



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ЗАРЕГИСТРИРОВАНО

Регистрационный № 65660

от "01 ноября 2021 г.

П Р И К А З

1 сентября 2021 г.

№ 895Н

Москва

**Об утверждении
стандарта медицинской помощи детям
при проксимальной спинальной мышечной атрофии 5q**

В соответствии с пунктом 4 части 1 статьи 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2018, № 53, ст. 8415) и подпунктом 5.2.18 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608 (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, № 26, ст. 3526), п р и к а з ы в а ю:

1. Утвердить стандарт медицинской помощи детям при проксимальной спинальной мышечной атрофии 5q согласно приложению.

2. Признать утратившими силу:

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2012 г. № 1691н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при спинальных мышечных атрофиях» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 5 апреля 2013 г., регистрационный № 28017);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2012 г. № 1741н «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при спинальных мышечных атрофиях» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 29 марта 2013 г., регистрационный № 27924).

Министр

М.А. Мурашко

**СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ
ПРИ ПРОКСИМАЛЬНОЙ СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИИ 5Q**

Возрастная категория пациента: дети

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь, первичная медико-санитарная помощь, паллиативная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно, в дневном стационаре, амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: плановая, экстренная, неотложная

Фаза течения заболевания (состояния): вне зависимости от фазы

Стадия и (или) степень тяжести заболевания (состояния): вне зависимости

Осложнения: вне зависимости

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по МКБ X¹):

G12.0 Детская спинальная мышечная атрофия, I тип [Верднига-Гоффмана]

G12.1 Другие наследственные спинальные мышечные атрофии

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,14	1
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,34	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,062	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,38	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A08.02.001.001	Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала мышечной ткани с применением иммуногистохимических методов	0,00056	1
A27.05.034	Молекулярно-генетическое исследование делеций 7-го/ или 8-го экзона гена SMN1 (спинальная амиотрофия) в крови	0,14	1
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,43	1
V03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	0,43	1

В03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,43	1
В03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,056	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A05.02.001	Электромиография игольчатая (одна мышца)	0,028	4
A05.02.001.003	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	0,028	4
A05.02.002	Магнитно-резонансная томография мышечной системы	0,0022	1
A11.02.001	Биопсия мышцы	0,00056	1

2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением

2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
В01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,38	1
В01.003.002	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом повторный	0,38	11

V01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,086	27
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,71	1
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,14	1
V01.010.003	Ежедневный осмотр врачом - детским хирургом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,031	4
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,056	1
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,4	14
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	0,0093	1
V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный	0,0093	11
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	1	1
V01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	1	7
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	12
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	45
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	0,4	35

V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,71	46
V01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,83	1
V01.037.003	Ежедневный осмотр врачом-пульмонологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,0059	6
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	1	1
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	1	7
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	1	3
V01.070.006	Прием (осмотр, консультация) врача по паллиативной медицинской помощи первичный	0,87	1
V01.070.007	Прием (осмотр, консультация) врача по паллиативной медицинской помощи повторный	0,87	2

2.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.235	Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови	1	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,6	1

В03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,43	3
В03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	0,43	3
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	2
В03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,43	3
В03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,66	7

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
А04.10.002	Эхокардиография	1	1
А05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
А05.12.008	Чрескожный мониторинг парциального давления кислорода	0,19	3
А06.03.010	Рентгенография шейного отдела позвоночника	0,38	1
А06.03.014	Рентгенография грудного и поясничного отдела позвоночника	0,58	2
А06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,42	1
А06.03.061.001	Рентгеноденситометрия поясничного отдела позвоночника	0,42	1

A06.04.011	Рентгенография тазобедренного сустава	1	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,26	1
A12.05.113	Капнография	0,031	1
A12.05.114	Капнометрия	0,087	17
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	0,78	1
A12.09.005	Пульсоксиметрия	0,61	21
B03.015.008	Кардиореспираторный мониторинг	0,37	1

2.4. Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.23.002	Введение лекарственных препаратов в спинномозговой канал	0,49	3
A16.08.004	Постановка постоянной трахеостомы	0,021	1
A16.16.033.001	Фундопликация лапароскопическая	0,0039	1
A16.16.034	Гастростомия	0,00039	1

A16.16.034.001	Гастростомия с использованием видеоэндоскопических технологий	0,037	1
A16.16.034.003	Лапароскопическая гастростомия	0,0015	1
A16.16.043	Эзофагогастрофундопликация	0,00077	1

2.5. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.002	Установка назоинтестинального зонда	0,00072	5
A11.16.010	Установка назогастрального зонда	0,035	5
A13.29.014	Процедуры по адаптации к условиям макросреды	0,59	32
A14.08.004	Отсасывание слизи из верхних дыхательных путей	0,42	300
A15.03.003.002	Наложение циркулярной гипсовой повязки	0,5	8
A16.09.011	Искусственная вентиляция легких	0,15	308
A16.09.011.006	Неинвазивная вентиляция с двухуровневым положительным давлением	0,29	283
A19.04.001	Лечебная физкультура при заболеваниях и травмах суставов	1	57
A19.24.001	Лечебная физкультура при заболеваниях периферической нервной системы	1	57

A19.24.001.003	Механотерапия при заболеваниях периферической нервной системы	0,22	31
A19.24.001.004	Роботизированная механотерапия при заболеваниях периферической нервной системы	0,071	30
A19.24.001.012	Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при заболеваниях периферической нервной системы	0,15	31
A19.24.001.026	Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях периферической нервной системы	0,28	31
A19.30.008	Лечебное плавание в бассейне	0,22	32
A19.30.012	Упражнения лечебной физкультуры с использованием подвесных систем	0,46	37
A20.24.002	Парафинотерапия заболеваний периферической нервной системы	0,25	31
A20.24.003	Озокеритотерапия заболеваний периферической нервной системы	0,25	31
A21.08.002	Лечебная физкультура при заболеваниях верхних дыхательных путей	1	57
A21.30.005	Массаж грудной клетки медицинский	1	57
A21.30.006	Эрготерапия	0,27	30
B05.023.005	Услуги по медицинской реабилитации детей с нейро-ортопедической патологией методами лечебного тейпирования	0,46	34

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 ³	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
A02BC	Ингибиторы протонного насоса	Омепразол	0,13	мг	20	960
		Омепразол	0,025	мг	20	7 300
		Эзомепразол	0,33	мг	20	940
A06AD	Осмотические слабительные средства	Лактулоза	0,55	г	10	470
		Макрогол	0,39	г	16	608
A11CC	Витамин D и его аналоги					
A12AA	Препараты кальция	Колекальциферол	0,5	тыс.МЕ	2	730
		Кальция глюконат	0,55	г	3	1 095
M09AX	Прочие препараты для лечения заболеваний костно-мышечной системы	Нусинерсен	0,49	мг	12	36

	Рисдиплам	0,49	мг	5	1 825
R03AL	Адренергические средства в комбинации с антихолинергическими средствами, включая тройные комбинации с кортикостероидами	0,19	доза	2	10
	Ипратропия бромид+Фенотерол				

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

4.1. Лечебное питание		
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	1	40

4.2. Специализированные продукты лечебного питания				
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
Жидкая специальная молочная смесь для вскармливания недоношенных и маловесных детей	0,0017	доза	5	200

Сухая адаптированная молочная смесь для вскармливания детей с рождения	0,018	доза	5	215
Сухая адаптированная молочная смесь для вскармливания детей с рождения	1	доза	4	440
Сухая специальная молочная смесь для вскармливания недоношенных и маловесных детей	0,01	доза	5	200
Сухая специальная молочная смесь для вскармливания недоношенных и маловесных детей	0,73	доза	4	328
Сухая специальная молочная смесь для вскармливания недоношенных и маловесных детей	0,0048	доза	2,5	215
Сухая специальная смесь на основе гидролизата белков молочной сыворотки для вскармливания детей с рождения	0,0041	доза	5	240
Сухая специальная смесь на основе гидролизата белков молочной сыворотки для вскармливания детей с рождения	0,38	доза	4	332
Энтеральное питание (ЭП)	1	доза	1	116
Энтеральное питание (ЭП)	0,0048	доза	0,5	43

¹ Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

² 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.

³ Международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата.

⁴ Средняя суточная доза.

⁵ Средняя курсовая доза.