

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря
2012 г. № 1691н**

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

:

В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2012, № 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи детям при спинальных мышечных атрофиях согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 5 апреля 2013 г.
Регистрационный № 28017

**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*(1)

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	Усредненный показатель кратности

		предоставления*(2)	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			
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
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

A12.05.12	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
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 медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A05.02.001.001	Электромиография игольчатая	0,8	1
A05.02.001.002	Электромиография накожная одной анатомической зоны	0,8	1
A05.02.001.003	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	0,8	1
A05.02.001.011	Электронейромиография игольчатами 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
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,3	1
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,2	1
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении	1	20

	стационара		
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	0,5	2
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда повторный	0,5	1
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,4	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	0,1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-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
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
A05.02.001.001	Электромиография игольчатая	0,8	1
A05.02.001.002	Электромиография накожная одной анатомической зоны	0,8	1
A05.02.001.003	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	0,8	1
A05.02.001.011	Электронейромиография 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 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	Анатомо-терапевтическо-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата*(3)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД*(4)	СКД*(5)
A02AB	Соединения алюминия		0,4			
		Алюминия фосфат		мг	40,16	401,6
A11CA	Витамин А		1			
		Ретинол		МЕ	5000	105000
A11DA	Витамин В1		0,4			
		Кокарбоксилаза		мг	50	1050
A11GA	Аскорбиновая кислота (витамин С)		1			
		Аскорбиновая кислота		мг	50	1050

A11HA	Другие витаминные препараты		1			
		Витамин Е		мг	100	2100
A14AA		Пиридоксин		мг	30	630
	Производные андростана		0,5			
		Метандиенон		мг	5	75
A14AB	Производные эстрена		1			
		Нандролон		мг	50	50
A16AA	Аминокислоты и их производные		1			
		Левокарнитин		мг	500	10500
B05XA	Растворы электролитов		0,4			
		Магния сульфат		мг	475	7125
B06AB	Прочие гематологические средства		0,4			
		Актовегин		мг	600	12600
C01EB	Другие препараты для лечения заболеваний сердца		0,8			
		Инозин		мг	200	4200
C05CA	Биофлавоноиды		0,4			
		Аскорбиновая кислота+Рутозид		мг	100+100	1000+1000
C09AA	Ингибиторы АПФ		0,1			
		Каптоприл		мг	100	2100
		Эналаприлат		мг	40	840
C10AD	Никотиновая кислота и ее		0,8			

	производные					
		Никотиновая кислота		мг	300	6300
D11AX	Прочие дерматологические препараты		0,9			
		Солкосерил		мл	4	84
H02AB	Глюкокортикоиды		0,2			
		Преднизолон		мг	30	450
N06BX	Другие психостимуляторы и ноотропные препараты		1			
		Гопантенная кислота		мг	2000	42000
		Мозга крупного рогатого скота гидролизат		мл	4	60
		Пирацетам		мг	600	12600
N06DA	Антихолинэстеразные средства		0,8			
		Галантамин		мл	3	63
N07AX	Другие парасимпатомиметики		0,8			
		Холина альфосцерат		мг	1200	25200
N07CA	Препараты для устранения головокружения		0,4			
		Циннаризин		мг	50	1050
S01EC	Ингибиторы карбоангидразы		0,4			
		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

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

*(2) 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

*(3) - международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

*(4) - средняя суточная доза

*(5) - 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)).