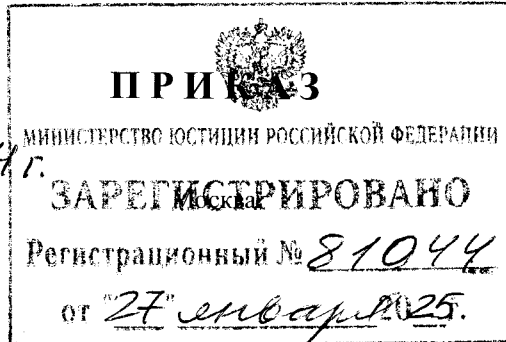




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

13 декабря 2024 г.



№ 683Н

**Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым
при 5q-ассоциированной спинальной мышечной атрофии
(диагностика и лечение)**

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» и подпунктом 5.2.18 пункта 5 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608, **п р и к а з ы в а ю:**

Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при 5q-ассоциированной спинальной мышечной атрофии (диагностика и лечение) согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от «13» *декабря* 2024 г. № 683Н

СТАНДАРТ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ 5Q-АССОЦИИРОВАННОЙ СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИИ (ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: взрослые

Пол пациента: любой

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

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

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра):

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	Усредненный показатель кратности применения
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,03	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,027	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A27.05.034	Молекулярно-генетическое исследование делеций 7-го/или 8-го экзонов гена SMN1 (спинальная амиотрофия) в крови	0,03	1
B03.019.014	Комплекс исследований для диагностики спинальной мышечной атрофии	0,03	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A05.02.001	Электрмиография игольчатая (одна мышца)	0,015	1
A05.02.001.003	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	0,015	1
A05.02.002	Магнитно-резонансная томография мышечной системы	0,0015	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
B01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,015	1
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,013	1
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,0013	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,03	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,039	1

V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,0052	1
V01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,0035	1
V01.015.002	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога повторный	0,000015	1
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,001	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,97	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	2
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,7	24
V01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,0068	1
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,031	1
V01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,00092	1
V01.028.003	Ежедневный осмотр врачом-оториноларингологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,000086	6
V01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,068	1
V01.037.002	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный	0,0015	1

V01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,3	1
V01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)	0,19	1
V01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,4	22
V01.049.001	Прием (осмотр, консультация) врача-торакального хирурга первичный	0,0015	1
V01.049.003	Ежедневный осмотр врачом-торакальным хирургом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,0000045	6
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,019	1
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,000031	1
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,031	1

V01.057.005	Ежедневный осмотр врачом-хирургом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,16	2
V01.058.001	Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный	0,018	1
V01.070.006	Прием (осмотр, консультация) врача по паллиативной медицинской помощи первичный	0,018	1
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,031	1
V01.070.011	Патронаж выездной патронажной бригадой отделения выездной патронажной паллиативной медицинской помощи взрослым	0,41	9

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	0,03	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,03	1
A09.05.046	Определение активности щелочной фосфатазы в крови	0,03	1
A09.05.058	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	0,03	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,03	1

A09.05.235	Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови	0,03	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,003	1
A12.05.005	Определение основных групп по системе АВ0	0,015	1
A12.05.006	Определение антигена D системы Резус (резус-фактор)	0,015	1
A12.05.007	Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения A-1, A-2, D, Cc, E, Kell, Duffy	0,015	1
A12.05.120	Исследование уровня тромбоцитов в крови	0,065	3
A26.06.036	Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови	0,015	1
A26.06.041	Определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови	0,015	1
A26.06.048	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	0,015	1
A26.06.082	Определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в крови	0,015	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,035	2
B03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1

В03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	1
В03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,015	1

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.12.002.001	Суточное мониторирование артериального давления	0,00066	1
A03.09.002	Трахеоскопия	0,0000045	1
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,015	1
A04.03.002	Ультразвуковое исследование позвоночника	0,00075	1
A04.07.002	Ультразвуковое исследование слюнных желез	0,05	3
A04.10.002	Эхокардиография	0,0015	1
A04.12.002.001	Ультразвуковая доплерография сосудов (артерий и вен) нижних конечностей	0,0073	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,015	1
A04.30.004	Ультразвуковое определение жидкости в брюшной полости	0,0073	1
A05.02.001.002	Электромиография поверхностная (одна анатомическая зона)	0,00066	1

A05.03.002	Магнитно-резонансная томография позвоночника (один отдел)	0,01	2
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Мониторирование электрокардиографических данных	0,00066	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,00066	1
A05.12.008	Чрескожный мониторинг парциального давления кислорода	0,00048	1
A05.23.001.002	Электрэнцефалография с видеомониторингом	0,00066	1
A05.26.006	Электроокулография	0,00066	1
A06.03.010	Рентгенография шейного отдела позвоночника	0,076	1
A06.03.014	Рентгенография грудного и поясничного отдела позвоночника	0,096	1
A06.03.016	Рентгенография поясничного и крестцового отдела позвоночника	0,058	1
A06.03.032	Рентгенография кисти	0,1	1
A06.03.058	Компьютерная томография позвоночника (один отдел)	0,011	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,9	1
A06.09.005	Компьютерная томография органов грудной полости	0,1	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,05	2

A06.17.002	Рентгеноконтроль прохождения контрастного вещества по желудку, тонкой и ободочной кишке	0,0073	1
A12.01.008	Определение парциального давления кислорода в мягких тканях (оксиметрия)	0,00066	1
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	1	1
A12.09.005	Пульсоксиметрия	0,6	1
B03.015.008	Кардиореспираторный мониторинг	0,00066	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	0,33	3
A16.08.004	Постановка постоянной трахеостомы	0,00009	1
A16.16.033.001	Фундопликация лапароскопическая	0,0023	1
A16.16.034	Гастростомия	0,16	2
A16.16.034.001	Гастростомия с использованием видеэндоскопических технологий	0,0059	1

A16.16.034.003	Лапароскопическая гастростомия	0,0059	1
A16.16.043	Эзофагогастрофундопликация	0,00059	1

2.5. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель крайности применения
A11.16.010	Установка назогастрального зонда	0,0031	1
A13.23.001	Медико-логопедическое исследование при дисфагии	0,11	32
A13.23.004	Медико-логопедическая процедура при дисфагии	0,2	24
A13.23.008	Медико-логопедическая процедура с использованием интерактивных информационных технологий	0,31	27
A13.29.014	Процедуры по адаптации к условиям макросреды	1	16
A14.08.004	Отсасывание слизи из верхних дыхательных путей	0,1	21
A16.09.011	Искусственная вентиляция легких	0,001	365
A16.09.011.006	Неинвазивная вентиляция с двухуровневым положительным давлением	0,24	365
A17.02.001	Электростимуляция мышц	0,05	32
A17.24.010	Многофункциональная электростимуляция мышц	0,05	32

A19.04.001	Лечебная физкультура при заболеваниях и травмах суставов	1	32
A19.24.001	Лечебная физкультура при заболеваниях периферической нервной системы	1	32
A19.24.001.003	Механотерапия при заболеваниях периферической нервной системы	1	16
A19.24.001.004	Роботизированная механотерапия при заболеваниях периферической нервной системы	1	16
A19.30.008	Лечебное плавание в бассейне	0,38	27
A21.01.001	Общий массаж медицинский	0,1	17
A21.01.002	Массаж лица медицинский	0,39	18
A21.01.003	Массаж шеи медицинский	0,39	18
A21.01.004	Массаж верхней конечности медицинский	0,1	17
A21.01.009	Массаж нижней конечности медицинский	0,2	15
A21.03.007	Массаж спины медицинский	0,14	16
A21.08.002	Лечебная физкультура при заболеваниях верхних дыхательных путей	0,39	37
A21.30.005	Массаж грудной клетки медицинский	0,39	23
A21.30.006	Эрготерапия	0,095	4

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 (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
A06AD	Осмотические слабительные средства	Лактулоза	0,03	мг	10 005	420 210
		Макрогол	0,01	г	20	840
M03AX	Другие миорелаксанты периферического действия					
		Ботулинический токсин типа А	0,05	ЕД	80	240
M09AX	Прочие препараты для лечения заболеваний костно-мышечной системы					
		Нусинерсен	0,33	мг	12	36
		Рисдиплам	0,33	мг	5	1 785

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания, имеющие государственную регистрацию

4.1. Лечебное питание		
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	0,5	30
Энтеральное питание (ЭП)	0,16	23