



**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**  
(МИНЗДРАВ РОССИИ)



МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

**ЗАРЕГИСТРИРОВАНО**

Регистрационный № 87666

от "30" июля 2025.

**П Р И К А З**

26 июля 2026г

Москва

№ 6484

**Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при болезни Гоше  
(диагностика и лечение)**

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» и подпунктом 5.2.18 пункта 5 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608, п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт медицинской помощи детям при болезни Гоше (диагностика и лечение) согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

## Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от «26» сентября 2026 г. № 648-н

### СТАНДАРТ

#### МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ БОЛЕЗНИ ГОШЕ (ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ)

**Возрастная категория пациента:** дети

**Пол пациента:** любой

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

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

**Форма оказания медицинской помощи:** плановая

**Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней):** 365

**Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра):**

E75.2      Другие сфинголипидозы

# 1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

| 1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста |                                                                                                                                                                                                                                   |                                               |                                             |
|-----------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------|---------------------------------------------|
| Код медицинской услуги                              | Наименование медицинской услуги                                                                                                                                                                                                   | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| B01.004.001                                         | Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный                                                                                                                                                                     | 0,0032                                        | 1                                           |
| B01.005.001                                         | Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный                                                                                                                                                                           | 0,0032                                        | 1                                           |
| B01.006.001                                         | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный                                                                                                                                                                             | 0,08                                          | 1                                           |
| B01.009.001                                         | Прием (осмотр, консультация) врача-детского онколога первичный                                                                                                                                                                    | 0,032                                         | 1                                           |
| B01.015.003                                         | Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный                                                                                                                                                                  | 0,008                                         | 1                                           |
| B01.023.001                                         | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный                                                                                                                                                                            | 0,04                                          | 1                                           |
| B01.029.001                                         | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный                                                                                                                                                                         | 0,08                                          | 1                                           |
| B01.031.001                                         | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях с медицинской услугой B01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный») | 0,008                                         | 1                                           |
| B01.035.003                                         | Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный                                                                                                                                                                   | 0,0008                                        | 1                                           |
| B01.037.001                                         | Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный                                                                                                                                                                         | 0,0008                                        | 1                                           |

|             |                                                           |                             |        |   |
|-------------|-----------------------------------------------------------|-----------------------------|--------|---|
| В01.046.001 | Прием (осмотр, консультация) оториноларинголога первичный | врача-сурдолога             | 0,0008 | 1 |
| В01.050.001 | Прием (осмотр, консультация) первичный                    | врача-травматолога-ортопеда | 0,04   | 1 |
| В01.070.009 | Прием (тестирование, консультация) первичный              | медицинского психолога      | 0,024  | 1 |

| 1.2. 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             |  | 0,08                                          | 1                                           |
| A09.05.008                            | Исследование уровня трансферрина сыворотки крови       |  | 0,08                                          | 1                                           |
| A09.05.058                            | Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови    |  | 0,022                                         | 1                                           |
| A09.05.076                            | Исследование уровня ферритина в крови                  |  | 0,08                                          | 1                                           |
| A09.05.080                            | Исследование уровня фолиевой кислоты в сыворотке крови |  | 0,024                                         | 1                                           |
| A09.05.224                            | Исследование уровня остеокальцина в крови              |  | 0,022                                         | 1                                           |
| A09.05.235                            | Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови           |  | 0,064                                         | 1                                           |
| A12.05.011                            | Исследование железосвязывающей способности сыворотки   |  | 0,08                                          | 1                                           |
| A12.05.019                            | Исследование насыщения трансферрина железом            |  | 0,08                                          | 1                                           |

|                |                                                                                                                                 |       |   |
|----------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|---|
| A12.06.060     | Определение уровня витамина B12 (цианокобаламин) в крови                                                                        | 0,024 | 1 |
| A26.06.036     | Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови                                                      | 0,08  | 1 |
| A26.06.041.002 | Определение суммарных антител классов М и G (anti-HCV IgG и anti-HCV IgM) к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови       | 0,08  | 1 |
| A26.06.048     | Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови | 0,008 | 1 |
| A26.06.049     | Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови | 0,008 | 1 |
| B03.005.006    | Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)                                                                  | 0,08  | 1 |
| B03.016.003    | Общий (клинический) анализ крови развернутый                                                                                    | 0,08  | 1 |
| B03.016.004    | Анализ крови биохимический общетерапевтический                                                                                  | 0,08  | 1 |
| B03.019.003    | Комплекс исследований для диагностики болезни Гоше                                                                              | 0,08  | 1 |

| 1.3. Инструментальные методы исследования |                                 |                                               |                                             |
|-------------------------------------------|---------------------------------|-----------------------------------------------|---------------------------------------------|
| Код медицинской услуги                    | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A03.16.001                                | Эзофагогастродуоденоскопия      | 0,024                                         | 1                                           |

|                |                                                                   |  |         |   |
|----------------|-------------------------------------------------------------------|--|---------|---|
| A04.10.002     | Эхокардиография                                                   |  | 0,024   | 1 |
| A04.12.003     | Дуплексное сканирование аорты                                     |  | 0,00072 | 1 |
| A04.12.013     | Дуплексное сканирование коронарных сосудов                        |  | 0,00072 | 1 |
| A04.16.001     | Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) |  | 0,08    | 1 |
| A05.03.001     | Магнитно-резонансная томография костной ткани (одна область)      |  | 0,0076  | 1 |
| A05.04.001     | Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)            |  | 0,015   | 1 |
| A05.10.006     | Регистрация электрокардиограммы                                   |  | 0,024   | 1 |
| A05.23.001.002 | Электрэнцефалография с видеомониторингом                          |  | 0,004   | 1 |
| A05.23.009     | Магнитно-резонансная томография головного мозга                   |  | 0,0073  | 1 |
| A05.25.002     | Исследование вызванной отоакустической эмиссии                    |  | 0,0008  | 1 |
| A05.26.006     | Электрореокулография                                              |  | 0,0008  | 1 |
| A05.30.005     | Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости           |  | 0,054   | 1 |
| A06.03.057     | Рентгенография пораженной части костного скелета                  |  | 0,08    | 1 |
| A06.03.061     | Рентгеноденситометрия                                             |  | 0,072   | 1 |
| A06.03.062     | Компьютерная томография кости                                     |  | 0,015   | 1 |

|                |                                                               |        |   |
|----------------|---------------------------------------------------------------|--------|---|
| A06.04.017     | Компьютерная томография сустава                               | 0,0076 | 1 |
| A06.09.005     | Компьютерная томография органов грудной полости               | 0,0072 | 1 |
| A06.09.007.002 | Рентгенография легких цифровая                                | 0,0073 | 1 |
| A12.09.001     | Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков | 0,0073 | 1 |
| A12.25.001     | Тональная аудиометрия                                         | 0,0008 | 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 |
| B01.004.003                                                      | Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 0,1                                           | 4                                           |
| B01.005.001                                                      | Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный                                                                             | 0,076                                         | 1                                           |
| B01.005.002                                                      | Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный                                                                             | 0,079                                         | 25                                          |
| B01.005.003                                                      | Ежедневный осмотр врачом-гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара       | 0,5                                           | 20                                          |
| B01.006.001                                                      | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный                                                                               | 0,92                                          | 1                                           |

|             |                                                                                                                                                                                                                                   |       |   |
|-------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|---|
| B01.006.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный                                                                                                                                                                             | 0,08  | 2 |
| B01.009.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского онколога первичный                                                                                                                                                                    | 0,37  | 1 |
| B01.009.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского онколога повторный                                                                                                                                                                    | 0,032 | 2 |
| B01.020.001 | Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре                                                                                                                                                                        | 0,01  | 1 |
| B01.023.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный                                                                                                                                                                            | 0,46  | 1 |
| B01.023.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный                                                                                                                                                                            | 0,04  | 1 |
| B01.029.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный                                                                                                                                                                         | 0,92  | 1 |
| B01.029.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный                                                                                                                                                                         | 0,08  | 1 |
| B01.031.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях с медицинской услугой B01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный») | 0,92  | 1 |
| B01.031.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях с медицинской услугой B01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный») | 0,93  | 4 |

|             |                                                                                                                             |        |    |
|-------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------|----|
| B01.031.005 | Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 0,48   | 29 |
| B01.046.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-сурдолога-оториноларинголога первичный                                                   | 0,0092 | 1  |
| B01.046.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-сурдолога-оториноларинголога повторный                                                   | 0,0008 | 1  |
| B01.050.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный                                                          | 0,46   | 1  |
| B01.050.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный                                                          | 0,04   | 1  |
| B01.054.001 | Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта                                                                                  | 0,01   | 1  |
| B01.070.009 | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный                                                         | 0,28   | 1  |
| B01.070.010 | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный                                                         | 0,024  | 1  |

| 2.2. 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                                           |
| A09.05.058                            | Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови | 0,3                                           | 1                                           |
| A09.05.076                            | Исследование уровня ферритина в крови               | 1                                             | 1                                           |

|             |                                                                |     |   |
|-------------|----------------------------------------------------------------|-----|---|
| A09.05.080  | Исследование уровня фолиевой кислоты в сыворотке крови         | 0,3 | 1 |
| A09.05.224  | Исследование уровня остеокальцина в крови                      | 0,3 | 1 |
| A09.05.235  | Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови                   | 0,8 | 1 |
| A12.05.011  | Исследование железосвязывающей способности сыворотки           | 1   | 1 |
| A12.06.060  | Определение уровня витамина В12 (цианокобаламин) в крови       | 0,3 | 1 |
| B03.005.006 | Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза) | 1   | 1 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый                   | 1   | 2 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический                 | 1   | 2 |
| B03.019.003 | Комплекс исследований для диагностики болезни Гоше             | 1   | 1 |

| 2.3. Инструментальные методы исследования |                                 |                                               |                                             |
|-------------------------------------------|---------------------------------|-----------------------------------------------|---------------------------------------------|
| Код медицинской услуги                    | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A03.16.001                                | Эзофагогастродуоденоскопия      | 0,3                                           | 1                                           |
| A04.06.001.001                            | Эластография селезенки          | 0,1                                           | 1                                           |
| A04.10.002                                | Эхокардиография                 | 0,3                                           | 1                                           |

|                |                                                                   |      |   |
|----------------|-------------------------------------------------------------------|------|---|
| A04.12.003     | Дуплексное сканирование аорты                                     | 0,01 | 1 |
| A04.12.013     | Дуплексное сканирование коронарных сосудов                        | 0,01 | 1 |
| A04.14.001.005 | Эластометрия печени                                               | 0,1  | 1 |
| A04.16.001     | Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) | 1    | 2 |
| A05.03.001     | Магнитно-резонансная томография костной ткани (одна область)      | 0,1  | 1 |
| A05.04.001     | Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)            | 0,2  | 1 |
| A05.10.006     | Регистрация электрокардиограммы                                   | 0,3  | 1 |
| A05.23.001.002 | Электроэнцефалография с видеомониторингом                         | 0,05 | 1 |
| A05.23.009     | Магнитно-резонансная томография головного мозга                   | 0,1  | 1 |
| A05.25.002     | Исследование вызванной отоакустической эмиссии                    | 0,01 | 1 |
| A05.26.006     | Электроокулография                                                | 0,01 | 1 |
| A05.30.005     | Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости           | 0,7  | 1 |
| A06.03.057     | Рентгенография пораженной части костного скелета                  | 1    | 1 |
| A06.03.061     | Рентгеноденситометрия                                             | 1    | 1 |
| A06.09.005     | Компьютерная томография органов грудной полости                   | 0,1  | 1 |

|                |                                                               |      |   |
|----------------|---------------------------------------------------------------|------|---|
| A06.09.007.002 | Рентгенография легких цифровая                                | 0,1  | 1 |
| A12.09.001     | Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков | 0,1  | 1 |
| A12.25.001     | Тональная аудиометрия                                         | 0,01 | 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 (международное, непатентованное, или группировочное, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата) | Усредненный показатель частоты предоставления | Единицы измерения | Средняя суточная доза | Средняя курсовая доза |
|-------|-------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------|-------------------|-----------------------|-----------------------|
| A16AB | Ферментные препараты                            |                                                                                                                                                                        |                                               |                   |                       |                       |
|       |                                                 | Велаглуцераза альфа                                                                                                                                                    | 0,29                                          | ЕД                | 1 200                 | 31 200                |
|       |                                                 | Велаглуцераза альфа                                                                                                                                                    | 0,05                                          | ЕД                | 2 400                 | 62 400                |
|       |                                                 | Имиглуцераза                                                                                                                                                           | 0,55                                          | ЕД                | 1 200                 | 31 200                |
|       |                                                 | Имиглуцераза                                                                                                                                                           | 0,097                                         | ЕД                | 2 400                 | 62 400                |
|       |                                                 | Талиглуцераза альфа                                                                                                                                                    | 0,0099                                        | ЕД                | 1 200                 | 31 200                |
| M01AE | Производные пропионовой кислоты                 |                                                                                                                                                                        |                                               |                   |                       |                       |
|       |                                                 | Ибупрофен                                                                                                                                                              | 0,045                                         | мг                | 600                   | 9 000                 |

|       |                                                                            |  |       |    |     |       |
|-------|----------------------------------------------------------------------------|--|-------|----|-----|-------|
| M01AX | Другие нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты |  |       |    |     |       |
|       | Нимесулид                                                                  |  | 0,005 | мг | 200 | 3 000 |

#### 4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания, имеющие государственную регистрацию

|                                     |  |                                               |  |            |  |  |
|-------------------------------------|--|-----------------------------------------------|--|------------|--|--|
| 4.1. Лечебное питание               |  |                                               |  |            |  |  |
| Наименование вида лечебного питания |  | Усредненный показатель частоты предоставления |  | Количество |  |  |
| Основной вариант стандартной диеты  |  | 1                                             |  | 6          |  |  |