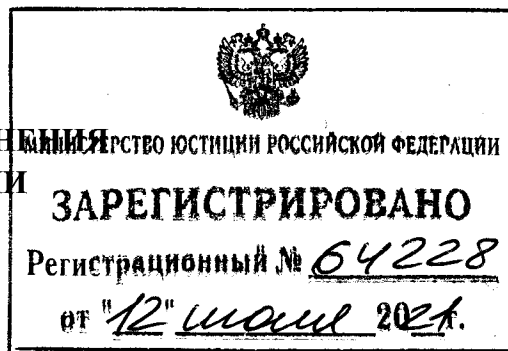




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)



П Р И К А З

30 июля 2021

Москва

№ 693Н

**Об утверждении
стандарта медицинской помощи детям при болезни Фабри**

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),
п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт медицинской помощи детям при болезни Фабри согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от «30» *марта* 2021 г. № 693н

**СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ БОЛЕЗНИ ФАБРИ**

Возрастная категория пациента: дети

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 X¹):

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 первичный	1	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	1	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,1	1
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,91	1

1.2 Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.28.003.001	Определение альбумина в моче	1	1
A09.28.003.002	Определение количества белка в суточной моче	1	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)	1	1

V03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
V03.019.018	Комплекс исследований для диагностики болезни Фабри	0,082	1

1.3 Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A05.02.001.003	Электростимуляция одного нерва	0,016	2
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,76	1
A05.10.009	Магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов	0,11	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,76	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	0,65	1

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

2.1 Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный	1	1
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	0,2	12
V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,95	65
V01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,91	1

2.2 Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.28.003.001	Определение альбумина в моче	1	1
A09.28.003.002	Определение количества белка в суточной моче	1	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)	1	1
V03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	1

В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
-------------	--	---	---

2.3 Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	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 ³	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
A02BA	H ₂ -гистаминовых рецепторов блокаторы	Ранитидин	0,0075	мг	150	7 800
		Фамотидин	0,0075	мг	40	2 080
A02BC	Протонного насоса ингибиторы	Омепразол	0,0075	мг	40	2 080
		Рабепразол	0,003	мг	20	1 040

		Эзомепразол	0,0045	МГ	40	2 080
A16AB	Ферментные препараты					
		Агальсидаза альфа	0,43	МГ	8	208
		Агальсидаза бета	0,43	МГ	40	1 040
C09CA	Ангиотензина II антагонисты					
		Валсартан	0,017	МГ	80	4 160

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

4.1 Лечебное питание		
	Наименование вида лечебного питания	Количество
	Основной вариант стандартной диеты	29

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 (химическое) наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

⁴ Средняя суточная доза.

⁵ Средняя курсовая доза.