



**КонсультантПлюс**  
надежная правовая поддержка

Приказ Минздрава России от 20.12.2012 N  
1200н

"Об утверждении стандарта первичной  
медико-санитарной помощи детям при других  
нарушениях накопления липидов (болезни  
Гоше)"

(Зарегистрировано в Минюсте России  
07.03.2013 N 27549)

Документ предоставлен **КонсультантПлюс**

[www.consultant.ru](http://www.consultant.ru)

Дата сохранения: 20.07.2017

---

Зарегистрировано в Минюсте России 7 марта 2013 г. N 27549

---

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ**  
от 20 декабря 2012 г. N 1200н

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА  
ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ДРУГИХ  
НАРУШЕНИЯХ НАКОПЛЕНИЯ ЛИПИДОВ (БОЛЕЗНИ ГОШЕ)**

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](#) первичной медико-санитарной помощи детям при других нарушениях накопления липидов (болезни Гоше) согласно приложению.

Министр  
В.И.СКВОРЦОВА

Приложение  
к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
от 20 декабря 2012 г. N 1200н

**СТАНДАРТ  
ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ДРУГИХ  
НАРУШЕНИЯХ НАКОПЛЕНИЯ ЛИПИДОВ (БОЛЕЗНИ ГОШЕ)**

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: вне зависимости от осложнений

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 60

Код по МКБ X <\*>

Нозологические единицы

## E75.5 Другие нарушения накопления липидов

### 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
A01.30.015	Составление родословной	1	1
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,5	1
B01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	1	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
B01.026.001	Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный	0,01	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,5	1
B01.031.003	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра участкового первичный	0,5	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда 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
A08.05.001	Цитологическое исследование мазка костного мозга (подсчет формулы костного	0,2	1

	мозга)		
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	0,5	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,5	1
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина 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
A09.05.044	Исследование уровня гамма-глутамилтрансферазы в крови	1	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	1	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	1
A09.05.054	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови	1	1
A09.05.073	Исследование уровня альфа-1-антитрипсина в крови	0,1	1
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	1	1
A09.05.077	Исследование уровня церулоплазмينا в крови	0,1	1
A09.05.127	Исследование уровня общего магния в сыворотке крови	1	1
A11.05.003	Получение гистологического препарата костного мозга	0,2	1
A12.05.014	Исследование времени свертывания нестабилизированной крови или рекальцификации плазмы неактивированное	1	1
A12.05.015	Исследование времени кровотечения	1	1
A12.05.027	Определение протромбинового	1	1

	(тромбопластинового) времени в крови или в плазме		
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	1	1
A26.06.036	Определение антигена к вирусу гепатита В (HBsAg Hepatitis B virus) в крови	1	1
A26.06.041	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту С (Hepatitis C virus) в крови	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	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	1	1
V03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
V03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	1	1
V03.016.006	Анализ мочи общий	1	1

Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,2	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	1	1
A04.23.001	Нейросонография	0,05	1
A05.03.001	Магнитно-резонансная томография костной ткани (одна область)	0,1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1

A05.14.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,2	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,5	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,1	1
A06.03.032	Рентгенография кисти руки	0,2	1
A06.03.042	Рентгенография головки и шейки бедренной кости	0,1	1
A06.03.043	Рентгенография бедренной кости	1	1
A06.03.047	Рентгенография диафиза большой берцовой и малой берцовой костей	1	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	1	1
A06.09.007	Рентгенография легких	0,1	1
B03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1	1

Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы диагностики, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.05.002	Получение цитологического препарата костного мозга путем пункции	0,9	1
B01.003.004.001	Местная анестезия	0,9	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	0,5	2
B01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	0,5	2

V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,2	2
V01.026.002	Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный	0,01	12
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,5	2
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	0,5	24
V01.031.004	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра участкового повторный	0,5	24
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,2	1

Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним (начальным) профессиональным образованием			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных препаратов	1	24

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	2
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	0,5	2
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,5	2
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	1	2
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	2
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	2
A09.05.044	Исследование уровня гамма-	1	2

	глутамилтрансферазы в крови		
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	1	2
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	2
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	2
A09.05.054	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови	0,5	1
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	1	2
A09.05.127	Исследование уровня общего магния в сыворотке крови	1	2
A12.05.014	Исследование времени свертывания нестабилизированной крови или рекальцификации плазмы неактивированное	1	2
A12.05.015	Исследование времени кровотечения	1	2
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	1	2
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	1	2
A12.05.056	Идентификация генов	1	1
V03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	4
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	2
V03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	1	1
V03.016.006	Анализ мочи общий	1	2

Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.05.002	Получение цитологического препарата костного мозга	0,9	1

	путем пункции		
В01.003.004.001	Местная анестезия	0,9	1

Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,1	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,5	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	1	2
A04.23.001	Нейросонография	0,05	2
A05.03.001	Магнитно-резонансная томография костной ткани (одна область)	0,1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	2
A05.14.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,5	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,2	2
A05.23.005.001	Регистрация вызванных потенциалов коры головного мозга одной модальности (зрительные, когнитивные, акустические столовые)	0,05	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,1	1
A06.03.032	Рентгенография кисти руки	0,1	1
A06.03.042	Рентгенография головки и шейки бедренной кости	0,1	2
A06.03.043	Рентгенография бедренной кости	1	2
A06.03.047	Рентгенография диафиза большой берцовой и малой берцовой костей	1	2
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	1	2
A06.09.007	Рентгенография легких	0,1	1
В03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1	2

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 <***>
A11CC	Витамин D и его аналоги		0,8			
		Альфакальцидол		мкг	0,5	60
A12AA	Препараты кальция		1			
		Кальция глицерофосфат		г	1	60
		Кальция карбонат		мг	500	5000
A12AX	Препараты кальция в комбинации с другими средствами		0,5			
		Кальция карбонат + Колекальциферол		мг + МЕ	1000 + 400	60000 + 24000
A16AB	Ферментные препараты		1			
		Имиглюцераза		ЕД	1200	28800
		Имиглюцераза		ЕД	2400	57600
H05BA	Препараты кальцитонина		0,2			
		Кальцитонин		МЕ	200	6000
M01AB	Производные уксусной кислоты и родственные соединения		0,2			
		Диклофенак		мг	100	1000
		Кеторолак		мг	40	200
N01BB	Амиды		0,05			
		Лидокаин		мг	80	80
		Ропивакаин		мг	80	80
N02BE	Анилиды		0,1			
		Парацетамол		мг	1000	5000

-----

---

<\*> 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)).

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным [законом](#) от 17.07.1999 N 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, N 29, ст. 3699; 2004, N 35, ст. 3607; 2006, N 48, ст. 4945; 2007, N 43, ст. 5084; 2008, N 9, ст. 817; 2008, N 29, ст. 3410; N 52, ст. 6224; 2009, N 18, ст. 2152; N 30, ст. 3739; N 52, ст. 6417; 2010, N 50, ст. 6603; 2011, N 27, ст. 3880; 2012, N 31, ст. 4322) право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях обеспечиваются лекарственными препаратами для медицинского применения, включенными в [Перечень](#) лекарственных препаратов, в том числе перечень лекарственных препаратов, назначаемых по решению врачебной комиссии лечебно-профилактических учреждений, обеспечение которыми осуществляется в соответствии со стандартами медицинской помощи по рецептам врача (фельдшера) при оказании государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, утвержденный приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 18.09.2006 N 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный N 8322), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19.10.2007 N [651](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный N 10367), от 27.08.2008 N [451н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный N 12254), от 01.12.2008 N [690н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный N 12917), от 23.12.2008 N [760н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный N 13195) и от 10.11.2011 N [1340н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный N 22368).

---