

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ПРИКАЗ
от 29 декабря 2012 года N 1741н

Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при спинальных мышечных атрофиях

В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 года 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 первичной медико-санитарной помощи детям при спинальных мышечных атрофиях согласно приложению.

Министр
В.И.Скворцова

Зарегистрировано
в Министерстве юстиции
Российской Федерации
29 марта 2013 года,
регистрационный N 27924

Приложение
к приказу
Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 29 декабря 2012 года N 1741н

Стандарт первичной медико-санитарной помощи детям при спинальных мышечных атрофиях

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: без осложнений

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 180

Код по МКБ X*

* Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

Нозологические единицы

- G12.0 Детская спинальная мышечная атрофия, I тип [Верднига-Гоффмана]
- G12.1 Другие наследственные спинальные мышечные атрофии
- G12.2 Болезнь двигательного нейрона
- 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 | Усредненный показатель кратности применения |
| 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. | | | |
| V01.006.601 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный | 0,6 | 1 |
| V01.015.003 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный | 0,3 | 1 |
| V01.023.001 | Прием (осмотр, консультация) врача- невролога первичный | 1 | 1 |
| V01.029.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный | 0,6 | 1 |
| V01.031.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный | 0,6 | 1 |
| V01.050.001 | 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 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 |
| 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 игольчатыми 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 |

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 |
| A13.29.001 | Психопатологическое 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 |
| V01.006.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный | 0,3 | 1 |
| V01.020.001 | Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре | 0,2 | 1 |
| V01.023.002 | Прием (осмотр, консультация) врача- невролога повторный | 1 | 3 |
| V01.031.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный | 0,5 | 2 |
| V01.050.002 | Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда повторный | 0,5 | 1 |
| V01.054.001 | 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 |
| V03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 1 | 3 |
| V03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 1 | 1 |
| V03.016.006 | 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 |

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 |
| A13.29.001 | Психопатологическое обследование | 0,1 | 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 лекарственного препарата** | Усредненный показатель частоты предоставления | Единицы измерения | ССД*** | СКД**** |
|--|---|---|---|-------------------|--------|---------|
| <p>** Международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.</p> <p>*** Средняя суточная доза.</p> <p>**** Средняя курсовая доза.</p> | | | | | | |
| A02AB | Соединения алюминия | | 0,4 | | | |
| | | Алюминия фосфат | | мг | 40,16 | 1204,8 |
| A11CA | Витамин А | | 1 | | | |
| | | Ретинол | | МЕ | 5000 | 105000 |
| A11DA | Витамин В1 | | 0,9 | | | |
| | | Кокарбоксилаза | | мг | 50 | 1500 |
| | | Тиамин | | мг | 200 | 24000 |
| A11GA | Аскорбиновая кислота (витамин С) | | 1 | | | |
| | | Аскорбиновая кислота | | мг | 50 | 1500 |
| A11HA | Другие витаминные препараты | | 1 | | | |
| | | Витамин Е | | мг | 100 | 6000 |
| | | Пиридоксин | | мг | 30 | 1800 |
| A14AA | Производные андростана | | 0,5 | | | |
| | | Метандиенон | | мг | 5 | 200 |
| A16AA | Аминокислоты и их производные | | 1 | | | |
| | | Левокарнитин | | мг | 500 | 15000 |
| B06AB | Прочие гематологические средства | | 0,4 | | | |
| | | Актовегин | | мг | 600 | 36000 |
| C01CX | Другие кардиотонические средства | | 0,5 | | | |
| | | Цитохром С | | мг | 40 | 400 |
| C01EB | Другие препараты для лечения заболеваний сердца | | 0,8 | | | |
| | | Инозин | | мг | 200 | 2000 |
| C05CA | Биофлавоноиды | | 0,4 | | | |
| | | Аскорбиновая кислота+ Рутозид | | мг | 0 | 0 |

| | | | | | | |
|-------|--|----------------------|-----|----|------|--------|
| S09AA | Ингибиторы АПФ | | 0,1 | | | |
| | | Каптоприл | | мг | 100 | 1500 |
| | | Эналаприлат | | мг | 40 | 7200 |
| S10AD | Никотиновая кислота и ее производные | | 0,8 | | | |
| | | Никотиновая кислота | | мг | 300 | 6300 |
| H02AB | Глюкокортикоиды | | 0,2 | | | |
| | | Преднизолон | | мг | 30 | 5400 |
| N06BX | Другие психостимуляторы и ноотропные препараты | | 0,5 | | | |
| | | Гопантеповая кислота | | мг | 2000 | 180000 |
| | | Пирацетам | | мг | 600 | 54000 |
| N07AX | Другие парасимпатомиметики | | 0,8 | | | |
| | | Холина альфосцерат | | мг | 1200 | 108000 |
| N07CA | Препараты для устранения головокружения | | 0,4 | | | |
| | | Циннаризин | | мг | 50 | 3000 |
| S01EC | Ингибиторы карбоангидразы | | 0,4 | | | |
| | | Ацетазоламид | | мг | 250 | 7500 |

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)).

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным законом от 17.07.99 N 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, N 29, ст.3699; 2004, N 35, ст.3607; 2006, N 48, ст.4945; 2007, N 43, ст.5084; 2008, N 9, ст.817; 2008, N 29, ст.3410; N 52, ст.6224; 2009, N 18, ст.2152; N 30, ст.3739; N 52, ст.6417; 2010, N 50, ст.6603; 2011, N 27, ст.3880; 2012, N 31, ст.4322) право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях обеспечиваются лекарственными препаратами для медицинского применения, включенными в Перечень лекарственных препаратов, в том числе перечень лекарственных препаратов, назначаемых по решению врачебной комиссии лечебно-профилактических учреждений, обеспечение которыми осуществляется в соответствии со стандартами медицинской помощи по рецептам врача (фельдшера) при оказании государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, утвержденный приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 18.09.2006 N 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный N 8322), с

изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19.10.2007 N 651 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный N 10367), от 27.08.2008 N 451н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный N 12254), от 01.12.2008 N 690н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный N 12917), от 23.12.2008 N 760н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный N 13195) и от 10.11.2011 N 1340н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный N 22368).

Электронный текст документа
подготовлен ЗАО "Кодекс" и сверен по:
официальный сайт Минздрава России
www.gosminzdrav.ru (сканер-копия)
по состоянию на 03.04.2013