Зарегистрировано в Минюсте России 29 марта 2013 г. N 27923

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ**

**от 29 декабря 2012 г. N 1698н**

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА**

**СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ**

**ПРИ НАСЛЕДСТВЕННОЙ И ИДИОПАТИЧЕСКОЙ НЕВРОПАТИИ**

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 наследственной и идиопатической невропатии согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ N \_\_\_\_

**СТАНДАРТ**

**СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ**

**ПРИ НАСЛЕДСТВЕННОЙ И ИДИОПАТИЧЕСКОЙ НЕВРОПАТИИ**

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 [<\*>](#Par470)

Нозологические единицы

 G60.0 Наследственная моторная и сенсорная невропатия

 G60.1 Болезнь Рефсума

 G60.2 Невропатия в сочетании с наследственной

 атаксией

 G60.3 Идиопатическая прогрессирующая невропатия

 G60.8 Другие наследственные и идиопатические

 невропатии

 G60.9 Наследственная и идиопатическая невропатия

 неуточненная

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

|  |
| --- |
| Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование  медицинской услуги  |  Усредненный  показатель частоты  предоставления [<1>](#Par96) | Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| B01.006.001  | Прием (осмотр, консультация) врача- генетика первичный  | 0,6  | 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  |
| B01.054.001  | Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта  | 0,5  | 1  |
| B01.054.006  | Прием (осмотр, консультация) врача- рефлексотерапевта первичный  | 0,5  | 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  |
| A09.05.039  | 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  | Магнитно-резонансная томография головного мозга  | 0,05  | 1  |

|  |
| --- |
| Иные методы исследования  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование  медицинской услуги  |  Усредненный  показатель частоты  предоставления  | Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A13.23.012  | Общее нейропсихологическое обследование  | 0,3  | 1  |
| A13.23.013  | Специализированное нейропсихологическое обследование  | 0,1  | 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  | 0,5  | 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  | 0,4  | 20  |
| B01.031.002  | Прием (осмотр, консультация) врача- педиатра повторный  | 0,5  | 1  |
| B01.050.002  | Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда повторный  | 0,3  | 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  | 1  |
| B03.016.004  | Анализ крови биохимический общетерапевтический  | 0,5  | 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  | 0,2  | 1  |
| A05.02.001  | Электромиография игольчатами электродами (одна мышца)  | 0,1  | 1  |
| A05.02.001.002 | Электромиография накожная одной анатомической зоны  | 0,9  | 1  |

|  |
| --- |
| Иные методы исследования  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты  предоставления  |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A13.23.012  | Общее нейропсихологическое обследование  | 1  | 1  |

|  |
| --- |
| Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты  предоставления  |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A17.24.005  | Электрофорез лекарственных препаратов при заболеваниях периферической нервной системы  | 0,5  | 1  |
| A17.24.011  | Элекстростимуляция периферических двигательных нервов и скелетных мышц  | 0,3  | 5  |
| A17.30.025  | Общая магнитотерапия  | 0,5  | 1  |
| A19.23.002.014 | Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга  | 0,7  | 4  |
| A19.24.001  | Лечебная физкультура при заболеваниях периферической нервной системы  | 0,25  | 4  |
| A19.24.001.001 | Индивидуальное занятие при заболеваниях периферической нервной системы  | 0,25  | 3  |
| A19.24.001.003 | Механотерапия при заболеваниях периферической нервной системы  | 0,5  | 1  |
| A19.24.001.026 | Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях периферической нервной системы  | 0,25  | 5  |
| A19.24.001.027 | Гидрокинезотерапия при заболеваниях периферической нервной системы  | 0,05  | 1  |
| A21.24.002  | Рефлексотерапия при заболеваниях периферической нервной системы  | 0,5  | 1  |
| A21.24.004  | Массаж при заболеваниях периферической нервной системы  | 1  | 21  |

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 [<\*\*>](#Par471) |  Усредненный  показатель  частоты предоставления |  Единицы измерения |  ССД [<\*\*\*>](#Par472) |  СКД [<\*\*\*\*>](#Par473) |
| A11CA | Витамин A  |  | 1  |  |  |  |
|  |  | Ретинол  |  | МЕ  | 5000  | 105000  |
| A11GA | Аскорбиновая кислота (витамин C) |  | 1  |  |  |  |
|  |  | Аскорбиновая кислота  |  | мг  | 50  | 1050  |
| A11HA | Другие витаминные препараты  |  | 1  |  |  |  |
|  |  | Витамин E  |  | мг  | 100  | 2100  |
|  |  | Пиридоксин  |  | мг  | 30  | 630  |
| A14AB | Производные эстрена |  | 1  |  |  |  |
|  |  | Нандролон  |  | мг  | 50  | 50  |
| A16AX | Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечноготракта и нарушений обмена веществ  |  | 0,5  |  |  |  |
|  |  | Тиоктовая кислота  |  | мг  | 400  | 8400  |
| C01EB | Другие препараты для лечения заболеваний сердца  |  | 0,5  |  |  |  |
|  |  | Убидекаренон  |  | мг  | 15  | 150  |
| C04AC | Никотиновая кислотаи ее производные  |  | 1  |  |  |  |
|  |  | Никотиновая кислота  |  | мг  | 300  | 6300  |
| N07AA | Антихолинэстеразныесредства  |  | 1  |  |  |  |
|  |  | Ипидакрин  |  | мг  | 20  | 420  |
|  |  | Неостигмина метилсульфат  |  | мг  | 10  | 210  |
| N07XX | Прочие препараты для лечения заболеваний нервнойсистемы  |  | 0,5  |  |  |  |
|  |  | Пиридоксин + Тиамин + Цианокобаламин  |  | мг  | 100 + 100+ 1  | 1000 + 1000 + 10  |

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  Наименование вида  лечебного питания  |  Усредненный показатель частоты  предоставления  | Количество |
| Основная лечебная диета (ОЛД)  | 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)).