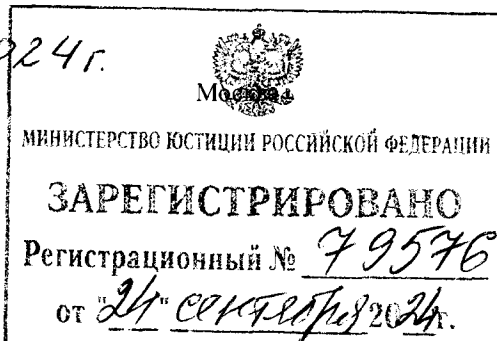




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

П Р И К А З

21 августа 2024 г.



№ 4264

**Об утверждении стандартов медицинской помощи взрослым
при дефиците лизосомной кислой липазы**

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» и подпунктом 5.2.18 пункта 5 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608, п р и к а з ы в а ю:

Утвердить:

стандарт медицинской помощи взрослым при дефиците лизосомной кислой липазы (болезни накопления эфиров холестерина) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению № 1;

стандарт медицинской помощи взрослым при дефиците лизосомной кислой липазы (болезни Вольмана) (лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению № 2.

Министр

М.А. Мурашко

Приложение № 1

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от «21» августа 2024 г. № 426Н

СТАНДАРТ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ ДЕФИЦИТЕ ЛИЗОСОМНОЙ КИСЛОЙ ЛИПАЗЫ (БОЛЕЗНИ НАКОПЛЕНИЯ ЭФИРОВ ХОЛЕСТЕРИНА) (ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: взрослые

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь, специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно, в дневном стационаре, стационарно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра):

E75.5 Другие нарушения накопления липидов

1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,1	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,1	1
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,07	1
V01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,088	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,021	1
V01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,03	1
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,035	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A08.14.001	Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала печени	0,0007	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	0,1	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	0,1	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,1	1
1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,1	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,079	1
A04.12.005.003	Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий с цветным доплеровским картированием кровотока	0,05	1

A04.12.005.005	Дуплексное сканирование экстракраниальных брахиоцефальных артерий	отделов	0,05	1
A04.12.005.007	Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий, лучевых артерий с проведением ротационных проб		0,05	1
A04.12.014	Дуплексное сканирование сосудов гепатобиллиарной зоны		0,1	1
A04.12.021	Дуплексное сканирование сосудов селезенки		0,1	1
A04.14.001.005	Эластометрия печени		0,1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)		0,1	1
A04.22.002	Ультразвуковое исследование надпочечников		0,1	1
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства		0,1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы		0,1	1
A05.30.005	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости		0,014	1
A06.12.056	Компьютерно-томографическая ангиография головного мозга	сосудов	0,05	1
A06.12.058	Компьютерно-томографическая брахиоцефальных артерий	ангиография	0,05	1
A11.14.001	Чрескожная биопсия печени		0,0007	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
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,9	1
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,03	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,009	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,45	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,03	1
B01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,009	1
B01.015.002	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога повторный	0,001	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,009	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,001	1

V01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)	0,03	1
V01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	27
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,27	1
V01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,03	1
V04.047.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-терапевта (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V04.026.001 «Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)»)	1	2

2.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,9	1

В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	2

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
А03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,27	1
А04.10.002	Эхокардиография	0,9	1
А04.12.005.003	Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий с цветным доплеровским картированием кровотока	0,9	1
А04.12.005.005	Дуплексное сканирование экстракраниальных отделов брахиоцефальных артерий	0,9	1
А04.12.005.007	Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий, лучевых артерий с проведением ротационных проб	0,09	1
А04.12.014	Дуплексное сканирование сосудов гепатобилиарной зоны	0,9	1
А04.12.021	Дуплексное сканирование сосудов селезенки	0,9	1
А04.14.001.005	Эластометрия печени	0,9	1
А04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,9	1

A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,27	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,9	1
A05.30.005	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,27	1
A06.12.056	Компьютерно-томографическая ангиография сосудов головного мозга	0,18	1
A06.12.058	Компьютерно-томографическая ангиография брахиоцефальных артерий	0,18	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 (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
A16AB	Ферментные препараты	Себелипаза альфа	1	мг	70	1 820

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания, имеющие государственную регистрацию

4.1. Лечебное питание		
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	1	24

Приложение № 2
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от «21» августа 2024 г. № 426н

СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ ДЕФИЦИТЕ ЛИЗОСОМНОЙ КИСЛОЙ ЛИПАЗЫ
(БОЛЕЗНИ ВОЛЬМАНА) (ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: взрослые

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь, специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно, в дневном стационаре

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра):

E75.5 Другие нарушения накопления липидов

1. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением

1.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	1	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	1
B01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	1	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
B01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	52
B04.004.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога	1	12

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	1	2
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	4
1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.12.014	Дуплексное сканирование сосудов гепатобиллиарной зоны	1	1
A04.12.021	Дуплексное сканирование сосудов селезенки	1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	12
A04.22.002	Ультразвуковое исследование надпочечников	1	12
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	1	12

2. 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 (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
A16AB	Ферментные препараты	Себелипаза альфа	1	мг	210	10 920