



**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**
(Минздрав России)

МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ЗАРЕГИСТРИРОВАНО

Регистрационный № 62063

от "13" сентября 2011 г.

П Р И К А З

28 сентября 2011 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			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	13
B01.023.003	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	Миглулат	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.