



**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

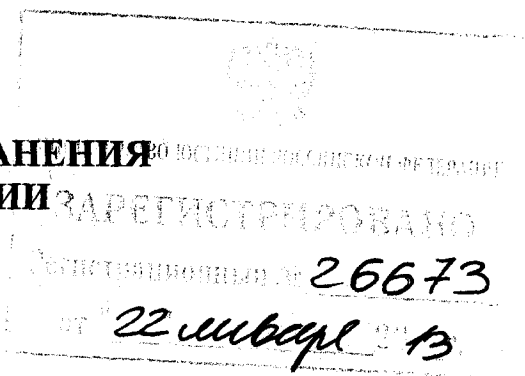
(Минздрав России)

П Р И К А З

9 ноября 2012

Москва

№ 7204



**Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям
при митохондриальной миопатии, синдроме Кернса-Сейра**

В соответствии со статьей 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; 2012, № 26, ст. 3442, 3446) п р и к а з ы в а ю:

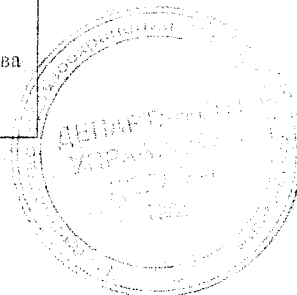
Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи детям при митохондриальной миопатии, синдроме Кернса-Сейра согласно приложению.

Министр

Скворцова

В.И. Скворцова

КОПИЯ ВЕРНА	<i>Кулешова</i>
Начальник Общего отдела	Ю.В. Кулешова
<i>21 ноября 2012 г.</i>	



Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 4 ноября 2014 № 492н

Стандарт специализированной медицинской помощи детям при митохондриальной миопатии, синдроме Кернса-Сейра

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*

G71.3 Митохондриальная миопатия, не классифицированная в других рубриках

Нозологические единицы

N49.8 Другие паралитические косоглазия

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболеваний, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ¹	Усредненный показатель кратности применения
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	1	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога	1	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	1	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,2	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,5	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
B01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,5	1
B01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	0,2	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,5	1

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

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

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
A09.05.099	Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови	1	2
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	1	1
A09.05.208	Исследование уровня пировиноградной кислоты в крови	1	1
A09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	1	1
A09.28.004	Обнаружение миоглобина в моче	0,5	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 (pH) мочи	1	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	1	1
A12.05.056	Идентификация генов	0,5	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	3
Инструментальные методы исследования			
Код	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A05.02.001	Электромиография игольчатыми электродами (одна мышца)	0,7	1
A05.10.003	Проведение холтеровского исследования	0,5	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1

A05.23.001	Электрэнцефалография	0,5	1	
A05.23.001.001	Электрэнцефалография с нагрузочными пробами	0,5	1	
A05.23.001.002	Электрэнцефалография с видеомониторингом	0,1	1	
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,2	1	
A06.03.002	Компьютерная томография головы	0,1	1	
A06.03.032	Рентгенография кисти руки	0,5	1	
A06.03.046	Рентгенография большой берцовой и малой берцовой костей	0,1	1	
A12.22.005	Проведение глюкозотолерантного теста	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	
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,2	1	
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	1	
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога	0,5	2	
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,5	2	
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,8	2	
B01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,2	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	2	
B01.046.002	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога повторный	0,4	2	
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	1	1	
B01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	0,3	1	

Лабораторные методы исследования		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
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
A09.05.016	Исследование уровня аммиака в крови	0,8	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевого кислоты в крови	0,5	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	2
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	1	1
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	1	1
A09.05.044.001	Исследование уровня гамма-глутамилтрансферазы крови	1	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	1	1
A09.05.208	Исследование уровня пировиноградной кислоты в крови	1	1
A09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	0,6	1
A09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	1	1
A09.28.004	Обнаружение миоглобина в моче	0,5	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 (pH) мочи	1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	3

Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	0,2	1
A05.10.003	Проведение холтеровского исследования	0,5	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,3	1
A05.23.001.001	Электроэнцефалография с нагрузочными пробами	0,3	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,1	1
B03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1	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	1	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**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
A05BA	Препараты для лечения заболеваний печени		0,4			
A11DA	Витамин B1	Аргинина глутамат	0,4	г	5	140
		Тиамин		мг	25	700

Код	Анатомо- терапевтическо- химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Едини цы измере ния	ССД***	СКД****
A11GA	Аскорбиновая кислота (витамин С)	Аскорбиновая кислота	0,6	мг	150	4200
A11HA	Другие витаминные препараты	Витамин Е	1	мг	10	280
		Никотинамид		мг	40	1120
		Пиридоксин		мг	20	560
A15	Препараты, стимулирующие аппетит	Рибофлавин	0	мг	10	280
A16AA	Аминокислоты и их производные	Янтарная кислота+ [Лимонная кислота]	0,5	г	0,25	7
C01CX	Другие кардиотонические средства	Левонарнитин	0,6	мг	500	14000
C01EB	Другие препараты для лечения заболеваний сердца	Цитохром С	0,8	мг	40	400
		Убидекаренон		мг	150	4200

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания		Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основная лечебная диета (ОЛД)		1	28

* - Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра

** - международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях 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 Федерального закона от 21.11. 2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 28.11.2011, № 48, ст. 6724; 25.06.2012, № 26, ст. 3442)).