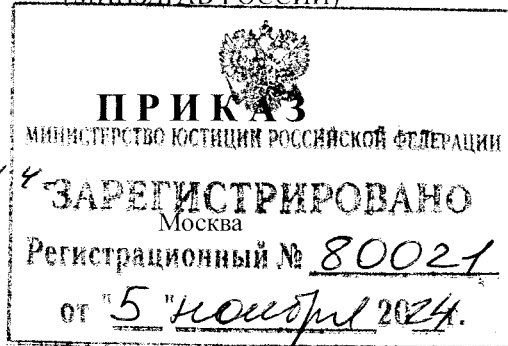




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)



10 октября 2024

№ 5341

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при нарушении обмена фосфора (гипофосфатазии) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)

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, приказываю:

Утвердить стандарт медицинской помощи детям при нарушении обмена фосфора (гипофосфатазии) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от « 10 » октября 2024 г. № 5344

**СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НАРУШЕНИИ ОБМЕНА ФОСФОРА
(ГИПОФОСФАТАЗИИ) (ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)**

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: неотложная, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

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

E83.3 Нарушения обмена фосфора и фосфатаз

1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,43	1
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,17	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,39	1
V01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,086	1
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,22	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,22	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,3	1
V01.032.001	Прием (осмотр, консультация) врача-неонатолога первичный	0,043	1
V01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,13	1
V01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	0,13	1

V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,35	1
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,17	1
V01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,38	1
V01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	0,34	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A08.03.002	Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала костной ткани	0,0026	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,43	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,43	1
A09.05.046	Определение активности щелочной фосфатазы в крови	0,43	1
A09.05.058	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	0,43	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,43	1
A09.05.235	Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови	0,43	1
A09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	0,34	1

A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	0,43	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,43	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,43	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,43	1
B03.016.025	Комплексное определение концентрации на аминокислоты	0,043	1
B03.016.025.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты методом высокой эффективной жидкостной хроматографии	0,043	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.23.001	Нейросонография	0,043	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,43	1
A05.03.001	Магнитно-резонансная томография костной ткани (одна область)	0,13	1
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)	0,13	1
A05.04.001.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав) с контрастированием	0,13	1
A05.23.001	Электронцефалография	0,043	1

A05.23.001.002	Электронцефалография с видеомониторингом	0,22	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,086	1
A06.03.005	Рентгенография всего черепа, в одной или более проекциях	0,022	1
A06.03.057	Рентгенография пораженной части костного скелета	0,43	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,22	1
A06.07.004	Ортопантомография	0,17	1
A06.07.004.001	Спиральная компьютерная ортопантомография	0,026	1
A06.07.013	Компьютерная томография челюстно-лицевой области	0,026	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,13	1
A06.30.012	Конусно-лучевая томография	0,12	1
A11.03.001	Биопсия кости	0,0026	1
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	0,34	1
A12.09.002.001	Исследование дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов	0,043	1
A12.09.005	Пульсоксиметрия	0,34	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
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,051	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,066	2
B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,17	1
B01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	0,3	2
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,43	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,53	1
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,08	7
B01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,026	1
B01.024.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный	0,029	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,29	1
B01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,33	1

V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,17	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,24	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,14	1
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)	0,2	2
V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,43	22
V01.032.001	Прием (осмотр, консультация) врача-неонатолога первичный	0,023	1
V01.032.002	Прием (осмотр, консультация) врача-неонатолога повторный	0,017	1
V01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,17	1
V01.037.002	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный	0,2	1
V01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	0,17	1

V01.046.002	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога повторный	0,2	1
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,65	1
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,58	1
V01.050.003	Ежедневный осмотр врачом-травматологом-ортопедом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,21	35
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,3	2
V01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,23	1
V01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	0,28	1
V01.058.005	Ежедневный осмотр врачом-детским эндокринологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,16	12
V01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	0,57	1
V01.064.004	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского повторный	0,57	2
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,3	1
V01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,3	1

В04.031.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой В04.026.001 «Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)»)	1	3
-------------	--	---	---

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
А09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
А09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	1
А09.05.046	Определение активности щелочной фосфатазы в крови	1	2
А09.05.058	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	1	1
А09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
А09.05.235	Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови	1	1
А09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	0,75	1
А09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	1	1
В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,7	1

В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,75	2
-------------	--	------	---

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.23.001	Нейросонография	0,038	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A05.23.001	Электрэнцефалография	0,16	1
A05.23.001.002	Электрэнцефалография с видеомониторингом	0,16	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,05	1
A06.03.057	Рентгенография пораженной части костного скелета	0,75	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,47	1
A06.07.004	Ортопантомография	0,42	1
A06.07.004.001	Спиральная компьютерная ортопантомография	0,063	1
A06.07.013	Компьютерная томография челюстно-лицевой области	0,063	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,05	1

A06.30.012	Конусно-лучевая томография	0,29	1
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	0,2	1
A12.09.002.001	Исследование дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов	0,17	1

2.4. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A19.30.003	Лечебная гимнастика при заболеваниях опорно-двигательного аппарата у детей	0,3	30
A21.01.001	Общий массаж медицинский	0,24	30
A21.30.002	Общий массаж и гимнастика у детей раннего возраста	0,06	30
A23.30.017	Постуральная коррекция	0,09	30

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, или химическое, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
A11CC	Витамин D и его аналоги					

		Колекальциферол	0,3	тыс.МЕ	1	30
A16AB	Ферментные препараты					
		Асфотаза альфа	0,05	мг	40	12 520
		Асфотаза альфа	0,45	мг	80	12 560
M01AE	Производные пропионовой кислоты					
		Ибупрофен	0,2	мг	600	4 800
		Ибупрофен	0,2	мг	400	5 200

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

4.1. Лечебное питание	
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления
Основной вариант стандартной диеты	0,43
	Количество
	11