



ЗАМЕСТИТЕЛЬ МИНИСТРА

Рахмановский пер., д. 3/25, стр. 1, 2, 3, 4,
Москва, ГСП-4, 127994,
тел.: (495) 628-44-53, факс: (495) 628-50-58

18.12.2020 № 15-1/И/1-9287

На № _____ от _____

Министерство здравоохранения Российской Федерации в соответствии с пунктом 4 (3) постановления Правительства Российской Федерации от 13 августа 1997 г. № 1009 «Об утверждении Правил подготовки нормативных правовых актов федеральных органов исполнительной власти и их государственной регистрации» направляет для рассмотрения на заседании рабочей группы по реализации механизма «регуляторной гильотины» в сфере проект приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации «Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при болезни Ниманна-Пика, тип С».

Приложение: на 7 л. в 1 экз.

Подлинник электронного документа, подписанного ЭП,
хранится в системе электронного документооборота
Министерства Здравоохранения
Российской Федерации.

СВЕДЕНИЯ О СЕРТИФИКАТЕ ЭП

Сертификат: 01D66FB5076D84F0000000C400060002
Кому выдан: Камкин Евгений Геннадьевич
Действителен: с 11.08.2020 до 11.08.2021

Е. Г. Камкин

Крестовская Наталия Михайловна +7(495)627-24-00 вн. 1511





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

П Р И К А З

№ _____

Москва

**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

Приложение к приказу
Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от «___» _____ 20__ г. № _____

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):

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
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,47	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,86	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,97	1
V01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,89	1
V01.070.009	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
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,57	1
V03.019.015	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

V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	0,75	4
V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,12	5
V01.035.002	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
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
V03.016.004	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
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	Карбоксамида 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
N05AC	Фенотиазины с пиперидиновой структурой	Топирамат	0,12	мг	200	73 000

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

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Лечебное питание		Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Наименование вида лечебного питания			
Основной вариант стандартной диеты		0,87	19
Элиминационные диеты (ЭД)		0,019	5

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.