

**Приказ Министерства здравоохранения РФ от 9 ноября 2012 г. N 720н
"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям
при митохондриальной миопатии, синдроме Кернса-Сейра"**

В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. 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 специализированной медицинской помощи детям при митохондриальной миопатии, синдроме Кернса-Сейра согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 22 января 2013 г.
Регистрационный N 26673

**Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
РФ от 9 ноября 2012 г. N 720н**

**Стандарт
специализированной медицинской помощи детям при митохондриальной
миопатии, синдроме Кернса-Сейра**

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: без осложнений

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 28

Код по МКБ X *(1)
Нозологические единицы

G71.3 Митохондриальная миопатия, не классифицированная в др.
H49.8 Другие паралитические косоглазия

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления *(2)	Усредненный показатель кратности применения
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	1	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога	1	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	1	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача- невролога первичный	1	1
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,2	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,5	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
V01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,5	1
V01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	0,2	1
V01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,5	1
Лабораторные методы исследования			
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	1
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	1
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови	1	1
A09.05.024	Исследование уровня общих липидов в крови	1	1
A09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови.	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	1
A09.05.037	Исследование концентрации водородных ионов (рН) крови	1	1
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	1	1
A09.05.099	Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови	1	2
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	1	1

A09.05.208	Исследование уровня пировиноградной кислоты в крови	1	1
A09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	1	1
A09.28.004	Обнаружение миоглобина в моче	0,5	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)	1	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	1	1
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов (рН) мочи	1	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	1	1
A12.05.056	Идентификация генов	0,5	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			
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A05.02.001	Электромиография игольчатами электродами (одна мышца)	0,7	1
A05.10.003	Проведение холтеровского исследования	0,5	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,5	1
A05.23.001.001	Электроэнцефалография с нагрузочными пробами	0,5	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,1	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,2	1
A06.03.002	Компьютерная томография головы	0,1	1
A06.03.032	Рентгенография кисти руки	0,5	1
A06.03.046	Рентгенография большой берцовой и малой берцовой костей	0,1	1
A12.22.005	Проведение глюкозотолерантного теста	1	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	0,3	1
V03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	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
V01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,2	1
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	1
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога	0,5	2
V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,5	2
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача- невролога повторный	0,8	2
V01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,2	1
V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	27
V01.035.002	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра повторный	0,2	2
V01.046.002	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога повторный	0,4	2
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	1	1
V01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	0,3	1
Лабораторные методы исследования			
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	1
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	1
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови	1	1
A09.05.016	Исследование уровня аммиака в крови	0,8	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,5	1
A09.05.024	Исследование уровня общих липидов в крови	1	1
A09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови.	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	1
A09.05.037	Исследование концентрации водородных ионов (рН) крови	1	2
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	1	1
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	1	1

A09.05.044.001	Исследование уровня гамма-глутамилтранспетидазы крови	1	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	1	1
A09.05.208	Исследование уровня пировиноградной кислоты в крови	1	1
A09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	0,6	1
A09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	1	1
A09.28.004	Обнаружение миоглобина в моче	0,5	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)	1	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	1	1
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов (pH) мочи	1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	3
Инструментальные методы исследования			
A04.10.002	Эхокардиография	0,2	1
A05.10.003	Проведение холтеровского исследования	0,5	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,3	1
A05.23.001.001	Электроэнцефалография с нагрузочными пробами	0,3	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,1	1
B03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1	1
Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
A13.29.003	Психологическая адаптация	1	1

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	СЕД*(4)	СКД*(5)
A05BA	Препараты для лечения заболеваний печени		0,4			
		Аргинина глутамат		г	5	140
A11DA	Витамин В1		0,4			
		Тиамин		мг	25	700
A11GA	Аскорбиновая кислота (витамин С)		0,6			
		Аскорбиновая кислота		мг	150	4200
A11HA	Другие витаминные препараты		1			
		Витамин Е		мг	10	280
		Никотинамид		мг	40	1120
		Пиридоксин		мг	20	560
		Рибофлавин		мг	10	280
A15	Препараты, стимулирующие аппетит		0			
		Янтарная кислота + [Лимонная кислота]		г	0,25	7
A16AA	Аминокислоты и их производные		0,5			
		Левокарнитин		мг	500	14000
C01CX	Другие кардиотонические средства		0,6			
		Цитохром С		мг	40	400
C01EB	Другие препараты для		0,8			

	лечения заболеваний сердца					
		Убидекаренон		мг	150	4200

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основная лечебная диета (ОЛД)	1	28

* (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 химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

* (4) - средняя суточная доза

* (5) - средняя курсовая доза

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)).