

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при болезни Ниманна-Пика, тип С

Приказ · № 14н · от 18.01.2021 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

18 января 2021 г. № 14н

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при болезни Ниманна-Пика, тип С

Зарегистрирован Минюстом России 11 февраля 2021 г.

Регистрационный № 62471

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), приказываю:

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 18 января 2021 г. № 14н

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 X 1):

E75.2 Другие сфинголипидозы

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставления 2 Усредненный показатель кратности применения

B01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный0,471

B01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный0,861

B01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный0,971

B01.035.001

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный0,891

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,271

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.05.050

Исследование уровня фибриногена в крови0,281

A12.05.027

Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме0,281

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый11

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический0,571

B03.019.015

Комплекс исследований для диагностики болезни Ниманна- Пика, тип C0,271

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)11

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом11

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга11

A05.25.003

Исследование коротколатентных вызванных потенциалов1

A05.26.006

Электроокулография0,51

A12.25.001

Тональная аудиометрия0,0541

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

2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

В01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный0,21

В01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный19

В01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,9519

В01.031.002

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный0,754

В01.031.005

Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,125

В01.035.002

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра повторный0,71

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

А09.05.050

Исследование уровня фибриногена в крови0,21

А12.05.027

Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме0,21

В03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый11

В03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический0,31

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

А04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)11

А05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом

11

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых дозКодАнатомо-терапевтическо- химическая классификацияНаименование

лекарственного препарата 3 Усредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияССД 4 СКД 5

A05AA

Препараты желчных кислот

Урсодезоксихолевая кислота0,2мг500182 500

A16AX

Препараты для лечения заболеваний ЖКТ и нарушения обмена веществ прочие

Миглустат1мг400146 000

N03AE

Бензодиазепинов производные

Клоназепам0,12мкг1 200438 000

N03AF

Карбоксамида производные

Карбамазепин0,12мг800292 000

N03AG

Жирных кислот производные

Вальпроевая кислота0,09мг1 600584 000

N03AX

Противоэпилептические препараты другие

Леветирацетам0,12мг1 600584 000

Топирамат0,12мг20073 000

N05AC

Фенотиазины с пиперидиновой структурой

Тиоридазин0,06мг4014 600

N05AX

Нейролептики другие

Рisperидон0,06мг2730

N05BB

Дифенилметана производные

Гидроксизин0,14мг8029 200

N05CH

Мелатониновых рецепторов агонисты

Мелатонин0,03мг2730

R06AD

Фенотиазина производные

Алимемазин0,06мг207 300

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Лечебное питание

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	0,87	19
Элиминационные диеты (ЭД)	0,01	95

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.