



Союз медицинского сообщества «Национальная Медицинская Палата»

Россия, 119180, г. Москва, ул. Большая Полянка, д.22, тел./факс: +7 (495) 959-28-96

www.nacmedpalata.ru; e-mail: org@nnpmp.ru; mail@doctor-roshal.ru

« 26 » сентября 2018 г.

исх. № 218/1

Проект опубликован на портале Regulation.gov.ru 11.09.18

<http://regulation.gov.ru/projects/List/AdvancedSearch#npa=83874>

**Заместителю Министра
здравоохранения Российской Федерации
Т.В.Яковлевой**

Уважаемая Татьяна Владимировна!


В соответствии с Соглашением между Министерством здравоохранения Российской Федерации и Некоммерческим партнерством «Национальная Медицинская Палата» о сотрудничестве в области здравоохранения направляем Вам замечания и предложения, высказанные экспертами НМП к проекту приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при мукополисахаридозе I типа (ферментная заместительная терапия)»

При наличии разногласий просим Вас организовать обсуждение проекта приказа совместно с разработчиком и представителями НМП.

Приложение на 2 л.

С уважением,

**Президент
Союза «Национальная Медицинская Палата»**

Вас


Л.М. Рошаль

Замечания и предложения экспертов Союза медицинского сообщества «Национальная Медицинская Палата» к проекту приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при мукополисахаридозе I типа (ферментная заместительная терапия)»

<p>Положение проекта, требующее изменений</p>	<p>Обоснование необходимых изменений</p>	<p>Предложение по новому тексту проекта</p>
<p>1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста показатель частоты предоставления приема врача-оториноларинголога первичный – 0,05</p>	<p>0,05 – слишком маленькая частота, поскольку ЛОР – патология крайне частая проблема при МПС1, например, гиперплазия миндалин, узкие верхние дыхательные пути и пр.</p>	<p>Увеличить частоту до 0,5</p>
<p>1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста Отсутствуют в перечне приемы ряда необходимых специалистов</p>	<p>Офтальмолог необходим, поскольку у всех больных наблюдается помутнение роговицы Психиатр – поскольку практически у всех умственная отсталость и нарушения поведения Врач-генетик – необходима оценка генетического исследования при назначении ферментозаместительной терапии, при некоторых мутациях высока выработка антител к препарату, что требует более пристального наблюдения. Необходимо также медико-генетическое консультирование для предотвращения повторного рождения в семье больных детей Сурдолог необходим в связи с тугоухостью у большинства больных</p>	<p>Включить осмотры офтальмолога, психиатра, генетика. Рассмотреть целесообразность консультации сурдолога</p>
<p>1.2. Лабораторные исследования Включить в перечень В03.016.004 Анализ крови биохимический</p>	<p>В03.016.004 Анализ крови биохимический общетерапевтический включает в себя многие перечисленные в разделе Лабораторные методы исследования пункты, поэтому их бессмысленно</p>	<p>Включить в перечень В03.016.004 Анализ крови биохимический общетерапевтический, удалив дублирующие пункты</p>

<p>общетерапевтический</p>	<p>приводить по-отдельности.</p>	
<p>1.2.Лабораторные исследования Отсутствие среди методов - исследования лизосомных гидролаз и генетического тестирования на МПСІ</p>	<p>Исследование лизосомных гидролаз и генетическое тестирование на МПСІ необходимы для постановки диагноза, без них ферментозаместительная терапия не может быть назначена</p>	<p>Включить исследования лизосомных гидролаз и генетического тестирования на МПСІ в перечень услуг и, далее, - в стандарт</p>
<p>1.3.Инструментальные исследования</p>	<p>А06.03.032 Рентгенография кисти руки – для определения костного возраста А12.25.001 Тональная аудиометрия – детям с тугоухостью А03.26.001 – Биомикроскопия глаза для определения помутнения сред глаза А05.10.003 – Проведение холтеровского исследования и А05.10.008 – холтеровского мониторинга артериального давления – больным с артериальной гипертензией и аритмиями</p>	<p>Включить в перечень А06.03.032 Рентгенография кисти руки А12.25.001 Тональная аудиометрия А03.26.001 – Биомикроскопия глаза А05.10.003 – Проведение холтеровского исследования и А05.10.008 – холтеровское мониторирование артериального давления</p>