



**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ**

от 28 сентября 2020 года N 1032н

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

В соответствии с пунктом 4 части 1 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; 2018, N 53, ст.8415) и подпунктом 5.2.18 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. N 608 (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, N 26, ст.3526),

приказываю:

Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при болезни Фабри согласно приложению.

Министр  
М.А.Мурашко

Зарегистрировано  
в Министерстве юстиции  
Российской Федерации  
13 января 2021 года,  
регистрационный N 62065

Приложение  
к приказу Министерства  
здравоохранения  
Российской Федерации  
от 28 сентября 2020 года N 1032н

**Стандарт медицинской помощи взрослым при болезни Фабри**

**Возрастная категория пациента:** взрослые

**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 X<sup>1</sup>):**

<sup>1</sup> Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

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 <sup>2</sup>	Усредненный показатель кратности применения
<sup>2</sup> 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.			
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
V01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	1	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
V01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный	0,04	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
B03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.019.018	Комплекс исследований для диагностики болезни Фабри	0,074	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	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	0,0037	2
A05.02.001.011	Электронейромиография игольчатыми электродами (один нерв)	0,0037	2
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	1	1
A05.10.009	Магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов	0,054	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,97	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	0,64	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
B01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный	0,08	26
B01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с	1	50



	наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара		
--	--	--	--

### 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 <sup>3</sup>	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД <sup>4</sup>	СКД <sup>5</sup>
A16AB	Ферментные препараты					
		Агалсидаза альфа	0,4	мг	14	364
		Агалсидаза бета	0,4	мг	70	1820

<sup>3</sup> Международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

<sup>4</sup> Средняя суточная доза.

<sup>5</sup> Средняя курсовая доза.

### 4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

4.1. Лечебное питание		
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	0,95	17

Электронный текст документа  
подготовлен АО "Кодекс" и сверен по:  
Официальный интернет-портал  
правовой информации  
www.pravo.gov.ru, 13.01.2021,  
N 0001202101130018

[Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при болезни Фабри \(Источник: ИСС "КОДЕКС"\)](#)

