



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

П Р И К А З

9 ноября 2012 г.

Москва

№ 421Н

26642

21 ноября 13

**Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям
при болезни Нимана-Пика, тип С**

В соответствии со статьей 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; 2012, № 26, ст. 3442, 3446) п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи детям при болезни Нимана-Пика, тип С согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Стандарт специализированной медицинской помощи детям при болезни Нимана-Пика, тип С

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: без осложнений

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 28

Код по МКБ Х*

Нозологические единицы

E75.2 Другие сфинголипидозы

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ¹	Усредненный показатель кратности применения
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,5	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,5	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
B01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	1	1
B01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	0,3	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,2	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,1	1

¹ 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.

A03.26.001	Биомикроскопия глаза	1	1	
A04.10.002	Эхокардиография	1	1	
A05.02.001	Электромиография игольчатами электродами (одна мышца)	0,1	1	
A05.10.003	Проведение холтеровского исследования	0,3	1	
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1	
A05.10.008	Холтеровское мониторирование артериального давления	0,3	1	
A05.23.001	Электрэнцефалография	1	1	
A05.23.001.001	Электрэнцефалография с нагрузочными пробами	0,5	1	
A05.23.001.002	Электрэнцефалография с видеомониторингом	0,1	1	
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,7	1	
A05.26.002	Регистрация зрительных вызванных потенциалов коры головного мозга	0,5	1	
A06.30.002.002	Описание и интерпретация магнитно-резонансных томограмм	0,1	1	
A12.22.005	Проведение глюкозотолерантного теста	0,1	1	
A12.25.001	Тональная аудиометрия	0,3	1	
B03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1	1	
2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением				
Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста				
Код	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения	
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	1	
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,4	1	
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	27	
B01.035.002	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра повторный	0,2	1	

Лабораторные методы исследования

Наименование медицинской услуги

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель частоты применения
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	1
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови	1	1
A09.05.024	Исследование уровня общих липидов в крови	0,5	1
A09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови	0,5	1
A09.05.037	Исследование концентрации водородных ионов (pH) крови	0,1	1
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	0,5	1
A09.05.044.001	Исследование уровня гамма-глутамилтрансферазы крови	1	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)	0,1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	2

Инструментальные методы исследования

Наименование медицинской услуги

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель частоты применения
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,3	1
B03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	0,2	1

Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

Наименование медицинской услуги

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель частоты применения
A13.29.003	Психологическая адаптация	0,5	1

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз

Код	Анато- мо- терапевтическо- химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД*** СКД****
A16AA	Аминокислоты и их производные	Левонартин	0,7	мг	1000 27000
A16AX	Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно- кишечного тракта и нарушений обмена веществ		1		
B06AB	Прочие гематологические средства	Миглустат	0,2	мг	600 16800
C01CX	Другие кардиотонические средства	Актовегин	0,1	мг	200 4200
N03AF	Производные карбоксамида	Цитохром С	0,15	мг	40 400
		Карбамазепин Окскарбазепин		мг мг	800 22400 1200 33600

Код	Анатомо-терапевтическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
N03AG	Производные жирных кислот	Вальпроевая кислота	0,05	мг	1500	40500
N06BX	Другие психостимуляторы и ноотропные препараты	Винпоцетин Никотиноил гамма-аминомасляная кислота Пирацетам	0,7	мг мг мг	40 500 2400	560 13500 67200
N07CA	Препараты для устранения головокружения	Циннаризин	0,2	мг	75	2100
S01EC	Ингибиторы карбоангидразы	Ацетазоламид	0,1	мг	250	7000

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	1	28

- * - Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра
- ** - международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случае их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата
- *** - средняя суточная доза
- **** - средняя курсовая доза

Примечания:

1. Лекарственные препараты для медицинского применения, зарегистрированные на территории Российской Федерации, назначаются в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения и фармакотерапевтической группой по анатомо-терапевтическо-химической классификации, рекомендованной Всемирной организацией здравоохранения, а также с учетом способа введения и применения лекарственного препарата. При назначении лекарственных препаратов для медицинского применения детям определяется с учетом массы тела, возраста в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения.
2. Назначение и применение лекарственных препаратов для медицинского применения, медицинских изделий и специализированных продуктов лечебного питания, не входящих в стандарт медицинской помощи, допускаются в случае наличия медицинских показаний (индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям) по решению врачебной комиссии (часть 5 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; 2012, № 26, ст. 3442, 3446)).