

Об утверждении стандартов медицинской помощи взрослым при дефиците лизосомной кислой липазы

Приказ · № 426н · от 21.08.2024 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

Министерство юстиции
Российской Федерации
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО
Регистрационный № 79576
от 24 сентября 2024 г.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

Москва

21 августа 2024 г. № 426н

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 , приказываю:
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 заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги Усредненный показатель частоты предоставления Усредненный показатель кратности применения

V01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный 0,11

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный 0,11

V01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный 0,071

V01.015.001

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный 0,0881

V01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный 0,0211

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") 0,031

V01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный 0,0351

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 0,00071

A09.05.017

Исследование уровня мочевины в крови 0,11

A09.05.020

Исследование уровня креатинина в крови 0,11

V03.005.006

Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза) 0,11

V03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый 0,11

V03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический 0,11

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги Усредненный показатель частоты предоставления Усредненный показатель кратности применения

A03.16.001

Эзофагогастродуоденоскопия0,11

A04.10.002

Эхокардиография0,0791

A04.12.005.003

Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий с цветным доплеровским картированием кровотока0,051

A04.12.005.005

Дуплексное сканирование экстракраниальных отделов брахиоцефальных артерий
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 сосудов головного мозга

0,05

1

A06.12.058

Компьютерно-томографическая ангиография

брахиоцефальных артерий

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 0,91

B01.004.002

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный 0,031

B01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный 0,0091

B01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный 0,451

B01.013.002

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный 0,031

B01.015.001

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный 0,0091

B01.015.002

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога повторный 0,0011

B01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный 0,0091

B01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный 0,0011

B01.047.002

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.002 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный")0,031

B01.047.009

Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара127

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,271

B01.070.010

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный0,031

B04.047.001

Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-терапевта (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B04.026.001 "Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)")12

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

B03.005.006

Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)0,91

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый

1

2

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

1

2

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A03.16.001

Эзофагогастродуоденоскопия0,271

A04.10.002

Эхокардиография0,91

A04.12.005.003

Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий с цветным доплеровским картированием кровотока0,91

A04.12.005.005

Дуплексное сканирование экстракраниальных отделов брахиоцефальных артерий0,91

A04.12.005.007

Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий, лучевых артерий с проведением ротационных проб0,091

A04.12.014

Дуплексное сканирование сосудов гепатобиллиарной зоны0,91

A04.12.021

Дуплексное сканирование сосудов селезенки0,91

A04.14.001.005

Эластометрия печени0,91

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)0,91

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 дозКодАнатомо-терапевтическо-химическая классификацияНаименование лекарственного препарата (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата)Усредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияСредняя суточная дозаСредняя курсовая доза

A16AB

Ферментные препараты

Себелипаза альфа1мг701 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
------------------------	---------------------------------	---	---

V01.006.001			
-------------	--	--	--

	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
--	---	---	---

V01.013.001			
-------------	--	--	--

	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	1	1
--	--	---	---

V01.013.002			
-------------	--	--	--

	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	1
--	--	---	---

V01.015.001			
-------------	--	--	--

	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	1	1
--	---	---	---

V01.023.001			
-------------	--	--	--

	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
--	--	---	---

V01.047.009			
-------------	--	--	--

	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	52
--	--	---	----

V04.004.001			
-------------	--	--	--

	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога	1	12
--	--	---	----

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

B03.005.006

Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)12

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический14

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A04.12.014

Дуплексное сканирование сосудов гепатобиллиарной зоны11

A04.12.021

Дуплексное сканирование сосудов селезенки11

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)112

A04.22.002

Ультразвуковое исследование надпочечников112

A04.30.003

Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства112

2. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых дозКодАнатомо-терапевтическо-химическая классификацияНаименование лекарственного препарата (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата)Усредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияСредняя суточная дозаСредняя курсовая доза

A16ABФерментные препараты

Себелипаза альфа1мг21010 920