Зарегистрировано в Минюсте России 25 марта 2013 г. N 27862

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ**

**от 29 декабря 2012 г. N 1697н**

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА**

**СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ**

**ПРИ ТУБЕРОЗНОМ СКЛЕРОЗЕ**

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 туберозном склерозе согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ N \_\_\_\_\_

**СТАНДАРТ**

**СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ**

**ПРИ ТУБЕРОЗНОМ СКЛЕРОЗЕ**

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 [<\*>](#Par455) Q85.1 Туберозный склероз

 Нозологические единицы

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

|  |
| --- |
| Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста  |
|  Код медицинской услуги  | Наименование медицинской услуги  |  Усредненный показатель частоты предоставления [<1>](#Par123) |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| B01.006.001 | Прием (осмотр, консультация) врача- генетика первичный  | 0,5  | 1  |
| B01.008.001 | Прием (осмотр, консультация) врача- дерматовенеролога первичный  | 0,3  | 1  |
| B01.015.003 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный  | 0,5  | 1  |
| B01.023.001 | Прием (осмотр, консультация) врача- невролога первичный  | 1  | 1  |
| B01.024.001 | Прием (осмотр, консультация) врача- нейрохирурга первичный  | 0,1  | 1  |
| B01.029.001 | Прием (осмотр, консультация) врача- офтальмолога первичный  | 1  | 1  |
| B01.031.001 | Прием (осмотр, консультация) врача- педиатра первичный  | 0,5  | 1  |
| B01.035.003 | Прием (осмотр, консультация) врача- психиатра детского первичный  | 0,5  | 1  |
| B01.053.001 | Прием (осмотр, консультация) врача- уролога первичный  | 0,1  | 1  |
| B01.058.003 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный  | 0,2  | 1  |
| B01.064.003 | Прием (осмотр, консультация) врача- стоматолога детского первичный  | 0,2  | 1  |
| B02.069.001 | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный  | 0,3  | 1  |
| B04.025.002 | Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-нефролога  | 0,3  | 1  |
| B04.037.001 | Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога  | 0,2  | 1  |
| B04.050.003 | Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-ортопеда  | 0,3  | 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.

|  |
| --- |
| Лабораторные методы исследования  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование  медицинской услуги  |  Усредненный  показатель  частоты  предоставления  |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A09.05.035  | Исследование уровня лекарственных препаратов в крови  | 0,6  | 1  |
| A12.05.056  | Идентификация генов  | 0,7  | 1  |
| A12.05.056.002 | Идентификация генов методом полимеразной цепной реакции  | 0,7  | 0,7  |
| 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  |
| 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  |
| A04.10.002  | Эхокардиография  | 0,75  | 1  |
| A05.00.006  | Регистрация электрокардиограммы  | 0,1  | 1  |
| A05.10.008.001 | Холтеровское мониторирование сердечного ритма (ХМ-ЭКГ)  | 0,3  | 0,3  |
| A05.23.001  | Электроэнцефалография  | 1  | 1  |
| A05.23.001.001 | Электроэнцефалография с нагрузочными пробами  | 1  | 1  |
| A05.23.001.002 | Электроэнцефалография с видеомониторингом  | 0,5  | 0,5  |
| A05.23.09  | Магнитно-резонансная томография головного мозга  | 1  | 1  |
| A05.23.009  | Магнитно-резонансная томография головного мозга  | 0,2  | 1  |
| A05.23.009.001 | Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием  | 0,4  | 1  |
| A05.26.001  | Регистрация электроретинограммы  | 0,1  | 1  |
| A05.28.002  | Магнитно-резонансная томография почек  | 0,2  | 0,2  |
| A05.30.005  | Магнитно-резонансная томография брюшной полости  | 0,2  | 0,2  |
| A05.30.005.001 | Магнитно-резонансная томография брюшной полости с внутривенным контрастированием  | 0,2  | 0,2  |
| A06.03.002.001 | Компьютерная томография головы с контрастированием  | 0,7  | 1  |
| A06.03.002.002 | Компьютерная томография головы без контрастирования структур головного мозга  | 0,7  | 1  |
| A06.03.002.003 | Спиральная компьютерная томография головы  | 0,7  | 1  |
| A06.09.005  | Компьютерная томография органов грудной полости  | 0,01  | 0,01  |
| A06.28.009  | Компьютерная томография почек  | 0,2  | 1  |
| A06.30.005  | Компьютерная томография органов брюшной полости  | 0,01  | 1  |
| A06.30.005.001 | Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства  | 0,01  | 1  |
| A06.30.005.002 | Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства с внутривенным болюсным контрастированием  | 0,01  | 1  |
| A06.30.005.003 | Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием  | 0,01  | 1  |
| A12.09.001  | Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков  | 0,1  | 1  |
| A12.09.002  | Исследование дыхательных объемов при медикаментозной провокации  | 0,1  | 1  |
| A12.09.002.001 | Исследование дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов  | 0,1  | 1  |
| A12.09.006  | Исследование диффузионной способности легких  | 0,1  | 1  |
| A12.10.001  | Электрокардиография с физическими упражнениями  | 0,3  | 0,3  |
| A12.12.004  | Суточное мониторирование артериального давления  | 0,2  | 0,2  |
| B03.037.001  | Функциональное тестирование легких  | 0,1  | 0,1  |
| B03.052.001  | Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов  | 1  | 1  |

|  |
| --- |
| Иные методы исследования  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование  медицинской услуги  |  Усредненный  показатель  частоты  предоставления  |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A13.23.002  | Медико-логопедическое исследование при афазии  | 0,3  | 1  |
| A13.23.003  | Медико-логопедическое исследование при дизартрии  | 0,3  | 1  |
| A13.23.013  | Специализированное нейропсихологическое обследование  | 0,5  | 1  |
| A13.29.003.001 | Тестологическое психодиагностическое обследование  | 0,5  | 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  |
| B01.006.002 | Прием (осмотр, консультация) врача- генетика повторный  | 0,2  | 1  |
| B01.015.004 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный  | 0,2  | 1  |
| B01.023.003 | Ежедневный осмотр врачом- неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара  | 1  | 20  |
| B01.025.002 | Прием (осмотр, консультация) врача- нефролога повторный  | 0,2  | 1  |
| B01.031.002 | Прием (осмотр, консультация) врача- педиатра повторный  | 0,2  | 1  |
| B01.035.004 | Прием (осмотр, консультация) врача- психиатра детского повторный  | 0,2  | 1  |
| B01.058.004 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога повторный  | 0,1  | 1  |
| B02.069.002 | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный  | 0,3  | 1  |

|  |
| --- |
| Лабораторные методы исследования  |
|  Код медицинской услуги  |  Наименование  медицинской услуги  |  Усредненный  показатель частоты  предоставления  |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый  | 1  | 2  |

|  |
| --- |
| Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации |
|  Код медицинской услуги  |  Наименование  медицинской услуги  |  Усредненный показатель частоты  предоставления  |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A13.29.003  | Психологическая адаптация  | 0,3  | 10  |
| A22.01.002  | Лазерная шлифовка кожи  | 0,2  | 0,2  |
| A22.12.005  | Воздействие лазерным излучением при сосудистых новообразованиях  | 0,2  | 0,2  |
| B04.069.001 | Школа психологической профилактики для пациентов и родственников  | 1  | 1  |

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 [<\*\*>](#Par456) |  Усредненный  показатель  частоты предоставления |  Единицы измерения |  ССД [<\*\*\*>](#Par457) |  СКД [<\*\*\*\*>](#Par458) |
| H02AB | Глюкокортикоиды  |  | 0,8  |  |  |  |
|  |  | Гидрокортизон  |  | мг  | 40  | 840  |
|  |  | Кортизон  |  | мг  | 50  | 1050  |
|  |  | Метилпреднизолон |  | мг  | 32  | 672  |
|  |  | Преднизолон  |  | мг  | 10  | 210  |
| N03AD | Производные сукцинимида  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Этосуксимид  |  | мг  | 1000  | 21000  |
| N03AE | Производные бензодиазепина  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Клоназепам  |  | мг  | 6  | 126  |
| N03AF | Производные карбоксамида  |  | 0,9  |  |  |  |
|  |  | Карбамазепин  |  | мг  | 800  | 16800  |
|  |  | Окскарбазепин  |  | мг  | 600  | 12600  |
| N03AG | Производные жирных кислот  |  | 0,9  |  |  |  |
|  |  | Вальпроевая кислота  |  | мг  | 1200  | 25200  |
| N03AX | Другие противоэпилептическиепрепараты  |  | 0,941  |  |  |  |
|  |  | Габапентин  |  | мг  | 900  | 18900  |
|  |  | Лакосамид  |  | мг  | 300  | 6300  |
|  |  | Ламотриджин  |  | мг  | 100  | 2100  |
|  |  | Леветирацетам  |  | г  | 1600  | 33600  |
|  |  | Топирамат  |  | мг  | 200  | 4200  |
| S01BA | Кортикостероиды  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Дексаметазон  |  | мг  | 2  | 42  |

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  Наименование вида лечебного  питания  |  Усредненный показатель  частоты предоставления  | Количество |
| Диетическая терапия при заболеваниях нервной системы (стол 12)  | 0,05  | 21  |
| Основной вариант стандартной диеты  | 0,95  | 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)).