

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ**

**28 февраля 2006 г.**

**№ 121**

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ  
БОЛЬНЫМ С БОЛЕЗНЯМИ НАКОПЛЕНИЯ ГЛИКОГЕНА**

В соответствии со ст. 40 Основ законодательства Российской Федерации об охране здоровья граждан от 22 июля 1993 г. № 5487-1 (Ведомости Съезда народных депутатов Российской Федерации и Верховного Совета Российской Федерации, 1993, № 33, ст. 1318; Собрание законодательства Российской Федерации, 2003, № 2, ст. 167; 2004, № 35, ст. 3607) приказываю:

1. Утвердить прилагаемый стандарт медицинской помощи больным с болезнями накопления гликогена.

2. Рекомендовать руководителям федеральных специализированных медицинских учреждений использовать стандарт медицинской помощи больным с болезнями накопления гликогена при оказании дорогостоящей (высокотехнологичной) медицинской помощи.

Заместитель Министра  
В. СТАРОДУБОВ

УТВЕРЖДЕНО  
Приказом Министерства  
здравоохранения и  
социального развития  
Российской Федерации  
от 28 февраля 2006 г. № 121

**СТАНДАРТ  
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С БОЛЕЗНЯМИ  
НАКОПЛЕНИЯ ГЛИКОГЕНА**

Модель пациента

Категория возрастная: дети, взрослые

Нозологическая форма: болезни накопления гликогена

Код по МКБ-10: E74.0

Фаза: хроническое течение

Стадия: нет

Осложнения: вне зависимости от осложнений

Условия оказания: стационарная помощь

**1.1. ДИАГНОСТИКА**

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.14.001	Сбор анамнеза и жалоб при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	1
A01.14.002	Визуальное исследование при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	1

A01.14.003	Пальпация при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	1
A01.14.004	Перкуссия при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	1
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A02.06.001	Измерения объема лимфоузлов	1	1
A02.09.001	Измерения частоты дыхания	1	1
A02.09.002	Измерение окружности грудной клетки	1	1
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	1
A02.12.001	Исследование пульса	1	1
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	1
A02.31.001	Термометрия общая	1	1
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,5	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.12.012	Ультразвуковая доплерография сосудов печени	1	1
A04.23.001	Ультразвуковое исследование головного мозга	0,1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1	1
A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря	1	1
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	1	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,3	1
A06.03.038	Рентгенография кистей	1	1
A06.03.062	Рентгеноденситометрия	0,4	1
A06.31.006	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	1	1,3
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	1
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	1

A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов в крови	0,3	1
A08.05.009	Определение цветового показателя	1	1
A08.14.001	Морфологическое исследование ткани печени	0,8	1
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A12.15.001	Исследование обмена глюкозы	1	1,5
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	1
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	1	1
A09.05.015	Исследование уровня общего небелкового азота в крови	1	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	1	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	1
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	1	1
A09.05.213	Исследование уровня молочной кислоты в крови	0,3	1
A09.05.024	Исследование уровня общих липидов в крови	1	1
A09.05.025	Исследование уровня нейтральных жиров и триглицеридов плазмы крови	1	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	1
A09.05.027	Исследование уровня липопротеинов в крови	1	1
A09.05.028	Исследование уровня - липопротеинов (низкой плотности) в крови	1	1
A09.05.029	Исследование уровня фосфолипидов в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1

A09.05.033	Исследование уровня фосфатов (неорганических) в крови	1	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	0,5	1
A09.05.074	Исследование уровня ингибитора альфа-1-антитрипсина в крови	0,3	1
A09.05.078	Исследование уровня церулоплазмينا в крови	0,1	1
A09.05.037	Исследование pH крови	1	1
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы и ее изоферментов в крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	1	1
A09.05.044	Исследование уровня гамма-глутаминтрансферазы 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
A09.05.055	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови	1	1
A09.05.091	Исследование уровня альфафетопротеина в крови	0,5	1
A12.05.013	Исследование хромосомного аппарата (кариотип)	1	1
A09.28.003	Определение белка в моче	0,1	1
A09.28.007	Исследование уровня желчных пигментов и их производных в моче	0,1	1
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	0,1	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	1	1
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (pH мочи)	1	1
A09.28.022	Определение объема мочи	0,2	1

A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	1
A09.28.029	Определение диастазы в моче	0,3	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	7
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	3
A11.14.001	Чрезкожная биопсия печени	0,8	1
A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	0,1	1
A11.12.002	Катетеризация кубитальной и других периферических вен	0,5	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	1
A12.05.005	Определение основных групп крови (A, B, 0)	1	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	1	1
A12.05.014	Исследование времени свертывания нестабилизированной крови или рекальцификации плазмы неактивированное	1	1
A12.05.015	Исследование времени кровотечения	1	1
A12.05.026	Исследование уровня кислорода крови	1	1
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	1	1
A12.06.016	Серологические реакции на различные инфекции, вирусы	1	1
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	1	1
A12.05.032	Определение степени насыщения кислородом гемоглобина	1	1
A26.06.082	Определение антител к <i>Treponema pallidum</i>	1	1
A26.06.036	Определение антигенов HbsAg Hepatitis B virus	1	1
A26.06.048	Определение антител класса M, G (IgM,IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 1	1	1
A26.06.049	Определение антител класса M, G (IgM,IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 2	1	1

B01.029.01	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
B01.023.01	Прием (осмотр, консультация) врача-невропатолога первичный	1	1
B01.064.01	Прием (осмотр, консультация) врача - стоматолога детского первичный	0,3	1
B01.006.01	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Прочие лекарственные средства					
	глюкагон		1	1 мг	1 мг

## 1.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 21 ДЕНЬ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.14.001	Сбор анамнеза и жалоб при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	25
A01.14.002	Визуальное исследование при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	25
A01.14.003	Пальпация при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	25
A01.14.004	Перкуссия при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	25
A02.01.001	Измерение массы тела	1	2
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	25
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A02.09.001	Измерения частоты дыхания	0,3	21
A02.09.002	Измерение окружности грудной клетки	1	1
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	25
A02.12.001	Исследование пульса	1	25
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	14
A02.31.001	Термометрия общая	1	42
A04.10.002	Эхокардиография	0,3	1
A04.12.012	Ультразвуковая доплерография сосудов печени	0,4	1
A04.23.001	Ультразвуковое исследование головного мозга	0,1	1

A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	0,8	1
A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря	0,8	1
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	0,8	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	0,8	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,3	1
A06.03.062	Рентгеноденситометрия	0,4	1
A06.31.006	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,3	1
A12.15.001	Исследование обмена глюкозы	1	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	3
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	3
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	3
A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов в крови	0,3	2
A08.05.009	Определение цветового показателя	1	1
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	2
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	3
A09.05.004	Исследование уровня альфа-липопротеинов (высокой плотности) в крови	1	1
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,3	2
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	2
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	2
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	1	2
A09.05.015	Исследование уровня общего небелкового азота в крови	0,1	2
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	2
A09.05.213	Исследование уровня молочной кислоты в крови	1	2
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	1	2

A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	2
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	1	2
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	7
A09.05.024	Исследование уровня общих липидов в крови	1	1
A09.05.025	Исследование уровня нейтральных жиров и триглицеридов плазмы крови	1	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	2
A09.05.027	Исследование уровня липопротеинов в крови	1	1
A09.05.028	Исследование уровня бета-липопротеинов (низкой плотности) в крови	1	1
A09.05.029	Исследование уровня фосфолипидов в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	2
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	2
A09.05.033	Исследование уровня фосфатов (неорганических) в крови	1	2
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	0,5	1
A09.05.037	Исследование pH крови	1	4
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы и ее изоферментов в крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	1	3
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	3
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	1	2
A09.05.044	Исследование уровня гамма-глутаминтрансферазы в крови	1	3
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	1	2
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	3
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	1

A26.05.001	Бактериологическое исследование крови на стерильность	0,4	1
A26.05.005	Микробиологическое исследование крови на грибы	0,4	1
A26.31.004	Определение чувствительности микроорганизмов к антибиотикам и другим препаратам	0,5	2
A09.05.055	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови	0,5	1
A09.05.091	Исследование уровня альфафетопротеина в крови	0,5	1
A09.28.003	Определение белка в моче	0,1	1
A09.28.007	Исследование уровня желчных пигментов и их производных в моче	0,1	1
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	0,1	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	1	2
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	0,5	1
A26.28.003	Микробиологическое исследование мочи на аэробные и факультативно-анаэробные условно-патогенные микроорганизмы	0,1	1
A26.28.007	Микологическое исследование осадка мочи на кандиды ( <i>Candida spp.</i> )	0,1	1
A09.28.022	Определение объема мочи	0,1	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	2
A09.28.029	Определение диастазы в моче	0,3	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	10
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	4
A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	0,1	1
A11.12.002	Катетеризация кубитальной и других периферических вен	0,5	1
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных средств	1	14

A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	3
A12.05.014	Исследование времени свертывания нестабилизированной крови или рекальцификации плазмы неактивированное	1	1
A12.05.015	Исследование времени кровотечения	1	1
A12.05.026	Исследование уровня кислорода крови	1	1
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	1	1
A12.06.016	Серологические реакции на различные инфекции, вирусы	0,5	1
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	1	1
A14.31.003	Транспортировка тяжелого больного внутри учреждения	0,3	5
A14.01.001	Уход за кожей тяжелобольного пациента	0,3	21
A14.07.001	Уход за полостью рта больного в условиях реанимации и интенсивной терапии	0,1	10
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	0,5	24
A14.19.001	Пособие при дефекации тяжелого больного	0,5	8
A14.19.002	Постановка очистительной клизмы	0,5	8
A14.28.001	Пособие при мочеиспускании тяжелобольного	0,5	75
A14.31.001	Перемещение тяжелобольного в постели	0,2	15
A14.31.015	Обучение членов семьи пациента технике его перемещения и размещения в постели	0,3	1
A14.31.004	Кормление тяжелобольного через рот и назогастральный зонд	0,1	20
A14.31.005	Приготовление и смена постельного белья тяжелобольному	0,5	10
A14.31.006	Пособие по смене белья и одежды тяжелобольного	0,5	10

A14.31.007	Уход за промежностью и наружными половыми органами тяжелобольных	0,2	21
A14.31.011	Пособие при парентеральном введении лекарственных средств	0,5	21
A18.05.012	Гемотрансфузии	0,1	4
A12.05.004	Проба на совместимость перед переливанием крови	0,1	4
A25.14.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях печени и желчевыводящих путей	1	21
A25.14.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях печени и желчевыводящих путей	1	21
A25.14.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях печени и желчевыводящих путей	1	1
B01.003.04	Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение)	0,8	1
B01.064.02	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога повторный	0,2	1
B01.015.01	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,3	1
B01.023.01	Прием (осмотр, консультация) врача-невропатолога повторный	0,5	1
B01.013.01	Прием (осмотр, консультация) врача - диетолога первичный	1	1
B01.010.01	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга детского первичный	0,8	1
B01.003.02	Осмотр (консультация) врача-реаниматолога	0,1	1
B01.003.01	Осмотр (консультация) врача-анестезиолога	0,8	1

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему			0,1		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны		1		

	Преднизолон	1	30 мг	630 мг
Средства для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта		1		
	Спазмолитические средства	0,8		
	Дротаверин	1	40 мг	840 мг
	Панкреатические энзимы	0,8		
	Панкреатин	1	100 тыс. ЕД	4200 тыс. ЕД
	Антациды и другие противоязвенные средства	1		
	Ранитидин	0,2	300 мг	4200 мг
	Омепразол	0,4	40 мг	560 мг
	Алгедрат + Магния гидроксид	0,2	30 мл	630 мл
	Алюминия фосфат	0,2	30 мл	630 мл
	Средства для лечения печеночной недостаточности	1		
	Урсодеоксихолевая кислота	0,6	500 мг	10,5 г
	Фосфолипиды	0,1	900 мг	18,9 г
	Силибинин	0,3	450 мг	9450 мг
	Лактулоза	0,6	10 мл	210 мл
Средства, влияющие на центральную нервную систему		0,5		
	Прочие средства, влияющие на центральную нервную систему	1		
	Домперидон	1	30 мг	630 мг
Средства для лечения заболеваний почек и мочевыводящих путей		0,8		
	Диуретики	1		
	Спиронолактон	0,5	40 мг	840 мг
	Фуросемид	0,5	40 мг	840 мг
Витамины и минералы		1		
	Витамины	1		
	Токоферол ацетат	0,3	10 мг	210 мг
	Аскорбиновая кислота	0,3	75 мг	1575 мг
	Ретинола ацетат	0,3	1000 МЕ	30000 МЕ
	Тиоктовая кислота	0,4	75 мг	1575 мг
	Менадиона натрия бисульфит	0,2	20 мг	140 мг
	Левокарнитин	0,8	0,3	1,8 г
Средства для лечения остеопороза		1		
	Стимуляторы остеобразования	1		
	Альфакальцидол	1	25 мг	1500 мг
Растворы, электролиты, средства коррекции кислотного равновесия, средства питания		1		

	Растворы, электролиты, средства коррекции кислотного равновесия	1		500 мг
	Натрия хлорид	1	200 мл	1600 мл
Средства, влияющие на кровь		0,3		
	Препараты плазмы	0,8		
	Альбумин	1	20 г	1400 г
	Растворы и плазмозаменители	0,6		
	Декстроза	1	400 мл	2100 мл
Противоопухолевые, иммунодепрессивные и сопутствующие средства		0,3		
	Сопутствующие средства для лечения опухолей	1		
	Филграстим	1	30 мг	180 мг
Анальгетики, нестероидные противовоспалительные препараты, средства для лечения ревматических заболеваний и подагры		0,6		
	Ненаркотические анальгетики и противовоспалительные средства	1		
	Метамизол натрий	0,5	250 мг	1000 мг
	Ибупрофен	0,5	400 мг	1400 мг
Средства для профилактики и лечения инфекций		0,6		
	Антибактериальные средства	1		
	Ампициллин	0,3	3000 мг	21000 мг
	Неомицин	0,3	160 мг	1120 мг
	Цефтриаксон	0,4	1000 мг	10000 мг
	Имуноглобулины	0,3		
	Имуноглобулин человека нормальный (IgA+ IgM+ IgG)	1	75 мл	225 мл

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

#### Консервированная кровь человека и ее компоненты

Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
Плазма свежемороженая из дозы крови	0,08	2 дозы
Эритроцитная масса	0,01	1 доза
Тромбоцитный концентрат из дозы крови	0,01	1 доза