



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

(Минздрав России)

МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ЗАРЕГИСТРИРОВАНО

Регистрационный № 62063

от "13" января 2014 г.

П Р И К А З

18 сентября 2014 г.

№ 10314

Москва

**Об утверждении
стандарта медицинской помощи взрослым при болезни Ниманна-Пика тип С**

В соответствии с пунктом 4 части 1 статьи 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2018, № 53, ст. 8415) и подпунктом 5.2.18 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608 (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, № 26, ст. 3526), п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при болезни Ниманна-Пика тип С согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от «18» *сентября* 2020 г. № *10314*

**СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ БОЛЕЗНИ НИМАННА-ПИКА ТИП С**

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 X¹):

E75.2 Другие сфинголипидозы

1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

| 1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста | | | |
|---|---|--|---|
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления ² | Усредненный показатель кратности применения |
| B01.006.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный | 0,33 | 1 |
| B01.023.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный | 0,25 | 1 |
| B01.035.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный | 1 | 1 |
| B01.047.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный | 1 | 1 |
| B01.070.009 | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный | 0,25 | 1 |
| 1.2. Лабораторные методы исследования | | | |
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A09.05.050 | Исследование уровня фибриногена в крови | 0,38 | 1 |
| A12.05.027 | Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме | 0,38 | 1 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 1 | 1 |

| | | | |
|--|---|---|---|
| V03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 1 | 1 |
| V03.019.015 | Комплекс исследований для диагностики болезни Ниманна-Пика тип С | 0,25 | 1 |
| 1.3. Инструментальные методы исследования | | | |
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A04.16.001 | Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) | 1 | 1 |
| A05.23.001 | Электрэнцефалография | 1 | 1 |
| A05.23.001.002 | Электрэнцефалография с видеомониторингом | 0,25 | 1 |
| A05.23.005.001 | Регистрация вызванных потенциалов коры головного мозга одной модальности (зрительные, когнитивные, акустические столовые) | 0,25 | 1 |
| A05.23.009 | Магнитно-резонансная томография головного мозга | 1 | 1 |
| A05.26.006 | Электроокулография | 1 | 1 |
| A12.25.001 | Тональная аудиометрия | 0,25 | 1 |

2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением

| 2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста | | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
|--|--|---|---|
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | | |
| V01.023.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный | 1 | 13 |
| V01.023.003 | Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 0,89 | 10 |

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 ³ | Усредненный показатель частоты предоставления | Единицы измерения | ССД ⁴ | СКД ⁵ |
|-------|---|--|---|-------------------|------------------|------------------|
| A16AX | Прочие препараты для лечения заболеваний ЖКТ и нарушения обмена веществ | Миглустат | 1 | мг | 600 | 219 000 |
| M03AX | Другие миорелаксанты периферического действия | Ботулинический токсин типа А | 0,1 | ЕД | 200 | 400 |

| | | | | | | |
|-------|-----------------------------------|-------|-----|-------|-----------|--|
| N05CF | Бензодиазепиноподобные препараты | | | | | |
| | Золпидем | 0,038 | МГ | 10 | 3 650 | |
| | Зопиклон | 0,025 | МКГ | 7 500 | 2 737 500 | |
| N05CH | Мелатониновых рецепторов агонисты | | | | | |
| | Мелатонин | 0,063 | МГ | 3 | 1 095 | |

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 | 0,83 | 10 |

¹ Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

² 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.

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

⁴ Средняя суточная доза.

⁵ Средняя курсовая доза.