

Специализированную помощь детям с мукополисахаридозом II типа теперь оказывают по новым стандартам

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

Материал подготовлен с использованием правовых актов по состоянию на 11.02.2019.

5 февраля начали действовать два стандарта: один касается диагностики и инициации ферментной заместительной терапии (ФЗТ), а другой - проведения такой терапии. Документы заменили прежний стандарт, в котором отдельные этапы диагностики и лечения заболевания не выделялись.

Диагностика и инициация ФЗТ в среднем продлится 14 дней, а ФЗТ - 4 дня. Раньше средние сроки лечения составляли 28 дней.

Лечение, как и прежде, будет плановым, в стационаре.

Остановимся на основных аспектах.

Пересмотрен список врачей, которые проведут первичный осмотр пациентов

В таблице отражено, сколько детей получают необходимую консультацию и какие специалисты ее предоставят.

Специалист	Стандарт по диагностике и инициации ФЗТ	Стандарт по ФЗТ	Прежний стандарт
	Доля пациентов, подлежащих осмотру, %		
Педиатр	100	100	100
Генетик	100	10	100
Невролог	100	70	100
Оториноларинголог	100	30	-
Офтальмолог	100	5	50
Детский кардиолог	100	70	100
Анестезиолог-реаниматолог	70	10	-
Сурдолог-оториноларинголог	50	3	40
Травматолог-ортопед	50	10	100
Детский хирург	30	5	-
Детский психиатр	5	5	50
Гастроэнтеролог	-	3	100
Пульмонолог	-	5	-
Нейрохирург	-	5	-

Детский эндокринолог	-	-	50
Психопатологическое обследование	-	-	100

Диагностических лабораторных исследований стало больше

В перечни таких исследований при диагностике и инициации ФЗТ, а также при проведении ФЗТ вошли новые методы, в том числе:

- исследования уровней содержащихся в крови липопротеинов, мочевой кислоты, лекарственных препаратов, общего иммуноглобулина Е, общего трийодтиронина (ТЗ), тиреотропного гормона (ТТГ), соматомедина А;

- определение основных групп по системе АВ0, антигена D системы Резус (резус-фактор);

- микробиологическое (культуральное) исследование отделяемого из полости рта.

Продолжат применять некоторые методы из прежнего перечня. К примеру, будут исследовать уровень содержащихся в крови триглицеридов, общего кальция, неорганического фосфора.

От ряда лабораторных методов отказались. Отменены исследования уровня железа сыворотки крови, определение альбумин/глобулинового соотношения в крови, анализ крови биохимического общетерапевтического и др.

Между собой новые перечни различаются следующим. При диагностике и инициации ФЗТ проводится комплекс исследований для диагностики мукополисахаридоза тип II, которого нет при ФЗТ.

Остальные лабораторные методы отличаются по числу пациентов, которым их назначают. При ФЗТ исследования проведут меньшему числу детей, чем при диагностике и инициации ФЗТ.

В среднем каждое диагностическое лабораторное исследование в обоих стандартах предусмотрено по разу за период лечения. Такая же кратность применения была и в старом стандарте.

Возросло количество диагностических инструментальных исследований

В числе новых исследований в обоих стандартах названы:

- нейросонография;

- УЗИ почек;

- исследование вызванной отоакустической эмиссии;

- КТ органов брюшной полости;

- регистрация вызванных акустических ответов мозга на постоянные модулированные тоны (ASSR тест);

- МРТ костной ткани (одна область).

По-прежнему будут применять, к примеру, эхокардиографию, регистрацию электрокардиограммы, электроэнцефалографию, регистрацию зрительных вызванных потенциалов коры головного мозга, электроэнцефалографию с видеомониторингом.

Стандарт по диагностике и инициации ФЗТ предусматривает на три инструментальных исследования больше, чем стандарт по ФЗТ. В него включены рентгенография запястья, рентгенография кисти, рентгенография таза.

На этапе лечения не требуется проводить лабораторные и инструментальные исследования

В новых стандартах к медуслугам для лечения отнесены:

- повторные осмотры и наблюдение врачей;
- хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и (или) реаниматологического сопровождения.

При диагностике и инициации ФЗТ, а также при проведении ФЗТ детей повторно осмотрят те же специалисты, что и при первичном приеме. Каждый специалист в среднем проведет по одному приему за период лечения. При этом педиатр будет ежедневно осматривать всех пациентов, за которыми должен наблюдать и ухаживать средний и младший медперсонал в отделении стационара.

К вышеназванным методам лечения стандарт по диагностике и инициации ФЗТ относит:

- сочетанную анестезию - для 40% пациентов;
- комбинированный ингаляционный наркоз (в том числе с применением ксенона) - для 20%;
- тотальную внутривенную анестезию - для 5%;
- комбинированный эндотрахеальный наркоз - для 5%.

Первый метод применяется в среднем дважды за период лечения, остальные - однократно.

Стандарт по ФЗТ предусматривает использование тотальной внутривенной анестезии для 2% детей и комбинированного ингаляционного наркоза (в том числе с применением ксенона) для 3% пациентов. В среднем каждый из методов применят один раз за время лечения.

В число необходимых лекарств вошли новые препараты

Среди новинок - урсодезоксихолевая кислота, гидрохлоротиазид, фуросемид, амоксициллин, цефтриаксон, джозамицин, ламотриджин, гидроксизин, аминифенилмасляная кислота, будесонид.

Из прежнего перечня в списки препаратов при диагностике и инициации ФЗТ, а также при проведении ФЗТ попали только идурсульфаз, карбамазепин, вальпроевая кислота. При этом изменилось число пациентов, которым назначат такие лекарства. К примеру, раньше карбамазепин назначали 15% детей, а сейчас - 10%.

В новых списках названы одни и те же препараты, но некоторые из них отличаются частотой предоставления. К примеру, при диагностике и инициации ФЗТ амоксициллин пропишут 10% пациентов, а при проведении ФЗТ - всего 1%.

Для каждого препарата определена средняя суточная и средняя курсовая дозы.

Изменилось лечебное питание детей

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

Раньше всем пациентам назначали стандартную диету в ее основном варианте.
