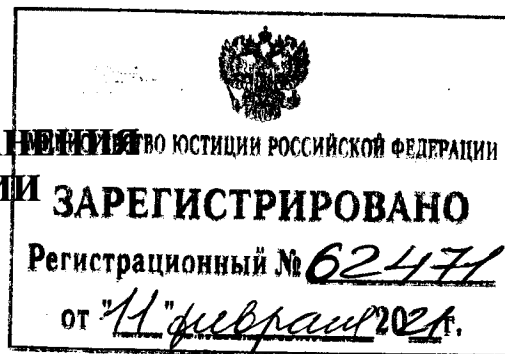




**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**  
(МИНЗДРАВ РОССИИ)



**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

## 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 заболеваний, 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 |
| 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                                           |

| 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 C             | 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                                          |

|             |                                                                                                                             |      |   |
|-------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------|---|
| 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         | Электронцефалография 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 | Карбоксиамида 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          |
|       |                                                                         | Топирамат                                          | 0,12                                          | мг                | 200              | 73 000           |
| N05AC | Фенотиазины с пиперидиновой структурой                                  |                                                    |                                               |                   |                  |                  |

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

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

| Лечебное питание                    |  |                                                     |            |
|-------------------------------------|--|-----------------------------------------------------|------------|
| Наименование вида лечебного питания |  | Усредненный<br>показатель частоты<br>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.