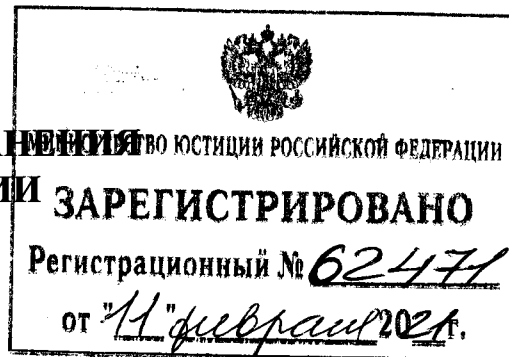




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(МИНЗДРАВ РОССИИ)



**П Р И К А З**

18 января 2021 г.

Москва

№ 144

**Об утверждении  
стандарта медицинской помощи детям  
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:**

1. Утвердить стандарт медицинской помощи детям при болезни Ниманна-Пика, тип С согласно приложению.

2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 721н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при болезни Нимана-Пика, тип С» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 21 января 2013 г., регистрационный № 26642).

Министр

М.А. Мурашко

Приложение к приказу  
Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
от « 18 » Июль 2021 г. № 144

**СТАНДАРТ**  
**МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ БОЛЕЗНИ НИМАННА-ПИКА, ТИП С**

**Возрастная категория пациента:** дети

**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>):**

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 |
| V01.006.001   | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный               | 0,47   | 1   |
| V01.023.001   | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный              | 0,86   | 1   |
| V01.031.001   | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный               | 0,97   | 1   |
| V01.035.001   | Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный              | 0,89   | 1   |
| V01.070.009   | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный | 0,27   | 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                                       | 0,28  | 1   |
| A12.05.027                            | Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме | 0,28  | 1   |
| V03.016.003                           | Общий (клинический) анализ крови развернутый                                  | 1   | 1   |
| V03.016.004                           | Анализ крови биохимический общетерапевтический                                | 0,57  | 1   |
| V03.019.015                           | Комплекс исследований для диагностики болезни Ниманна-Пика, тип С             | 0,27  | 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   |
| A05.23.001.002                            | Электрэнцефалография с видеомониторингом                          | 1   | 1   |
| A05.23.009                                | Магнитно-резонансная томография головного мозга                   | 1   | 1   |
| A05.25.003                                | Исследование коротколатентных вызванных потенциалов               | 0,1   | 1   |
| A05.26.006                                | Электроокулография  | 0,5   | 1   |
| A12.25.001                                | Тональная аудиометрия   | 0,054   | 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 |
| B01.006.002  | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный  | 0,2   | 1   |
| B01.023.002  | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный   | 1   | 9   |
| B01.023.003  | Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 0,95  | 19  |

|             |   |      |   |
|-------------|---|------|---|
| V01.031.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный   | 0,75 | 4 |
| V01.031.005 | Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 0,12 | 5 |
| V01.035.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра повторный  | 0,7  | 1 |

### 2.2. 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                                       | 0,2   | 1   |
| A12.05.027             | Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме | 0,2   | 1   |
| V03.016.003            | Общий (клинический) анализ крови развернутый                                  | 1   | 1   |
| V03.016.004            | Анализ крови биохимический общетерапевтический                                | 0,3   | 1   |

### 2.3. 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   |
| A05.23.001.002         | Электроэнцефалография с видеомониторингом                         | 1   | 1   |

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> |
|-------|---|--|---|-------------------|------------------|------------------|
| A05AA | Препараты желчных кислот  | Урсодезоксихолевая кислота                         | 0,2   | мг                | 500              | 182 500          |
| A16AX | Препараты для лечения заболеваний ЖКТ и нарушения обмена веществ прочие | Миглустат  | 1   | мг                | 400              | 146 000          |
| N03AE | Бензодиазепинов производные   | Клоназепам   | 0,12  | мкг               | 1 200            | 438 000          |
| N03AF | Карбоксамида производные  | Карбамазепин                                       | 0,12  | мг                | 800              | 292 000          |
| N03AG | Жирных кислот производные   | Вальпроевая кислота                                | 0,09  | мг                | 1 600            | 584 000          |
| N03AX | Противоэпилептические препараты другие                                  | Леветирацетам                                      | 0,12  | мг                | 1 600            | 584 000          |
| N05AC | Фенотиазины с пиперидиновой структурой                                  | Топирамат  | 0,12  | мг                | 200              | 73 000           |

|       |                                   |             |      |    |    |        |
|-------|-----------------------------------|-------------|------|----|----|--------|
| N05AX | Нейролептики другие               | Тиоридазин  | 0,06 | мг | 40 | 14 600 |
| N05BB | Дифенилметана производные         | Рисперидон  | 0,06 | мг | 2  | 730    |
| N05CH | Мелатониновых рецепторов агонисты | Гидроксизин | 0,14 | мг | 80 | 29 200 |
| R06AD | Феноксиазина производные          | Мелатонин   | 0,03 | мг | 2  | 730    |
|       |                                   | Алимемазин  | 0,06 | мг | 20 | 7 300  |

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

| Лечебное питание                   | Наименование вида лечебного питания | Усредненный показатель частоты предоставления | Количество |
|------------------------------------|-------------------------------------|---|------------|
| Основной вариант стандартной диеты |                                     | 0,87  | 19         |
| Элиминационные диеты (ЭД)          |                                     | 0,019   | 5          |

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

<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.

<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.