

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

ОТ 18 ЯНВАРЯ 2021 ГОДА N 14Н

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. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации"](#) (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст.6724; 2018, N 53, ст.8415) и [подпунктом 5.2.18 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации](#), утвержденного [постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. N 608](#) (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, N 26, ст.3526),

приказываю:

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. N 721н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при болезни Нимана-Пика, тип С"](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 21 января 2013 г., регистрационный N 26642).

Министр
М.А.Мурашко

Зарегистрировано
в Министерстве юстиции
Российской Федерации
11 февраля 2021 года,
регистрационный N 62471

Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 18 января 2021 года N 14н

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 X¹):

¹ [Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.](#)

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 ²	Усредненный показатель кратности применения
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,47	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,86	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,97	1
B01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,89	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,27	1

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.

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
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1

B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,57	1
B03.019.015	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	Электроэнцефалография 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
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	0,75	4
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,12	5
B01.035.002	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
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	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 3	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД 4	СКД 5
3 Международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.						
4 Средняя суточная доза.						
5 Средняя курсовая доза.						
A05AA	Препараты желчных кислот	Урсодезоксихолевая кислота	0,2	мг	500	182500
A16AX	Препараты для лечения заболеваний ЖКТ и нарушения обмена веществ прочие	Миглустат	1	мг	400	146000
N03AE	Бензодиазепинов производные	Клоназепам	0,12	мкг	1200	438000
N03AF	Карбоксамида производные	Карбамазепин	0,12	мг	800	292000
N03AG	Жирных кислот производные	Вальпроевая кислота	0,09	мг	1600	584000
N03AX	Противоэпилептические препараты другие	Леветирацетам	0,12	мг	1600	584000
		Топирамат	0,12	мг	200	73000
N05AC	Фенотиазины с пиперидиновой структурой	Тиоридазин	0,06	мг	40	14600
N05AX	Нейролептики другие	Рisperидон	0,06	мг	2	730
N05BB	Дифенилметана производные	Гидроксизин	0,14	мг	80	29200
N05CH	Мелатониновых рецепторов агонисты	Мелатонин	0,03	мг	2	730
R06AD	Фенотиазина производные	Алимемазин	0,06	мг	20	7300

Текст/Редакция документа подготовлены АО "Кодекс"

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

Электронный текст документа
подготовлен АО "Кодекс" и сверен по:
Официальный интернет-портал
правовой информации
www.pravo.gov.ru, 12.02.2021,
N 0001202102120019

Текст/Редакция документа подготовлены АО "Кодекс"