



КонсультантПлюс
надежная правовая поддержка

Приказ Минздрава России от 09.11.2012 N
790н

"Об утверждении стандарта
специализированной медицинской помощи
детям при мукополисахаридозах III, IV и VII
типов"

(Зарегистрировано в Минюсте России
19.03.2013 N 27761)

Документ предоставлен **КонсультантПлюс**

www.consultant.ru

Дата сохранения: 10.11.2016

Зарегистрировано в Минюсте России 19 марта 2013 г. N 27761

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ
от 9 ноября 2012 г. N 790н

ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА
СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ
ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗАХ III, IV И VII ТИПОВ

В соответствии со [статьей 37](#) Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724; 2012, N 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить [стандарт](#) специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозах III, IV и VII типов согласно приложению.

Министр
В.И.СКВОРЦОВА

Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 9 ноября 2012 г. N 790н

СТАНДАРТ
СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ
ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗАХ III, IV И VII ТИПОВ

Категория возрастная: дети
Пол: любой
Фаза: любая
Стадия: любая
Осложнения: без осложнений
Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь
Условия оказания медицинской помощи: стационарно
Форма оказания медицинской помощи: плановая
Средние сроки лечения (количество дней): 28

Код по МКБ X <*>
Нозологические единицы

E76.2 Другие мукополисахаридозы

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

| Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста | | | |
|--|------------------------------------|---|--|
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления <1> | Усредненный показатель кратности применения |

| | | | |
|-------------|---|-----|---|
| A13.29.001 | Психопатологическое обследование | 1 | 1 |
| B01.004.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный | 1 | 1 |
| B01.006.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный | 1 | 1 |
| B01.015.003 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный | 1 | 1 |
| B01.023.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный | 1 | 1 |
| B01.029.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный | 0,5 | 1 |
| B01.031.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный | 1 | 1 |
| B01.035.003 | Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный | 0,5 | 1 |
| B01.046.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-сурдолога-оториноларинголога первичный | 0,4 | 1 |
| B01.050.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный | 1 | 1 |
| B01.058.003 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный | 0,5 | 1 |

<1> 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.

| Лабораторные методы исследования | | | |
|----------------------------------|--|---|---|
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A09.05.007 | Исследование уровня железа сыворотки крови | 1 | 1 |
| A09.05.012 | Исследование уровня общего глобулина в крови | 1 | 1 |
| A09.05.013 | Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови | 1 | 1 |
| A09.05.024 | Исследование уровня общих липидов в крови | 1 | 1 |
| A09.05.025 | Исследование уровня триглицеридов 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 |
| A09.05.037 | Исследование концентрации водородных ионов (рН) крови | 1 | 1 |
| A09.05.043 | Исследование уровня креатинкиназы в крови | 1 | 1 |
| A09.05.206 | Исследование уровня ионизированного кальция в крови | 1 | 1 |
| A09.28.006 | Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга) | 1 | 1 |
| A09.28.012 | Исследование уровня кальция в моче | 1 | 1 |
| A09.28.017 | Определение концентрации водородных ионов (рН) мочи | 1 | 1 |
| A09.28.017 | Определение концентрации водородных ионов (рН) мочи | 1 | 1 |
| A09.28.026 | Исследование уровня фосфора в моче | 1 | 1 |

| | | | |
|-------------|--|-----|---|
| A12.05.056 | Идентификация генов | 0,5 | 1 |
| A12.28.002 | Исследование функции нефронов (клиренс) | 1 | 1 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 1 | 1 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 1 | 1 |
| B03.016.006 | Анализ мочи общий | 1 | 1 |

| Инструментальные методы исследования | | | |
|--------------------------------------|---|---|---|
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A03.26.001 | Биомикроскопия глаза | 1 | 1 |
| A04.10.002 | Эхокардиография | 1 | 1 |
| A05.02.001 | Электромиография игольчатами электродами (одна мышца) | 0,1 | 1 |
| A05.10.003 | Проведение холтеровского исследования | 0,5 | 1 |
| A05.10.006 | Регистрация электрокардиограммы | 1 | 1 |
| A05.10.008 | Холтеровское мониторирование артериального давления | 0,5 | 1 |
| A05.23.001 | Электроэнцефалография | 0,5 | 1 |
| A05.23.001.001 | Электроэнцефалография с нагрузочными пробами | 0,5 | 1 |
| A05.23.001.002 | Электроэнцефалография с видеомониторингом | 0,1 | 1 |
| A05.23.009 | Магнитно-резонансная томография головного мозга | 0,4 | 1 |
| A05.26.002 | Регистрация зрительных вызванных потенциалов коры головного мозга | 0,5 | 1 |
| A06.03.002 | Компьютерная томография | 0,1 | 1 |

| | | | |
|----------------|---|------|---|
| | ГОЛОВЫ | | |
| A06.03.032 | Рентгенография кисти руки | 1 | 1 |
| A06.03.046 | Рентгенография большой берцовой и малой берцовой костей | 0,1 | 1 |
| A06.30.002.001 | Описание и интерпретация компьютерных томограмм | 0,05 | 1 |
| A06.30.002.002 | Описание и интерпретация магнитно-резонансных томограмм | 0,05 | 1 |
| A12.22.005 | Проведение глюкозотолерантного теста | 0,1 | 1 |
| A12.25.001 | Тональная аудиометрия | 0,3 | 1 |
| B03.052.001 | Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов | 1 | 1 |

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

| Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста | | | |
|---|--|--|--|
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| B01.004.002 | Прием (осмотр, консультация) врача- гастроэнтеролога повторный | 0,2 | 1 |
| B01.006.002 | Прием (осмотр, консультация) врача- генетика повторный | 1 | 1 |
| B01.015.004 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный | 0,5 | 1 |
| B01.023.002 | Прием (осмотр, консультация) врача- невролога повторный | 0,4 | 1 |
| B01.031.005 | Ежедневный осмотр врачом- педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в | 1 | 27 |

| | | | |
|-------------|---|-----|---|
| | отделении стационара | | |
| В01.035.004 | Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный | 0,2 | 1 |
| В01.046.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-сурдолога-оториноларинголога повторный | 0,4 | 1 |
| В01.054.001 | Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта | 1 | 1 |

| Лабораторные методы исследования | | | |
|----------------------------------|--|---|---|
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A09.05.007 | Исследование уровня железа сыворотки крови | 0,5 | 1 |
| A09.05.012 | Исследование уровня общего глобулина в крови | 1 | 1 |
| A09.05.013 | Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови | 1 | 1 |
| A09.05.018 | Исследование уровня мочевой кислоты в крови | 0,5 | 1 |
| A09.05.024 | Исследование уровня общих липидов в крови | 0,5 | 1 |
| A09.05.025 | Исследование уровня триглицеридов в крови | 0,5 | 1 |
| A09.05.032 | Исследование уровня общего кальция в крови | 0,5 | 1 |
| A09.05.033 | Исследование уровня неорганического фосфора в крови | 0,5 | 1 |
| A09.05.037 | Исследование концентрации водородных ионов (рН) крови | 0,1 | 1 |
| A09.05.039 | Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови | 1 | 1 |

| | | | |
|----------------|---|-----|---|
| A09.05.043 | Исследование уровня креатинкиназы в крови | 0,5 | 1 |
| A09.05.044.001 | Исследование уровня гамма-глутамилтранспетидазы крови | 1 | 1 |
| A09.05.206 | Исследование уровня ионизированного кальция в крови | 0,5 | 1 |
| A09.28.006 | Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга) | 1 | 1 |
| A09.28.012 | Исследование уровня кальция в моче | 0,5 | 1 |
| A09.28.017 | Определение концентрации водородных ионов (рН) мочи | 0,5 | 1 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 1 | 2 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 1 | 1 |
| B03.016.006 | Анализ мочи общий | 1 | 2 |

| Инструментальные методы исследования | | | |
|--------------------------------------|--|---|---|
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A04.10.002 | Эхокардиография | 0,2 | 1 |
| A05.10.003 | Проведение холтеровского исследования | 0,3 | 1 |
| A05.23.001 | Электроэнцефалография | 0,3 | 1 |
| B03.052.001 | Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов | 1 | 1 |

| Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации | | | |
|---|---------------------------------|--------------------------------|------------------------|
| Код медицинской | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты | Усредненный показатель |
| | | | |

| услуги | | предоставления | кратности применения |
|---------------|---|----------------|----------------------|
| A13.29.003 | Психологическая адаптация | 1 | 1 |
| A17.01.002.03 | Лазеропунктура | 0,6 | 7 |
| A17.03.001 | Электрофорез лекарственных препаратов при костной патологии | 0,5 | 10 |
| A20.03.002 | Воздействие парафином при заболеваниях костной системы | 0,8 | 10 |

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 <****> |
|-------|---|---|---|-------------------|-----------|------------|
| A16AA | Аминокислоты и их производные | | 0,7 | | | |
| | | Левокарнитин | | мг | 900 | 25200 |
| B06AB | Прочие гематологические средства | | 0,2 | | | |
| | | Актовегин | | мг | 400 | 11200 |
| C01CX | Другие кардиотонические средства | | 0,1 | | | |
| | | Цитохром С | | мг | 40 | 400 |
| N03AF | Производные карбоксиамида | | 0,15 | | | |
| | | Карбамазепин | | мг | 600 | 16800 |
| | | Окскарбазепин | | мг | 800 | 22400 |
| N03AG | Производные жирных кислот | | 0,05 | | | |
| | | Вальпроевая кислота | | мг | 1200 | 33600 |
| N06BX | Другие психостимуляторы | | 0,7 | | | |

| | | | | | | |
|-------|---|--|-----|----|-----|-------|
| | и ноотропные препараты | | | | | |
| | | Винпоцетин | | мг | 10 | 280 |
| | | Никотиноил гамма- аминомасляная кислота | | мг | 50 | 1400 |
| | | Пирацетам | | мг | 800 | 22400 |
| N07CA | Препараты для устранения головокружения | | 0,2 | | | |
| | | Циннаризин | | мг | 150 | 4200 |
| S01EC | Ингибиторы карбоангидразы | | 0,1 | | | |
| | | Ацетазоламид | | мг | 250 | 7000 |

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

| Наименование вида лечебного питания | Усредненный показатель частоты предоставления | Количество |
|--|--|------------|
| Основной вариант стандартной диеты | 1 | 28 |

<*> 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.

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. При назначении лекарственных препаратов для медицинского применения детям доза определяется с учетом массы тела, возраста в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения.

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. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724; 2012, N 26, ст. 3442, 3446)).