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 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 [<\*>](#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 молочнойкислоты 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 игольчатымиэлектродами (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 молочнойкислоты 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 лекарственногопрепарата [<\*\*>](#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 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)).