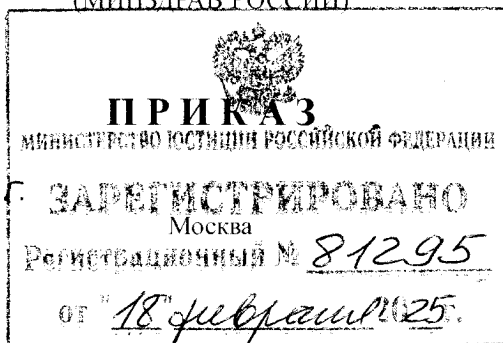




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)



14 января 2025 г.

№ 64

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при проксимальной спинальной мышечной атрофии 5Q (диагностика и лечение)

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 детям при проксимальной спинальной мышечной атрофии 5Q (диагностика и лечение) согласно приложению.
2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 1 сентября 2021 г. № 895н «Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при проксимальной спинальной мышечной атрофии 5q» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 1 ноября 2021 г., регистрационный № 65660).

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от «14» января 2025 г. № 6Н

**СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ПРОКСИМАЛЬНОЙ СПИНАЛЬНОЙ
МЫШЕЧНОЙ АТРОФИИ 5Q (ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ)**

Возрастная категория пациента: дети

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь, специализированная медицинская помощь, паллиативная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно, в дневном стационаре, стационарно

Форма оказания медицинской помощи: экстренная, неотложная, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра):

G12.0 Детская спинальная мышечная атрофия, I тип [Верднига-Гоффмана]

G12.1 Другие наследственные спинальные мышечные атрофии

1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,076	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,033	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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»)	0,02	1

1.2. Лабораторные методы исследования		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
A08.02.001.001	Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала мышечной ткани с применением иммуногистохимических методов	0,0003	1
A27.05.034	Молекулярно-генетическое исследование делеций 7-го/ или 8-го экзонов гена SMN1 (спинальная амиотрофия) в крови	0,076	1
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,076	1

V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,076	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общегерепативический	0,076	1
V03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,076	1
V03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,03	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A05.02.001	Электрмиография игольчагая (одна мышца)	0,015	4
A05.02.001.003	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	0,015	4
A05.02.002	Магнитно-резонансная томография мышечной системы	0,0012	1
A11.02.001	Биопсия мышцы	0,0003	1

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

2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
V01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,11	4
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,87	1
V01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,11	1
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,076	1
V01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга первичный	0,03	1
V01.010.002	Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга повторный	0,012	1
V01.010.003	Ежедневный осмотр врачом-детским хирургом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,028	2
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,87	1
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,13	2
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,27	1
V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,034	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	3
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,85	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,6	5
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	49
V01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,0015	1
V01.024.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный	0,00074	3
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,027	1
V01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,012	2
V01.028.003	Ежедневный осмотр врачом-оториноларингологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,0051	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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»)	0,98	1

V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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»)	0,93	2
V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,1	103
V01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,87	1
V01.037.002	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный	0,51	1
V01.037.003	Ежедневный осмотр врачом-пульмонологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,0022	8
V01.049.001	Прием (осмотр, консультация) врача-торакального хирурга первичный	0,00057	1
V01.049.002	Прием (осмотр, консультация) врача-торакального хирурга повторный	0,00017	1
V01.049.003	Ежедневный осмотр врачом-торакальным хирургом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,00017	1
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	1	1
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	1	4
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	1	3

V01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,032	1
V01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	0,0013	1
V01.068.001	Прием (осмотр, консультация) врача-челюстно-лицевого хирурга первичный	0,0013	1
V01.070.006	Прием (осмотр, консультация) врача по паллиативной медицинской помощи первичный	0,11	1
V01.070.007	Прием (осмотр, консультация) врача по паллиативной медицинской помощи повторный	0,066	25
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,038	1
V01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,033	38
V01.070.012	Патронаж выездной патронажной бригадой отделения выездной патронажной паллиативной медицинской помощи детям	0,74	5

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.235	Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови	0,87	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,087	1
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,53	3

V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	7
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,87	3
V03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,51	5
V03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,87	2

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.03.002	Ультразвуковое исследование позвоночника	0,026	2
A04.07.002	Ультразвуковое исследование слюнных желез	0,01	2
A04.10.002	Эхокардиография	0,87	2
A05.03.002	Магнитно-резонансная томография позвоночника (один отдел)	0,12	2
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,87	1
A05.12.008	Чрескожный мониторинг парциального давления кислорода	0,58	2
A06.03.010	Рентгенография шейного отдела позвоночника	0,087	1
A06.03.014	Рентгенография грудного и поясничного отдела позвоночника	0,33	1

A06.03.058	Компьютерная томография позвоночника (один отдел)	0,12	2
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,23	1
A06.03.061.001	Рентгеноденситометрия поясничного отдела позвоночника	0,28	1
A06.04.011	Рентгенография тазобедренного сустава	0,87	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,36	2
A12.05.113	Капнография	0,003	2
A12.05.114	Капнометрия	0,11	3
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	0,17	2
A12.09.005	Пульсоксиметрия	0,069	164
V03.015.008	Кардиореспираторный мониторинг	0,59	2

2.4. Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.23.002	Введение лекарственных препаратов в спинномозговой канал	0,46	3
A16.08.004	Постановка постоянной трахеостомы	0,011	1

A16.16.034	Гастростомия		0,00046	1
A16.16.034.001	Гастростомия с использованием видеоэндоскопических технологий		0,043	1
A16.16.034.003	Лапароскопическая гастростомия		0,0018	1

2.5. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.16.010	Установка назогастрального зонда	0,031	1
A13.23.004	Медико-логопедическая процедура при дисфагии	0,69	21
A13.23.008	Медико-логопедическая процедура с использованием интерактивных информационных технологий	0,8	20
A13.29.014	Процедуры по адаптации к условиям макросреды	0,31	52
A14.08.004	Отсасывание слизи из верхних дыхательных путей	0,6	365
A15.03.003.002	Наложение циркулярной гипсовой повязки	0,16	8
A16.09.011	Искусственная вентиляция легких	0,15	365
A16.09.011.006	Неинвазивная вентиляция с двухуровневым положительным давлением	0,45	365
A19.04.001	Лечебная физкультура при заболеваниях и травмах суставов	1	25

A19.24.001	Лечебная физкультура при заболеваниях периферической нервной системы	1	25
A19.24.001.004	Роботизированная механотерапия при заболеваниях периферической нервной системы	0,027	20
A19.24.001.012	Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при заболеваниях периферической нервной системы	0,3	23
A19.24.001.026	Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях периферической нервной системы	0,49	25
A19.30.008	Лечебное плавание в бассейне	0,3	28
A19.30.012	Упражнения лечебной физкультуры с использованием подвесных систем	0,51	20
A20.23.001	Воздействие лечебной грязью при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга (озокерит)	0,5	23
A20.24.002	Парафинотерапия заболеваний периферической нервной системы	0,5	23
A21.01.001	Общий массаж медицинский	1	23
A21.01.002	Массаж лица медицинский	1	23
A21.01.003	Массаж шеи медицинский	1	23
A21.01.004	Массаж верхней конечности медицинский	1	24
A21.01.009	Массаж нижней конечности медицинский	1	24
A21.03.007	Массаж спины медицинский	1	23

A21.08.002	Лечебная физкультура при заболеваниях верхних дыхательных путей	0,91	23
A21.30.005	Массаж грудной клетки медицинский	1	30
A21.30.006	Эрготерапия	0,36	20
B05.023.005	Услуги по медицинской реабилитации детей с нейро-ортопедической патологией методами лечебного тейпирования	0,53	23

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
A06AD	Осмотические слабительные средства	Лактулоза	0,083	мг	10 005	2 911 455
		Лактулоза	0,0068	мг	3 335	970 485
		Макрогол	0,078	г	10	1 800
		Макрогол	0,0064	г	4	720
A11CC	Витамин D и его аналоги					

		Колекальциферол	0,076	тыс.МЕ	1	365
		Колекальциферол	0,55	МЕ	3 500	420 000
A12AA	Препараты кальция					
		Кальция глюконат	0,55	г	2	240
M03AX	Другие миорелаксанты периферического действия					
		Ботулинический токсин типа А	0,01	ЕД	60	120
M09AX	Прочие препараты для лечения заболеваний костно-мышечной системы					
		Нусинерсен	0,46	мг	12	36
		Онасемноген абепарвовек	0,065	трлн. вектор-геномов	1 100	1 100
		Рисдиплам	0,0049	мг	2	648
		Рисдиплам	0,38	мг	5	1 825

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	0,88	60
Сухая адаптированная молочная смесь для вскармливания детей с рождения	0,085	44

4.2. Специализированные продукты лечебного питания					
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза	
Сухая специальная смесь на основе гидролизата белков молочной сыворотки для вскармливания детей с рождения	0,25	доза	4	248	
Сухая специальная смесь на основе гидролизата белков молочной сыворотки для вскармливания детей с рождения	0,029	доза	5	220	
Энтеральное питание (ЭП)	0,62	доза	1	60	