



МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ЗАРЕГИСТРИРОВАНО

Регистрационный № 28017

от 05 апреля 2013.

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(Минздрав России)**

П Р И К А З

29 декабря 2012

№ 1691к

Москва

**Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям
при спинальных мышечных атрофиях**

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 спинальных мышечных атрофиях согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 29 августа 2012 № 169/н

Стандарт специализированной медицинской помощи детям при спинальных мышечных атрофиях

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

- G12.0 Детская спинальная мышечная атрофия, I тип [Верднига-Гоффмана]
- G12.1 Другие наследственные спинальные мышечные атрофии
- G12.2 Болезнь двигательного нейрона
- G12.8 Другие спинальные мышечные атрофии и родственные синдромы
- G12.9 Спинальная мышечная атрофия неуточненная

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ¹	Усредненный показатель кратности применения
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,6	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,3	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

Лабораторные методы исследования

Наименование медицинской услуги

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A08.02.001	Морфологическое исследование препарата мышечной ткани	0,3	1
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

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

A09.05.207	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 глюкозолерантного теста	0,05	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
V03.016.006	Анализ мочи общий	1	1
Инструментальные методы исследования			
Код	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель частоты применения
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
A05.23.009.010	Магнитно-резонансная томография спинного мозга (один отдел)	0,2	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	
		показатель частоты	предоставления	показатель кратности	применения
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,3	1	1	1
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,2	1	1	1
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	20		
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	0,5	2		
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача – травматолога-ортопеда повторный	0,5	1		
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,4	1		

Лабораторные методы исследования

Наименование медицинской услуги

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления		Усредненный показатель кратности применения	
		показатель частоты	предоставления	показатель кратности	применения
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	0,1	1		
A09.05.041	Исследование уровня аспаргат-трансаминазы в крови	0,1	1		
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,1	1		
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	0,4	1		
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3		
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1		
V03.016.006	Анализ мочи общий	1	3		

Инструментальные методы исследования

Код Наименование медицинской услуги

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	0,2	1
A05.02.001.001	Электрмиография игольчатая	0,8	1
A05.02.001.002	Электрмиография накожная одной анатомической зоны	0,8	1
A05.02.001.003	Электрнейромиография стимуляционной одного нерва	0,8	1
A05.02.001.011	Электрнейромиография игольчатами электродами (один нерв)	0,8	1
A05.10.008.001	Холтеровское мониторирование сердечного ритма (ХМ-ЭКГ)	0,05	1
A06.03.018	Рентгенография позвоночника, специальные исследования и проекции	0,2	1
A06.03.019	Рентгенография позвоночника в динамике	0,2	1
A06.03.020	Рентгенография позвоночника, вертикальная	0,1	1
B03.037.001	Функциональное тестирование легких	0,2	1

Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

Код Наименование медицинской услуги

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A19.30.002	Упражнения для укрепления мышц диафрагмы	0,5	10
A19.30.004	Лечебная гимнастика при заболеваниях и травмах центральной нервной системы у детей	1	10
A20.09.001	Респираторная терапия	0,1	1
A21.24.004	Массаж при заболеваниях периферической нервной системы	0,5	10

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

Код	Анатоми- терапевтическо- химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Едини цы измере ния	ССД***	СКД****
A02AB	Соединения алюминия	Алюминия фосфат	0,4	МГ	40,16	401,6
A11CA	Витамин А	Ретинол	1	МЕ	5000	105000
A11DA	Витамин В1	Кокарбоксилаза	0,4	МГ	50	1050
A11GA	Аскорбиновая кислота (витамин С)	Аскорбиновая кислота	1	МГ	50	1050
A11HA	Другие витаминные препараты	Витамин Е Пиридоксин	1	МГ	100 30	2100 630
A14AA	Производные андростана	Метандиенон	0,5	МГ	5	75
A14AB	Производные эстрена	Нандролон	1	МГ	50	50
A16AA	Аминокислоты и их производные	Левокарнитин	1	МГ	500	10500

Код	Анатомо-терапевтическая химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
B05XA	Растворы электролитов	Магния сульфат	0,4	мг	475	7125
B06AB	Прочие гематологические средства	Актовегин	0,8	мг	600	12600
C01EB	Другие препараты для лечения заболеваний сердца	Инозин	0,4	мг	200	4200
C05CA	Биофлавоноиды	Аскорбиновая кислота+Рутозид	0,1	мг	100+100	1000+1000
C09AA	Ингибиторы АПФ	Каптоприл	0,8	мг	100	2100
C10AD	Никотиновая кислота и ее производные	Эналаприлат	0,8	мг	40	840
D11AX	Прочие дерматологические препараты	Никотиновая кислота	0,9	мг	300	6300
H02AB	Глюкокортикоиды	Солкосерил	0,2	мл	4	84
		Преднизолон		мг	30	450

Код	Анатомо- терапевтическая химическая классификация Другие психостимуляторы и ноотропные препараты	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления 1	Едини цы измере ния	ССД***	СКД****
N06BX		Гопантеновая кислота Мозга крупного рогатого скота гидролизат Пирацетам	0,8	мг мл мг	2000 4 600	42000 60 12600
N06DA	Антихолинэстеразн ые средства	Галантамин	0,8	мл	3	63
N07AX	Другие парасимпатомимети ки	Холина альфосцерат	0,4	мг	1200	25200
N07CA	Препараты для устранения головокружения	Циннаризин	0,4	мг	50	1050
S01EC	Ингибиторы карбоангидразы	Ацетазоламид		мг	250	3000

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Жидкая специальная молочная смесь для вскармливания недоношенных и маловесных детей	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).