Зарегистрировано в Минюсте России 22 января 2013 г. N 26673

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ**

**от 9 ноября 2012 г. N 720н**

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА**

**СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ**

**ПРИ МИТОХОНДРИАЛЬНОЙ МИОПАТИИ, СИНДРОМЕ КЕРНСА-СЕЙРА**

В соответствии со [статьей 37](consultantplus://offline/ref=E41176BD51EC2286CFCBECBDD6A8BE37036C09020C579285B3313B61A0F28D325BE8D2DF5127A3E9x4FFM) 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 митохондриальной миопатии, синдроме Кернса-Сейра согласно [приложению](#Par28).

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 9 ноября 2012 г. N 720н

**СТАНДАРТ**

**СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ**

**ПРИ МИТОХОНДРИАЛЬНОЙ МИОПАТИИ, СИНДРОМЕ КЕРНСА-СЕЙРА**

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): 28

Код по [МКБ X](consultantplus://offline/ref=E41176BD51EC2286CFCBEDB9C5A8BE370361090A0702C587E26435x6F4M) [<\*>](#Par471) G71.3 Митохондриальная миопатия,

не классифицированная в других

рубриках

Нозологические единицы H49.8 Другие паралитические косоглазия

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста | | | |
| Код   медицинской   услуги | Наименование медицинской   услуги | Усредненный   показатель   частоты  предоставления  [<1>](#Par225) | Усредненный   показатель   кратности   применения |
| B01.004.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога  первичный | 1 | 1 |
| B01.006.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный | 1 | 1 |
| B01.013.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога | 1 | 1 |
| B01.015.003 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога  первичный | 1 | 1 |
| B01.023.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный | 1 | 1 |
| B01.025.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный | 0,2 | 1 |
| B01.029.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный | 0,5 | 1 |
| B01.031.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный | 1 | 1 |
| B01.035.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный | 0,5 | 1 |
| B01.046.001 | Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-  оториноларинголога первичный | 0,2 | 1 |
| B01.058.003 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского  эндокринолога первичный | 0,5 | 1 |
| Лабораторные методы исследования | | | |
| Код   медицинской   услуги | Наименование медицинской   услуги | Усредненный   показатель   частоты  предоставления | Усредненный   показатель   кратности   применения |
| A09.05.007 | Исследование уровня железа  сыворотки крови | 1 | 1 |
| A09.05.012 | Исследование уровня общего  глобулина в крови | 1 | 1 |
| A09.05.013 | Определение  альбумин/глобулинового  соотношения в крови | 1 | 1 |
| A09.05.024 | Исследование уровня общих  липидов в крови | 1 | 1 |
| A09.05.025 | Исследование уровня  триглицеридов в крови | 1 | 1 |
| A09.05.032 | Исследование уровня общего  кальция в крови | 1 | 1 |
| A09.05.033 | Исследование уровня  неорганического фосфора в  крови | 1 | 1 |
| A09.05.037 | Исследование концентрации  водородных ионов (pH) крови | 1 | 1 |
| A09.05.043 | Исследование уровня  креатинкиназы в крови | 1 | 1 |
| A09.05.099 | Исследование уровня  аминокислотного состава и  концентрации аминокислот в  крови | 1 | 2 |
| A09.05.206 | Исследование уровня  ионизированного кальция в  крови | 1 | 1 |
| A09.05.207 | Исследование уровня молочной кислоты в крови | 1 | 1 |
| A09.05.208 | Исследование уровня  пировиноградной кислоты в  крови | 1 | 1 |
| A09.28.002 | Исследование аминокислот и  метаболитов в моче | 1 | 1 |
| A09.28.004 | Обнаружение миоглобина в  моче | 0,5 | 1 |
| A09.28.006 | Исследование уровня  креатинина в моче (проба  Реберга) | 1 | 1 |
| A09.28.012 | Исследование уровня кальция  в моче | 1 | 1 |
| A09.28.017 | Определение концентрации  водородных ионов (pH) мочи | 1 | 1 |
| A09.28.026 | Исследование уровня фосфора  в моче | 1 | 1 |
| A12.05.056 | Идентификация генов | 0,5 | 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 | 1 | 1 |
| A05.02.001 | Электромиография игольчатыми электродами (одна мышца) | 0,7 | 1 |
| A05.10.003 | Проведение холтеровского  исследования | 0,5 | 1 |
| A05.10.006 | Регистрация  электрокардиограммы | 1 | 1 |
| A05.23.001 | Электроэнцефалография | 0,5 | 1 |
| A05.23.001.001 | Электроэнцефалография с  нагрузочными пробами | 0,5 | 1 |
| A05.23.001.002 | Электроэнцефалография с  видеомониторингом | 0,1 | 1 |
| A05.23.009 | Магнитно-резонансная  томография головного мозга | 0,2 | 1 |
| A06.03.002 | Компьютерная томография  головы | 0,1 | 1 |
| A06.03.032 | Рентгенография кисти руки | 0,5 | 1 |
| A06.03.046 | Рентгенография большой  берцовой и малой берцовой  костей | 0,1 | 1 |
| A12.22.005 | Проведение  глюкозотолерантного теста | 1 | 1 |
| A12.25.001 | Тональная аудиометрия | 0,3 | 1 |
| B03.052.001 | Комплексное ультразвуковое  исследование внутренних  органов | 1 | 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 |
| B01.004.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога  повторный | 0,2 | 1 |
| B01.006.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный | 1 | 1 |
| B01.013.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога | 0,5 | 2 |
| B01.015.004 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога  повторный | 0,5 | 2 |
| B01.023.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный | 0,8 | 2 |
| B01.025.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный | 0,2 | 1 |
| B01.031.005 | Ежедневный осмотр врачом-  педиатром с наблюдением и  уходом среднего и младшего  медицинского персонала в  отделении стационара | 1 | 27 |
| B01.035.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра повторный | 0,2 | 2 |
| B01.046.002 | Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-  оториноларинголога повторный | 0,4 | 2 |
| B01.054.001 | Осмотр (консультация) врача- физиотерапевта | 1 | 1 |
| B01.058.004 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского  эндокринолога повторный | 0,3 | 1 |
| Лабораторные методы исследования | | | |
| Код   медицинской   услуги | Наименование медицинской   услуги | Усредненный   показатель   частоты  предоставления | Усредненный   показатель   кратности   применения |
| A09.05.007 | Исследование уровня железа  сыворотки крови | 1 | 1 |
| A09.05.012 | Исследование уровня общего  глобулина в крови | 1 | 1 |
| A09.05.013 | Определение  альбумин/глобулинового  соотношения в крови | 1 | 1 |
| A09.05.016 | Исследование уровня аммиака  в крови | 0,8 | 1 |
| A09.05.018 | Исследование уровня мочевой  кислоты в крови | 0,5 | 1 |
| A09.05.024 | Исследование уровня общих  липидов в крови | 1 | 1 |
| A09.05.025 | Исследование уровня  триглицеридов в крови | 1 | 1 |
| A09.05.032 | Исследование уровня общего  кальция в крови | 1 | 1 |
| A09.05.033 | Исследование уровня  неорганического фосфора в  крови | 1 | 1 |
| A09.05.037 | Исследование концентрации  водородных ионов (pH) крови | 1 | 2 |
| A09.05.039 | Исследование уровня  лактатдегидрогеназы в крови | 1 | 1 |
| A09.05.043 | Исследование уровня  креатинкиназы в крови | 1 | 1 |
| A09.05.044.001 | Исследование уровня гамма-  глютамилтранспетидазы крови | 1 | 1 |
| A09.05.206 | Исследование уровня  ионизированного кальция в  крови | 1 | 1 |
| A09.05.207 | Исследование уровня молочной кислоты в крови | 1 | 1 |
| A09.05.208 | Исследование уровня  пировиноградной кислоты в  крови | 1 | 1 |
| A09.28.002 | Исследование аминокислот и  метаболитов в моче | 0,6 | 1 |
| A09.28.002 | Исследование аминокислот и  метаболитов в моче | 1 | 1 |
| A09.28.004 | Обнаружение миоглобина в  моче | 0,5 | 1 |
| A09.28.006 | Исследование уровня  креатинина в моче (проба  Реберга) | 1 | 1 |
| A09.28.012 | Исследование уровня кальция  в моче | 1 | 1 |
| A09.28.017 | Определение концентрации  водородных ионов (pH) мочи | 1 | 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 |
| A05.10.003 | Проведение холтеровского  исследования | 0,5 | 1 |
| A05.23.001 | Электроэнцефалография | 0,3 | 1 |
| A05.23.001.001 | Электроэнцефалография с  нагрузочными пробами | 0,3 | 1 |
| A05.23.001.002 | Электроэнцефалография с  видеомониторингом | 0,1 | 1 |
| B03.052.001 | Комплексное ультразвуковое  исследование внутренних  органов | 1 | 1 |
| 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 | 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 [<\*\*>](#Par472) | Усредненный   показатель   частоты  предоставления | Единицы  измерения | ССД  [<\*\*\*>](#Par473) | СКД  [<\*\*\*\*>](#Par474) |
| A05BA | Препараты для  лечения заболеваний  печени |  | 0,4 |  |  |  |
|  |  | Аргинина  глутамат |  | г | 5 | 140 |
| A11DA | Витамин B1 |  | 0,4 |  |  |  |
|  |  | Тиамин |  | мг | 25 | 700 |
| A11GA | Аскорбиновая  кислота (витамин C) |  | 0,6 |  |  |  |
|  |  | Аскорбиновая  кислота |  | мг | 150 | 4200 |
| A11HA | Другие витаминные  препараты |  | 1 |  |  |  |
|  |  | Витамин E |  | мг | 10 | 280 |
|  |  | Никотинамид |  | мг | 40 | 1120 |
|  |  | Пиридоксин |  | мг | 20 | 560 |
|  |  | Рибофлавин |  | мг | 10 | 280 |
| A15 | Препараты,  стимулирующие  аппетит |  | 0 |  |  |  |
|  |  | Янтарная  кислота +  [Лимонная  кислота] |  | г | 0,25 | 7 |
| A16AA | Аминокислоты и их  производные |  | 0,5 |  |  |  |
|  |  | Левокарнитин |  | мг | 500 | 14000 |
| C01CX | Другие  кардиотонические  средства |  | 0,6 |  |  |  |
|  |  | Цитохром C |  | мг | 40 | 400 |
| C01EB | Другие препараты  для лечения  заболеваний сердца |  | 0,8 |  |  |  |
|  |  | Убидекаренон |  | мг | 150 | 4200 |

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Наименование вида лечебного   питания | Усредненный показатель частоты  предоставления | Количество |
| Основная лечебная диета (ОЛД) | 1 | 28 |

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

<\*> Международная статистическая [классификация](consultantplus://offline/ref=E41176BD51EC2286CFCBEDB9C5A8BE370361090A0702C587E26435x6F4M) 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](consultantplus://offline/ref=E41176BD51EC2286CFCBECBDD6A8BE37036C09020C579285B3313B61A0F28D325BE8D2DF5127A4E1x4F5M) 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)).