



**Об утверждении  
стандарта медицинской помощи взрослым при болезни Ниманна-Пика тип С**

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), п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при болезни Ниманна-Пика тип С согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

**СТАНДАРТ  
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ БОЛЕЗНИ НИМАННА-ПИКА ТИП С**

**Возрастная категория пациента:** взрослые

**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<sup>1</sup>):**

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 <sup>2</sup>	Усредненный показатель кратности применения
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,33	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,25	1
B01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	1	1
B01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный	1	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,25	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	0,38	1
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	0,38	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1

B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.019.015	Комплекс исследований для диагностики болезни Ниманна-Пика тип С	0,25	1

### 1.3. 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)	1	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	1	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,25	1
A05.23.005.001	Регистрация вызванных потенциалов коры головного мозга одной модальности (зрительные, когнитивные, акустические столовые)	0,25	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	1	1
A05.26.006	Электроокулография	1	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	0,25	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
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	13
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,89	10

## 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 <sup>3</sup>	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД <sup>4</sup>	СКД <sup>5</sup>
A16AX	Прочие препараты для лечения заболеваний ЖКТ и нарушения обмена веществ					
		Миглулат	1	мг	600	219 000
M03AX	Другие миорелаксанты периферического действия					
		Ботулинический токсин типа А	0,1	ЕД	200	400

N05CF	Бензодиазепиноподобны е препараты					
		Золпидем	0,038	мг	10	3 650
		Зопиклон	0,025	мкг	7 500	2 737 500
N05CH	Мелатониновых рецепторов агонисты					
		Мелатонин	0,063	мг	3	1 095

#### 4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

4.1. Лечебное питание		
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	0,83	10

<sup>1</sup> Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

<sup>2</sup> 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.

<sup>3</sup> Международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

<sup>4</sup> Средняя суточная доза.

<sup>5</sup> Средняя курсовая доза.