

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

Приказ · № 683н · от 13.12.2024 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

Министерство юстиции
Российской Федерации
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО
Регистрационный № 81044
от 27 января 2025 г.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

Москва

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, приказываю: 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 SQ-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):G12.0Детская спинальная мышечная атрофия, I тип [Верднига-Гоффмана]

G12.1Другие 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

Электромиография 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

V01.003.003

Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом

0,015

1

V01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный

0,013

1

V01.004.002

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный

0,0013

1

V01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный

0,03

1

V01.013.001

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

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

B01.049.001

Прием (осмотр, консультация) врача-торакального хирурга первичный

0,0015

1

B01.049.003

Ежедневный осмотр врачом-торакальным хирургом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара

0,0000045

6

B01.050.001

Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный

0,019

1

B01.050.002

Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный

0,000031

1

B01.054.001

Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта

0,031

1

B01.057.005

Ежедневный осмотр врачом-хирургом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара

0,16

2

B01.058.001

Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога

первичный

0,018

1

B01.070.006

Прием (осмотр, консультация) врача по паллиативной медицинской помощи первичный

0,018

1

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный

0,031

1

B01.070.011

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

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

1

1

B03.016.011

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 накожная (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
Электроэнцефалография 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 видеоэндоскопических 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 кратности 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 КодАнатомо-терапевтическо-химическая классификацияНаименование лекарственного препарата (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата)Усредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияСредняя суточная дозаСредняя курсовая доза

A06AD

Осмотические слабительные средства

Лактулоза0,03мг10 005420 210

Макрогол0,01г20840

M03AX

Другие миорелаксанты периферического действия

Ботулинический токсин типа A0,05ЕД80240

M09AX

Прочие препараты для лечения заболеваний костно-мышечной системы

Нусинерсен0,33мг1236

Рисдиплам0,33мг51 785

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

4.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияКоличество

Основной вариант стандартной диеты0,530

Энтеральное питание (ЭП)0,1623