

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при болезни Ниманна-Пика, тип С (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)

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, п р и к а з ы в а ю:

1. Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при болезни Ниманна-Пика, тип С (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28 сентября 2020 г. № 1031н «Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при болезни Ниманна-Пика, тип С (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 13 января 2021 г., регистрационный № 62063).

Министр

М.А. Мурашко

Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от «___» _____ 2025 г. № _____

СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ БОЛЕЗНИ НИМАННА-ПИКА, ТИП С
(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):

E75.2 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	Усредненный показатель кратности применения
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,05	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,017	1
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,01	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,05	1
V01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,05	1
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»)	0,05	1
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,05	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
В03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,05	1
В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,05	1
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,05	1
В03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,05	1
В03.019.015	Комплекс исследований для диагностики болезни Ниманна-Пика тип С	0,05	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
А04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,05	1
А05.02.001.003	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	0,01	2
А05.23.001	Электроэнцефалография	0,05	1
А05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,01	1

A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,048	1
A05.23.009.001	Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием	0,0025	1
A05.26.006	Электроокулография	0,04	1
A06.09.007.002	Рентгенография легких цифровая	0,05	1
A06.09.008.001	Спиральная компьютерная томография легких	0,005	1
A12.09.006	Исследование диффузионной способности легких	0,0025	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	0,01	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
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,48	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,95	1
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,29	1
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	1	1

V01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	1	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,017	2
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	20
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,19	1
V01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,01	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,95	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,72	1
V01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,95	1
V01.035.002	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра повторный	0,62	1
V01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	0,24	1
V01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный	0,95	1
V01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)	0,19	1

V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,38	1
V04.023.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-невролога	0,95	1

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,95	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,95	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,95	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)	0,95	1
A05.02.001.003	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	0,19	2
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,67	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,19	1

A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,29	1
A05.23.009.009	Протонная магнитно-резонансная спектроскопия	0,029	1
A06.09.007.002	Рентгенография легких цифровая	0,95	1
A06.09.008.001	Спиральная компьютерная томография легких	0,029	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	0,19	1

2.4. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	1	16
A19.23.002.025	Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,5	16
A19.23.003	Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи	0,5	12
A19.23.005	Пособие по восстановлению позо-статических функций	0,3	10
A19.24.001	Лечебная физкультура при заболеваниях периферической нервной системы	0,2	16
A21.01.001	Общий массаж медицинский	0,1	16

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 (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
A16AX	Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ					
		Миглустат	1	мг	600	219 000

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	0,5	10