



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(Минздрав России)



МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

**ЗАРЕГИСТРИРОВАНО**

Регистрационный № 27923

от "29 марта 2013.

**П Р И К А З**

29 декабря 2012

№ 1698н

Москва

**Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при наследственной и идиопатической невропатии**

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 наследственной и идиопатической невропатии согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

КОПИЯ ВЕРНА

Начальник Общего отдела

Ю.Б. Ку.

22 января 2012 г.



Приложение  
к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
от \_\_\_\_\_ № \_\_\_\_\_

## Стандарт специализированной медицинской помощи детям при наследственной и идиопатической невропатии

**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):** 21

**Код по МКБ X\***

**Нозологические единицы**

- G60.0 Наследственная моторная и сенсорная невропатия
- G60.1 Болезнь Рефсума
- G60.2 Невропатия в сочетании с наследственной атаксией
- G60.3 Идиопатическая прогрессирующая невропатия
- G60.8 Другие наследственные и идиопатические невропатии
- G60.9 Наследственная и идиопатическая невропатия неуточненная

### 1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления <sup>1</sup>	Усредненный показатель кратности применения
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,6	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,6	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,6	1
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача – травматолога-ортопеда первичный	0,6	1
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,5	1
V01.054.006	Прием (осмотр, консультация) врача-рефлексотерапевта первичный	0,5	1
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	0,9	1
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	1	1
A09.05.054	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови	0,3	1
A09.05.074	Исследование уровня циркулирующих иммунных комплексов в крови	0,3	1
A09.05.099	Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови	0,05	1

<sup>1</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

A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	0,05	1
A09.05.208	Исследование уровня пировиноградной кислоты в крови	0,05	1
A09.07.003	Микроскопическое исследование отделяемого из ротоглотки	0,1	1
A09.07.004	Исследование отделяемого из полости рта на чувствительность к антибактериальным и противогрибковым препаратам	0,1	1
A09.09.001	Микроскопическое исследование нативного и окрашенного препарата мокроты	0,1	1
A09.19.002	Исследование кала на гельминты	1	1
A09.19.009	Исследование кала на простейшие и яйца гельминтов	1	1
A12.05.013	Цитогенетическое исследование (кариотип)	0,3	1
A12.05.056	Идентификация генов	0,5	1
A12.06.019	Исследование ревматоидных факторов в крови	0,3	1
A12.22.005	Проведение глюкозотолерантного теста	0,05	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	1
<b>Инструментальные методы исследования</b>			
<b>Код медицинской услуги</b>	<b>Наименование медицинской услуги</b>	<b>Усредненный показатель частоты предоставления</b>	<b>Усредненный показатель кратности применения</b>
A05.02.001.001	Электрмиография игольчатая	0,8	1
A05.02.001.002	Электрмиография поверхностная одной анатомической зоны	0,8	1
A05.02.001.003	Электрнейромиография стимуляционная одного нерва	0,8	1
A05.02.001.011	Электрнейромиография игольчатаями электродами (один нерв)	0,8	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,9	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,05	1

Иные методы исследования		
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления
A13.23.012	Общее нейропсихологическое обследование	0,3
A13.23.013	Специализированное нейропсихологическое обследование	0,1

## 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
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,5
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,2
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,4
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	0,5
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача – травматолога-ортопеда повторный	0,3

  

Лабораторные методы исследования		
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	0,1
A09.05.041	Исследование уровня аспартаг-трансаминазы в крови	0,1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,1

A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	0,4	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,5	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	1
<b>Инструментальные методы исследования</b>			
<b>Код медицинской услуги</b>	<b>Наименование медицинской услуги</b>	<b>Усредненный показатель частоты предоставления</b>	<b>Усредненный показатель кратности применения</b>
A04.10.002	Эхокардиография	0,2	1
A05.02.001	Электрмиография игольчатая электродами (одна мышца)	0,1	1
A05.02.001.002	Электрмиография накожная одной анатомической зоны	0,9	1
<b>Иные методы исследования</b>			
<b>Код медицинской услуги</b>	<b>Наименование медицинской услуги</b>	<b>Усредненный показатель частоты предоставления</b>	<b>Усредненный показатель кратности применения</b>
A13.23.012	Общее нейropsychологическое обследование	1	1
<b>Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации</b>			
<b>Код медицинской услуги</b>	<b>Наименование медицинской услуги</b>	<b>Усредненный показатель частоты предоставления</b>	<b>Усредненный показатель кратности применения</b>
A17.24.005	Электрофорез лекарственных препаратов при заболеваниях периферической нервной системы	0,5	1
A17.24.011	Электростимуляция периферических двигательных нервов и скелетных мышц	0,3	5
A17.30.025	Общая магнитотерапия	0,5	1
A19.23.002.014	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях	0,7	4

	центральной нервной системы и головного мозга		
A19.24.001	Лечебная физкультура при заболеваниях периферической нервной системы	0,25	4
A19.24.001.001	Индивидуальное занятие при заболеваниях периферической нервной системы	0,25	3
A19.24.001.003	Механотерапия при заболеваниях периферической нервной системы	0,5	1
A19.24.001.026	Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях периферической нервной системы	0,25	5
A19.24.001.027	Гидрокинезотерапия при заболеваниях периферической нервной системы	0,05	1
A21.24.002	Рефлексотерапия при заболеваниях периферической нервной системы	0,5	1
A21.24.004	Массаж при заболеваниях периферической нервной системы	1	21

### 3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз

Код	Анатомо-терапевтическая химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты представления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
A11CA	Витамин А		1			
		Ретинол		МЕ	5000	105000
A11GA	Аскорбиновая кислота (витамин С)		1			
		Аскорбиновая кислота		мг	50	1050
A11HA	Другие витаминные препараты		1			
		Витамин Е		мг	100	2100
		Пиридоксин		мг	30	630

Код	Анатомо-терапевтическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
A14AB	Производные эстрогена	Нандролон	1	мг	50	50
A16AX	Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ		0,5			
C01EB	Другие препараты для лечения заболеваний сердца	Тиоктовая кислота	0,5	мг	400	8400
C04AC	Никотиновая кислота и ее производные	Убидекаренон	1	мг	15	150
N07AA	Антихолинэстеразные средства	Никотиновая кислота	1	мг	300	6300
N07XX	Прочие препараты для лечения заболеваний нервной системы	Ипидакрин Неостигмина метилсульфат	0,5	мг мг	20 10	420 210
		Пиридоксин+Тиамин+ Цианокобаламин		мг	100+100 +1	1000+1000 +10



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

Наименование вида лечебного питания		Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основная лечебная диета (ОЛД)		0,1	21
Основной вариант стандартной диеты		0,9	21

\* - 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)).