

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при болезни Фабри

Приказ · № 1032н · от 28.09.2020 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

28 сентября 2020 г. № 1032н

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при болезни Фабри

Зарегистрирован Минюстом России 13 января 2021 г.

Регистрационный № 62065

В соответствии с пунктом 4 части 1 статьи 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2018, № 53, ст. 8415) и подпунктом 5.2.18 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608 (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, № 26, ст. 3526), приказываю:
Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при болезни Фабри согласно приложению.

Министр М.А.Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации
от 28 сентября 2020 г. № 1032н

СТАНДАРТ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ БОЛЕЗНИ ФАБРИ

Возрастная категория пациента: взрослые

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь, первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно, в дневном стационаре, амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Фаза течения заболевания (состояния): вне зависимости от фазы

Стадия и (или) степень тяжести заболевания (состояния): вне зависимости

Осложнения: вне зависимости

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по МКБ X 1):

E75.2 Другие сфинголипидозы

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	2	Усредненный показатель кратности применения
------------------------	---------------------------------	---	---	---

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный11

B01.015.001

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный11

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный11

B01.047.001

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный0,041

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.28.003.001

Определение альбумина в моче11

A09.28.003.002

Определение количества белка в суточной моче11

A12.28.002

Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)11

B03.016.002

Общий (клинический) анализ крови11

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический11

B03.019.018

Комплекс исследований для диагностики болезни Фабри

0,074

1

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A04.10.002

Эхокардиография11

A05.02.001.003

Электронейромиография стимуляционная одного нерва0,00372

A05.02.001.011

Электронейромиография игольчатыми электродами (один нерв)0,00372

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы11

A05.10.008

Холтеровское мониторирование сердечного ритма11

A05.10.009

Магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов0,0541

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга0,971

A12.25.001

Тональная аудиометрия0,641

2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением

2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

B01.047.002

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный0,0826

B01.047.009

Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара150

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых дозКодАнатомо-терапевтическо- химическая классификацияНаименование лекарственного препарата 3 Усредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияССД 4 СКД 5

A16AB

Ферментные препараты

Агалсидаза альфа0,4мг14364

Агалсидаза бета0,4мг701 820

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

4.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияКоличество Основной вариант стандартной диеты0,9517

1 Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

2 Вероятность предоставления медицинских услуг или назначения лекарственных препаратов для медицинского применения (медицинских изделий), включенных в стандарт медицинской помощи, которая может принимать значения от 0 до 1, где 1 означает, что данное мероприятие проводится 100% пациентов, соответствующих данной модели, а цифры менее 1 - указанному в стандарте медицинской помощи проценту пациентов, имеющих соответствующие медицинские показания.

3 Международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

4 Средняя суточная доза.

5 Средняя курсовая доза.