

Оказывать специализированную медпомощь детям при мукополисахаридозе I типа будут по новым стандартам

Исключительные права на представленный материал принадлежат АО "Консультант Плюс".

Материал подготовлен с использованием правовых актов по состоянию на 08.11.2018.

12 ноября начнут действовать два стандарта специализированной медпомощи детям при мукополисахаридозе I типа. Один из документов касается диагностики и инициации ферментной заместительной терапии (ФЗТ), а другой - проведения такой терапии.

Средняя продолжительность диагностики и инициации ФЗТ составит 14 дней, а проведения ФЗТ - 4 дня. Лечить больных детей в обоих случаях будут планово и в стационаре. Ферментную заместительную терапию можно будет провести еще и в дневном стационаре.

Стандарты содержат списки врачей, перечень исследований, необходимых лекарств и варианты лечебной диеты.

Первичный прием специалистов

Специалист	Диагностика и инициация ФЗТ	ФЗТ
	Доля пациентов, подлежащих осмотру, %	
Анестезиолог-реаниматолог	20	40
Детский хирург	30	5
Детский кардиолог	100	70
Невролог	100	70
Оториноларинголог	100	70
Офтальмолог	100	5
Педиатр	100	100
Сурдолог-оториноларинголог	30	-
Травматолог-ортопед	80	10
Психиатр	5	5
Генетик	100	-
Гематолог	80	-

Медуслуги, оказываемые при лечении и в целях контроля за ним

Повторный прием каждый врач проведет единожды за период лечения. В таблице приведен перечень таких специалистов.

Специалист	Диагностика и инициация ФЗТ	ФЗТ

Анестезиолог-реаниматолог	5	-
Детский хирург	5	-
Детский кардиолог	50	-
Невролог	50	-
Оториноларинголог	30	5
Офтальмолог	10	-
Сурдолог-оториноларинголог	5	-
Травматолог-ортопед	10	-
Генетик	100	-
Гематолог	40	-

Оба стандарта предусматривают, что всех пациентов ежедневно осмотрит педиатр. Также за больными детьми будет наблюдать и ухаживать средний и младший медперсонал в отделении стационара.

При ФЗТ еще проведут такую медицинскую процедуру, как промывание лакун миндалин.

Лабораторные исследования

Стандарт для диагностики и инициации ФЗТ содержит 29 методов, а стандарт для ФЗТ - 26. Все исследования, которые предусмотрены для ФЗТ, есть и в первом стандарте. Среди них следующие:

- исследования в крови уровня мочевой кислоты, триглицеридов, общего кальция, неорганического фосфора, холестерина, глюкозы, общего и связанного билирубина;
- определение в крови активности креатинкиназы, щелочной фосфатазы, лактатдегидрогеназы, аспартатаминотрансферазы, аланинаминотрансферазы;
- определение уровня гликозаминогликанов мочи;
- коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза);
- общий анализ крови и мочи;
- исследование кислотно-основного состояния и газов крови;
- определение в крови антител к бледной трепонеме, антигена вируса гепатита В.

В стандартах эти исследования различаются частотой предоставления. Проводится каждое исследование однократно за период лечения.

По стандарту для диагностики и инициации ФЗТ потребуется проводить еще три исследования:

- исследование уровня общего иммуноглобулина Е в крови;
- определение содержания ревматоидного фактора в крови;
- комплекс исследований для диагностики мукополисахаридоза тип I.

Инструментальные исследования

В стандарте для диагностики и инициации ФЗТ перечислены 26 методов, а в стандарте для ФЗТ - семь.

Общие исследования включают эхокардиографию, регистрацию электрокардиограммы, электроэнцефалографию, электроэнцефалографию с видеомониторингом, суточное мониторирование артериального давления, холтеровское мониторирование сердечного ритма, рентгенографию легких.

Остальные исследования проведут только для диагностики и инициации ФЗТ. Среди них нейросонография, МРТ головного мозга с контрастированием, УЗИ почек, комплексное УЗИ органов брюшной полости, рентгенография запястья, кисти, таза.

Перечень необходимых лекарств

Для лечения заболевания оба стандарта предусматривают использование урсодезоксихолевой кислоты, ларонидазы, дексаметазона, парацетамола, клоназепама, карбамазепина, вальпроевой кислоты, топирамата, леветирацетама, цетиризина.

По стандарту на этапе для диагностики и инициации ФЗТ надо применять еще одно лекарство - фенобарбитал.

Для каждого препарата указаны средняя суточная и средняя курсовая дозы лекарств.

Назначить другие препараты можно будет только по решению врачебной комиссии в случае индивидуальной непереносимости и по жизненным показаниям.

Виды лечебного питания

В двух стандартах названы одинаковые виды: вариант диеты с механическим и химическим щажением (для 75% детей) и высокобелковая диета (для 25% детей).
