Зарегистрировано в Минюсте России 5 апреля 2013 г. N 28017

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ**

**от 29 декабря 2012 г. N 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, N 48, ст. 6724; 2012, N 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

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 декабря 2012 г. N 1691н

**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 неврона

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 |
| B01.006.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  генетика первичный | 0,6 | 1 |
| B01.015.003 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  детского кардиолога  первичный | 0,3 | 1 |
| B01.023.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  невролога первичный | 1 | 1 |
| B01.029.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  офтальмолога первичный | 0,6 | 1 |
| B01.031.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  педиатра первичный | 0,6 | 1 |
| B01.050.001 | 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 |
| A12.05.013 | 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 |
| 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 |

--------------------------------

<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.

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 |
| B01.006.002 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  генетика повторный | 0,3 | 1 |
| B01.020.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача по  лечебной физкультуре | 0,2 | 1 |
| B01.023.003 | Ежедневный осмотр врачом-  неврологом с наблюдением и  уходом среднего и младшего  медицинского персонала в  отделении стационара | 1 | 20 |
| 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 <\*\*> | Усредненный   показатель   частоты  предоставления | Единицы  измерения | ССД  <\*\*\*> | СКД  <\*\*\*\*> |
| A02AB | Соединения алюминия |  | 0,4 |  |  |  |
|  |  | Алюминия  фосфат |  | мг | 40,16 | 401,6 |
| A11CA | Витамин A |  | 1 |  |  |  |
|  |  | Ретинол |  | МЕ | 5000 | 105000 |
| A11DA | Витамин B1 |  | 0,4 |  |  |  |
|  |  | Кокарбоксилаза |  | мг | 50 | 1050 |
| A11GA | Аскорбиновая  кислота (витамин C) |  | 1 |  |  |  |
|  |  | Аскорбиновая  кислота |  | мг | 50 | 1050 |
| A11HA | Другие витаминные  препараты |  | 1 |  |  |  |
|  |  | Витамин E |  | 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 производные |  | 0,8 |  |  |  |
|  |  | 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 |  |  |  |
|  |  | Гопантеновая  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 |

--------------------------------

<\*> 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 N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 28.11.2011, N 48, ст. 6724; 25.06.2012, N 26, ст. 3442)).