|  |
| --- |
|  |
|  Приказ Минздрава России от 09.11.2012 N 721н"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при болезни Нимана-Пика, тип C"(Зарегистрировано в Минюсте России 21.01.2013 N 26642) |
|  Документ предоставлен [**КонсультантПлюсwww.consultant.ru**](http://www.consultant.ru) Дата сохранения: 21.07.2017   |

Зарегистрировано в Минюсте России 21 января 2013 г. N 26642

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

от 9 ноября 2012 г. N 721н

ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ БОЛЕЗНИ

НИМАНА-ПИКА, ТИП C

В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724; 2012, N 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить [стандарт](#Par28) специализированной медицинской помощи детям при болезни Нимана-Пика, тип C согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 9 ноября 2012 г. N 721н

СТАНДАРТ

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ БОЛЕЗНИ

НИМАНА-ПИКА, ТИП C

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 X [<\*>](#Par319)

 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>](#Par85) | 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 - детскогокардиолога 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 - детскогоэндокринолога 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.

|  |
| --- |
| Лабораторные методы исследования  |
| Код медицинской услуги  |  Наименование медицинской услуги  | Усредненный показатель частоты предоставления  | Усредненный показатель кратности применения  |
| A09.05.007  | Исследование уровня железа сыворотки крови  | 1  | 1  |
| 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  | 1  | 1  |
| A09.05.025  | Исследование уровня триглицеридов в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.032  | Исследование уровня общего кальция в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.033  | Исследование уровня неорганического фосфора в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.037  | Исследование концентрации водородных ионов (pH) крови  | 1  | 1  |
| A09.05.043  | Исследование уровня креатинкиназы в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.206  | Исследование уровня ионизированного кальция в крови  | 1  | 1  |
| A09.28.006  | Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)  | 1  | 1  |
| A09.28.012  | Исследование уровня кальция в моче  | 1  | 1  |
| A09.28.017  | Определение концентрации водородных ионов (рН) мочи  | 1  | 1  |
| A09.28.026  | Исследование уровня фосфора в моче  | 1  | 1  |
| A12.05.056  | Идентификация генов  | 0,5  | 1  |
| A12.28.002  | Исследование функции нефронов (клиренс)  | 1  | 1  |
| B03.016.003  | Общий (клинический) анализ крови развернутый  | 1  | 1  |
| B03.016.004  | Анализ крови биохимический общетерапевтический  | 1  | 1  |
| B03.016.006  | Анализ мочи общий  | 1  | 1  |

|  |
| --- |
| Инструментальные методы исследования  |
| Код медицинской услуги  |  Наименование медицинской услуги  | Усредненный показатель частоты предоставления  | Усредненный показатель кратности применения  |
| 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  | Электроэнцефалография  | 1  | 1  |
| A05.23.001.001  | Электроэнцефалография с нагрузочными пробами  | 0,5  | 1  |
| A05.23.001.002  | Электроэнцефалография 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 медицинской услуги  |  Наименование медицинской услуги  | Усредненный показательчастоты 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  |
| Код медицинской услуги  |  Наименование медицинской услуги  | Усредненный показательчастоты предоставления | Усредненный показатель кратности 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-глютамилтранспетидазы 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  |
| Код медицинской услуги  |  Наименование медицинской услуги  | Усредненный показательчастоты предоставления | Усредненный показатель кратности 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  |
| Код медицинской услуги  |  Наименование медицинской услуги  | Усредненный показательчастоты предоставления | Усредненный показатель кратности 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  |  Анатомо-терапевтическо-химическая  классификация  |  Наименование  лекарственного  препарата [<\*\*>](#Par320) |  Усредненный показатель  частоты предоставления  |  Единицы  измерения  |  ССД [<\*\*\*>](#Par321) |  СКД [<\*\*\*\*>](#Par322) |
| A16AA | Аминокислоты и их производные  |  | 0,7  |  |  |  |
|  |  | Левокарнитин  |  | мг  | 1000  | 27000  |
| A16AX | Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ  |  | 1  |  |  |  |
|  |  | Миглустат  |  | мг  | 600  | 16800  |
| B06AB | Прочие гематологические средства  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Актовегин  |  | мг  | 200  | 4200  |
| C01CX | Другие кардиотонические средства  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Цитохром C  |  | мг  | 40  | 400  |
| N03AF | Производные карбоксамида  |  | 0,15  |  |  |  |
|  |  | Карбамазепин  |  | мг  | 800  | 22400  |
|  |  | Окскарбазепин  |  | мг  | 1200  | 33600  |
| N03AG | Производные жирных кислот  |  | 0,05  |  |  |  |
|  |  | Вальпроевая кислота  |  | мг  | 1500  | 40500  |
| N06BX | Другие психостимуляторы и ноотропные препараты  |  | 0,7  |  |  |  |
|  |  | Винпоцетин  |  | мг  | 40  | 560  |
|  |  | Никотиноил гамма- аминомасляная кислота  |  | мг  | 500  | 13500  |
|  |  | Пирацетам  |  | мг  | 2400  | 67200  |
| N07CA | Препараты для устранения головокружения  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Циннаризин  |  | мг  | 75  | 2100  |
| S01EC | Ингибиторы карбоангидразы  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Ацетазоламид  |  | мг  | 250  | 7000  |

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Наименование вида лечебного питания  |  Усредненный показатель частоты  предоставления  | Количест- во  |
| 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 доза 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. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724; 2012, N 26, ст. 3442, 3446)).