



**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**  
(Минздрав России)

**П Р И К А З**

11 октября 2018 г.

№ 696Н

Москва

**Об утверждении  
стандарта специализированной медицинской помощи детям  
при мукополисахаридозе I типа (диагностика и инициация  
ферментной заместительной терапии)**

В соответствии со статьей 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; 2015, № 10, ст. 1425; 2017, № 31, ст. 4791), п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе I типа (диагностика и инициация ферментной заместительной терапии) согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова



Приложение  
к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
от « 11 » октября 2018 г. № 696Н

## СТАНДАРТ

# СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ I ТИПА (ДИАГНОСТИКА И ИНИЦИАЦИЯ ФЕРМЕНТНОЙ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ)

**Возрастная категория пациента:** дети

**Пол пациента:** любой

**Вид медицинской помощи:** специализированная медицинская помощь

**Условия оказания медицинской помощи:** стационарно

**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):** 14

**Нозологические единицы (код по МКБ X\*):**

E76.0 Мукополисахаридоз, тип I

### 1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления <sup>1</sup>	Усредненный показатель кратности применения
B01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,2	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
B01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга первичный	0,3	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача – детского кардиолога первичный	1	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
B01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	1	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
B01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача – сурдолога-оториноларинголога первичный	0,3	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача – травматолога-ортопеда первичный	0,8	1

<sup>1</sup> 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.

V01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,8	1
V01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,05	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,3	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	1
A09.05.022.001	Исследование уровня билирубина связанного (конъюгированного) в крови	1	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови	1	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	1
A09.05.039	Определение активности лактатдегидрогеназы в крови	1	1
A09.05.041	Определение активности аспаргатаминогидрогеназы в крови	1	1

A09.05.042	Определение активности аланинаминотрансферазы в крови	1	1
A09.05.043	Определение активности креатинкиназы в крови	1	1
A09.05.046	Определение активности щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.054.001	Исследование уровня общего иммуноглобулина Е в крови	0,05	1
A12.05.005	Определение основных групп по системе АВ0	0,1	1
A12.05.006	Определение антигена D системы Резус (резус-фактор)	0,1	1
A12.05.007	Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения А-1, А-2, D, Сс, Е, Кell, Duffy	0,1	1
A12.06.019	Определение содержания ревматоидного фактора в крови	0,1	1
A12.28.010	Определение уровня гликозаминогликанов мочи	1	1
A26.05.019	Молекулярно-биологическое исследование крови на вирус гепатита С (Hepatitis C virus)	0,1	1
A26.06.036	Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови	0,1	1
A26.06.048	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	0,1	1
A26.06.049	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	0,1	1
A26.06.082	Определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в крови	0,1	1

В03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,3	1
В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
В03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	1
В03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,05	1
В03.019.004	Комплекс исследований для диагностики мукополисахаридоза тип I	1	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.12.002.001	Суточное мониторирование артериального давления	0,3	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
A04.23.001	Нейросонография	0,05	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A05.02.001	Электрмиография игольчатая (одна мышца)	0,5	1
A05.03.001	Магнитно-резонансная томография костной ткани (одна область)	0,3	1

A05.03.002	Магнитно-резонансная томография позвоночника (один отдел)	0,5	1
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)	0,2	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,4	1
A05.10.009.001	Магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием	0,05	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,3	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,2	1
A05.23.009.001	Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием	0,2	1
A05.25.002	Исследование вызванной отоакустической эмиссии	0,1	1
A05.25.006	Регистрация вызванных акустических ответов мозга на постоянные модулированные тоны (ASSR тест)	0,1	1
A05.26.002	Регистрация зрительных вызванных потенциалов коры головного мозга	0,1	1
A06.03.030	Рентгенография запястья	0,1	1
A06.03.032	Рентгенография кисти	0,2	1
A06.03.041	Рентгенография таза	0,2	1
A06.03.058.001	Компьютерная томография позвоночника с мультипланарной и трехмерной реконструкцией	0,1	1

A06.03.061.001	Рентгеноденситометрия поясничного отдела позвоночника	0,1	1
A06.09.007	Рентгенография легких	0,8	1
A06.23.004.006	Компьютерная томография головного мозга с внутривенным контрастированием	0,2	1
A06.30.005	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,07	1

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

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B01.003.002	Осмотр (консультация) врачом – анестезиологом-реаниматологом повторный	0,05	1
B01.010.002	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга повторный	0,05	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача – детского кардиолога повторный	0,5	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,5	1
B01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,3	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,1	1
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	13



Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B01.046.002	Прием (осмотр, консультация) врача – сурдолога-оториноларинголога повторный	0,05	1
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача – травматолога-ортопеда повторный	0,1	1
B01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	0,4	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	1

### 3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз

Код	Анатомо-терапевтическо-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ***	СКД ****
A16AB	Ферментные препараты	Ларонидаза	1,0	ЕД	4 000	8 000
R06AE	Производные пиперазина	Цетиризин	0,1	мг	10	140

A05AA	Препараты желчных кислот							
		Урсодезоксихолевая кислота	0,07	МГ	500	7 000		
		Урсодезоксихолевая кислота	0,03	МГ	250	3 500		
N02AB	Глюкокортикостероиды							
		Дексаметазон	0,05	МГ	8	32		
N02BE	Анилиды							
		Парацетамол	0,05	Г	1	4		
N03AA	Барбитураты и их производные							
		Фенобарбитал****	0,1	МГ	675	3 375		
N03AE	Производные бензодиазепинов							
		Клоназепам****	0,1	МКГ	4 500	22 500		
N03AF	Производные карбоксамида							
		Карбамазепин	0,1	МГ	2 025	10 125		

N03AG	Производные жирных кислот						
	Вальпроевая кислота	0,1	мг	5 400	27 000		
N03AX	Другие противосудорожные препараты						
	Топирамат	0,1	мг	675	3 375		
	Левитирацетам	0,1	мг	1 500	7 500		

#### 4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Вариант диеты с механическим и химическим щажением	0,75	13
Вариант диеты с повышенным количеством белка (высокобелковая диета)	0,25	13

\* - Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

\*\* - Международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование

лекарственного препарата.

\*\*\* - Средняя суточная доза.

\*\*\*\* - Средняя курсовая доза.

\*\*\*\*\* - Противопоказан для применения детям до 3 лет.

Примечания:

1. Лекарственные препараты для медицинского применения, зарегистрированные на территории Российской Федерации, назначаются в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения и фармакотерапевтической группой по анатомо-терапевтическо-химической классификации, рекомендованной Всемирной организацией здравоохранения, а также с учетом способа введения и применения лекарственного препарата.

2. Назначение и применение лекарственных препаратов для медицинского применения, медицинских изделий и специализированных продуктов лечебного питания, не входящих в стандарт медицинской помощи, допускаются в случае наличия медицинских показаний (индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям) по решению врачебной комиссии (часть 5 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; 2015, № 10, ст. 1425; 2017, № 31, ст. 4791).