

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при проксимальной спинальной мышечной атрофии 5Q (диагностика и лечение)

Приказ · № 6н · от 14.01.2025 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

Министерство юстиции
Российской Федерации
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО
Регистрационный № 81295
от 18 февраля 2025 г.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

Москва

14 января 2025 г. № 6н

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при проксимальной спинальной мышечной атрофии 5Q (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:

1. Утвердить стандарт медицинской помощи детям при проксимальной спинальной мышечной атрофии 5Q (диагностика и лечение) согласно приложению.
2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 1 сентября 2021 г. № 895н "Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при проксимальной спинальной мышечной атрофии 5q" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 1 ноября 2021 г., регистрационный № 65660).

Министр М.А.Мурашко

Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 14 января 2025 г. № 6н

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ПРОКСИМАЛЬНОЙ СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИИ 5Q (ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: дети

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: экстренная, неотложная, 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

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный 0,0761

V01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный 0,0331

V01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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") 0,021

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

AA08.02.001.001

Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала мышечной ткани с применением иммуногистохимических методов

0,0003

1

A27.05.034

Молекулярно-генетическое исследование делеций 7-го/ или 8-го экзонов гена SMN1 (спинальная амиотрофия) в крови

0,076

1

V03.005.006

Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)

0,076

1

V03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый

0,076

1

V03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

0,076

1

V03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

0,076

1

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови

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) 0,0154

A05.02.001.003

Электронейромиография стимуляционная одного нерва 0,0154

A05.02.002

Магнитно-резонансная томография мышечной системы 0,00121

A11.02.001

Биопсия мышцы 0,00031

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 0,114

B01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный 0,871

B01.004.002

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный 0,111

B01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный 0,0761

B01.010.001

Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга первичный 0,031

B01.010.002

Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга повторный 0,0121

B01.010.003

Ежедневный осмотр врачом-детским хирургом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара 0,0282

B01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный 0,871

B01.013.002

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный0,132

B01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный0,271

B01.015.004

Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный0,0341

B01.020.001

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре11

B01.020.005

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный13

B01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный0,851

B01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный0,65

B01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара149

B01.024.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный0,00151

B01.024.002

Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный0,000743

B01.028.001

Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный0,0271

B01.028.002

Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный0,0122

B01.028.003

Ежедневный осмотр врачом-оториноларингологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,00511

B01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой

B01.026.001 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный")0,981

B01.031.002

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой

B01.026.002 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный")0,932

B01.031.005

Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,1103

B01.037.001

Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный0,871

B01.037.002

Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный0,511

B01.037.003

Ежедневный осмотр врачом-пульмонологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,00228

B01.049.001

Прием (осмотр, консультация) врача-торакального хирурга первичный0,000571

B01.049.002

Прием (осмотр, консультация) врача-торакального хирурга повторный0,000171

B01.049.003

Ежедневный осмотр врачом-торакальным хирургом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,000171

B01.050.001

Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный11

B01.050.002

Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный14

B01.054.001

Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта13

B01.058.003

Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный0,0321

B01.064.003

Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный0,00131

B01.068.001

Прием (осмотр, консультация) врача-челюстно-лицевого хирурга первичный0,00131

B01.070.006

Прием (осмотр, консультация) врача по паллиативной медицинской помощи первичный0,111

B01.070.007

Прием (осмотр, консультация) врача по паллиативной медицинской помощи повторный0,06625

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,0381

B01.070.010

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный0,03338

B01.070.012

Патронаж выездной патронажной бригадой отделения выездной патронажной паллиативной медицинской помощи детям0,745

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.05.235

Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови 0,871

A09.28.015

Обнаружение кетоновых тел в моче 0,0871

B03.005.006

Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза) 0,533

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый

1

7

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

0,87

3

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

0,51

5

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови

0,87

2

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги Усредненный показатель частоты предоставления Усредненный показатель кратности применения

A04.03.002

Ультразвуковое исследование позвоночника 0,0262

A04.07.002

Ультразвуковое исследование слюнных желез 0,012

A04.10.002

Эхокардиография 0,872

A05.03.002

Магнитно-резонансная томография позвоночника (один отдел) 0,122

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы 0,871

A05.12.008

Чрескожный мониторинг парциального давления кислорода 0,582

A06.03.010

Рентгенография шейного отдела позвоночника 0,0871

A06.03.014

Рентгенография грудного и поясничного отдела позвоночника0,331

A06.03.058

Компьютерная томография позвоночника (один отдел)

0,12

2

A06.03.061

Рентгеноденситометрия

0,23

1

A06.03.061.001

Рентгеноденситометрия поясничного отдела позвоночника

0,28

1

A06.04.011

Рентгенография тазобедренного сустава

0,87

1

A06.09.007.001

Прицельная рентгенография органов грудной клетки

0,36

2

A12.05.113

Капнография

0,003

2

A12.05.114

Капнометрия

0,11

3

A12.09.001

Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков

0,17

2

A12.09.005

Пульсоксиметрия

0,069

164

B03.015.008

Кардиореспираторный мониторинг

0,59

2

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

0,46

3

A16.08.004

Постановка постоянной трахеостомы

0,011

1

A16.16.034

Гастростомия

0,00046

1

A16.16.034.001

Гастростомия с использованием видеоэндоскопических технологий

0,043

1

A16.16.034.003

Лапароскопическая гастростомия

0,0018

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

0,0311

A13.23.004

Медико-логопедическая процедура при дисфагии

0,6921

A13.23.008

Медико-логопедическая процедура с использованием интерактивных информационных технологий

0,820

A13.29.014

Процедуры по адаптации к условиям макросреды

0,3152

A14.08.004

Отсасывание слизи из верхних дыхательных путей

0,6365

A15.03.003.002

Наложение циркулярной гипсовой повязки

0,168

A16.09.011

Искусственная вентиляция легких0,15365

A16.09.011.006

Неинвазивная вентиляция с двухуровневым положительным давлением0,45365

A19.04.001

Лечебная физкультура при заболеваниях и травмах суставов125

A19.24.001

Лечебная физкультура при заболеваниях периферической нервной системы125

A19.24.001.004

Роботизированная механотерапия при заболеваниях периферической нервной системы0,02720

A19.24.001.012

Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при заболеваниях периферической нервной системы0,323

A19.24.001.026

Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях периферической нервной системы0,4925

A19.30.008

Лечебное плавание в бассейне0,328

A19.30.012

Упражнения лечебной физкультуры с использованием подвесных систем0,5120

A20.23.001

Воздействие лечебной грязью при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга (озокерит)0,523

A20.24.002

Парафинотерапия заболеваний периферической нервной системы0,523

A21.01.001

Общий массаж медицинский123

A21.01.002

Массаж лица медицинский123

A21.01.003

Массаж шеи медицинский123

A21.01.004

Массаж верхней конечности медицинский124

A21.01.009

Массаж нижней конечности медицинский124

A21.03.007

Массаж спины медицинский123

A21.08.002

Лечебная физкультура при заболеваниях верхних дыхательных путей
0,91

23

A21.30.005

Массаж грудной клетки медицинский

1

30

A21.30.006

Эрготерапия

0,36

20

B05.023.005

Услуги по медицинской реабилитации детей с нейро-ортопедической патологией методами
лечебного тейпирования

0,53

23

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

Лактулоза0,083мг10 0052 911 455

Лактулоза0,0068мг3 335970 485

Макрогол0,078г101 800

Макрогол0,0064г4720

A11CC

Витамин D и его

аналоги

Колекальциферол0,076тыс.МЕ1365

Колекальциферол0,55МЕ3 500420 000

A12AA

Препараты кальция

Кальция глюконат0,55г2240

M03AX

Другие миорелаксанты периферического действия

Ботулинический токсин типа A0,01ЕД60120

M09AX

Прочие препараты для лечения заболеваний костно-мышечной системы

Нусинерсен0,46мг1236

Онасемноген абепарвовек0,065трлн. вектор-геномов1 1001 100

Рисдиплам0,0049мг2648

Рисдиплам0,38мг51 825

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	0,88	60
------------------------------------	------	----

Сухая адаптированная молочная смесь для вскармливания детей с рождения	0,08	544
--	------	-----

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
-------------------------------------	---	-------------------	-----------------------	-----------------------

Сухая специальная смесь на основе гидролизата белков молочной сыворотки для вскармливания детей с рождения	0,25	доза	4	248
--	------	------	---	-----

Сухая специальная смесь на основе гидролизата белков молочной сыворотки для вскармливания детей с рождения	0,029	доза	5	220
--	-------	------	---	-----

Энтеральное питание (ЭП)	0,62	доза	1	60
--------------------------	------	------	---	----