|  |
| --- |
|  |
| 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 [**КонсультантПлюс  www.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](consultantplus://offline/ref=E1F986F7A2270938E5F7024A989C0BE59E289E78043BD5750D1688180F87FAD8B0A3CB76AFB3C0s5z8C) 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](consultantplus://offline/ref=E1F986F7A2270938E5F7024A989C0BE59825937E0F66DF7D541A8As1zFC) [<\*>](#Par319)

Нозологические единицы [E75.2](consultantplus://offline/ref=E1F986F7A2270938E5F7024A989C0BE59825937E0F66DF7D541A8A1F00D8EDDFF9AFC97EABB5sCzDC) 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 - 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.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 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 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 | | | |
| Код медицинской  услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель  частоты 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 показатель  частоты 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 показатель  частоты 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](consultantplus://offline/ref=E1F986F7A2270938E5F7024A989C0BE59825937E0F66DF7D541A8As1zFC) 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](consultantplus://offline/ref=E1F986F7A2270938E5F7024A989C0BE59E289E78043BD5750D1688180F87FAD8B0A3CB76AFB4C8s5zEC) 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)).