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](#Par28) 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 [<\*>](#Par475)

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>](#Par201) |  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 вкрови  | 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) анализкрови развернутый  | 1  | 1  |
| B03.016.004  | Анализ крови биохимическийобщетерапевтический  | 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 лекарственногопрепарата [<\*\*>](#Par476) |  Усредненный  показатель  частоты предоставления |  Единицы измерения |  ССД [<\*\*\*>](#Par477) |  СКД [<\*\*\*\*>](#Par478) |
| 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 кислотаи 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 крупногорогатого скотагидролизат  |  | мл  | 4  | 60  |
|  |  | Пирацетам  |  | мг  | 600  | 12600  |
| N06DA | Антихолинэстеразныесредства  |  | 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)).