

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

от 29 декабря 2012 года N 1741н

Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при спинальных мышечных атрофиях

В соответствии со [статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 года 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 первичной медико-санитарной помощи детям при спинальных мышечных атрофиях согласно приложению.

Министр  
В.И.Скворцова

Зарегистрировано  
в Министерстве юстиции  
Российской Федерации  
29 марта 2013 года,  
регистрационный N 27924

## **Приложение. Стандарт первичной медико-санитарной помощи детям при спинальных мышечных атрофиях**

Приложение  
к приказу

Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
от 29 декабря 2012 года N 1741н

**Категория возрастная:** дети

**Пол:** любой

**Фаза:** любая

**Стадия:** любая

**Осложнения:** без осложнений

**Вид медицинской помощи:** первичная медико-санитарная помощь

**Условия оказания медицинской помощи:** амбулаторно

**Форма оказания медицинской помощи:** плановая

**Средние сроки лечения (количество дней): 180**

**Код по [МКБ X](#)\***

---

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

### **Нозологические единицы**

- G12.0 Детская спинальная мышечная атрофия, I тип [Верднига-Гоффмана]
- G12.1 Другие наследственные спинальные мышечные атрофии
- G12.2 Болезнь двигательного нейрона
- G12.8 Другие спинальные мышечные атрофии и родственные синдромы
- G12.9 Спинальная мышечная атрофия неуточненная

## **1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния**

**Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста**

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления 1	Усредненный показатель кратности применения
------------------------	---------------------------------	----------------------------------------------------	---------------------------------------------

1 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.

B01.006.601	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,6	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	0,3	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача- невролога первичный	1	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,6	1

V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,6	1
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда первичный	0,6	1

**Лабораторные методы исследования**

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A08.02.001	Морфологическое исследование препарата мышечной ткани	0,3	1
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	0,9	1
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	1	1
A09.05.054	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови	0,3	1
A09.05.074	Исследование уровня циркулирующих иммунных комплексов в крови	0,3	1
A09.05.099	Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови	0,05	1
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	0,05	1
A09.05.208	Исследование уровня пировиноградной кислоты в крови	0,05	1

A09.07.003	Микроскопическое исследование отделяемого ротоглотки из	0,1	1
A09.07.004	Исследование отделяемого полости рта на чувствительность к антибактериальным и противогрибковым препаратам из	0,1	1
A09.09.001	Микроскопическое исследование нативного и окрашенного препарата мокроты	0,1	1
A12.05.013	Цитогенетическое исследование (кариотип)	0,3	1
A12.05.056	Идентификация генов	0,5	1
A12.06.019	Исследование ревматоидных факторов в крови	0,3	1
A12.22.005	Проведение глюкозотолерантного теста	0,05	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	1

**Инструментальные методы исследования**

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A05.02.001.001	Электромиография игольчатая	0,8	1
A05.02.001.002	Электромиография накожная одной анатомической зоны	0,8	1
A05.02.001.003	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	0,8	1
A05.02.001.011	Электронейромиография игольчатами электродами (один нерв)	0,8	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,9	1
A05.23.009.010	Магнитно-резонансная томография спинного мозга (один отдел)	0,2	1

<b>Иные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A13.23.012	Общее нейропсихологическое обследование	0,3	1
A13.23.013	Специализированное нейропсихологическое обследование	0,1	1
A13.29.001	Психопатологическое обследование	0,1	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
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,3	1
B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,2	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	3
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	0,5	2
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда повторный	0,5	1
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,4	1

**Лабораторные методы исследования**

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	0,1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	0,1	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,1	1
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	0,4	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

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	0,2	1
A05.02.001.001	Электромиография игольчатая	0,8	1
A05.02.001.002	Электромиография накожная одной анатомической зоны	0,8	1
A05.02.001.003	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	0,8	1
A05.02.001.011	Электронейромиография игольчатами электродами (один нерв)	0,8	1
A05.10.008.001	Холтеровское мониторирование сердечного ритма (ХМ-ЭКГ)	0,05	1
A06.03.018	Рентгенография позвоночника, специальные исследования и проекции	0,2	1
A06.03.019	Рентгенография позвоночника в динамике	0,2	1

A06.03.020	Рентгенография позвоночника, вертикальная	0,1	1
B03.037.001	Функциональное тестирование легких	0,2	1

<b>Иные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A13.23.012	Общее нейропсихологическое обследование	0,3	1
A13.23.013	Специализированное нейропсихологическое обследование	0,1	1
A13.29.001	Психопатологическое обследование	0,1	1

Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A19.30.002	Упражнения для укрепления мышц диафрагмы	0,5	10
A19.30.004	Лечебная гимнастика при заболеваниях и травмах центральной нервной системы у детей	1	10
A20.09.001	Респираторная терапия	0,1	1
A21.24.004	Массаж при заболеваниях периферической нервной системы	0,5	10

**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**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
-----	-------------------------------------------------	-----------------------------------------	-----------------------------------------------	-------------------	--------	---------

\*\* Международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

\*\*\* Средняя суточная доза.

\*\*\*\* Средняя курсовая доза.

A02AB	Соединения алюминия		0,4			
		Алюминия фосфат		мг	40,16	1204,8
A11CA	Витамин А		1			
		Ретинол		МЕ	5000	105000
A11DA	Витамин В1		0,9			
		Кокарбоксилаза		мг	50	1500
		Тиамин		мг	200	24000
A11GA	Аскорбиновая кислота (витамин С)		1			
		Аскорбиновая кислота		мг	50	1500

A11HA	Другие витаминные препараты		1			
		Витамин Е		мг	100	6000
		Пиридоксин		мг	30	1800
A14AA	Производные андростана		0,5			
		Метандиенон		мг	5	200
A16AA	Аминокислоты и их производные		1			
		Левокарнитин		мг	500	15000
B06AB	Прочие гематологические средства		0,4			
		Актовегин		мг	600	36000
C01CX	Другие кардиотонические средства		0,5			
		Цитохром С		мг	40	400
C01EB	Другие препараты для лечения заболеваний сердца		0,8			
		Инозин		мг	200	2000
C05CA	Биофлавоноиды		0,4			

		Аскорбиновая кислота+ Рутозид		мг	0	0
C09AA	Ингибиторы АПФ		0,1			
		Каптоприл		мг	100	1500
		Эналаприлат		мг	40	7200
C10AD	Никотиновая кислота и ее производные		0,8			
		Никотиновая кислота		мг	300	6300
H02AB	Глюкокортикоиды		0,2			
		Преднизолон		мг	30	5400
N06BX	Другие психостимуляторы и ноотропные препараты		0,5			
		Гопантеновая кислота		мг	2000	180000
		Пирацетам		мг	600	54000
N07AX	Другие парасимпатомиметики		0,8			
		Холина альфосцерат		мг	1200	108000



N07CA	Препараты для устранения головокружения		0,4			
		Циннаризин		мг	50	3000
S01EC	Ингибиторы карбоангидразы		0,4			
		Ацетазоламид		мг	250	7500

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-терапевтической-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)).

3. Граждане, имеющие в соответствии с [Федеральным законом от 17.07.99 N 178-ФЗ "О государственной социальной помощи"](#) (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, N 29, ст.3699; 2004, N 35, ст.3607; 2006, N 48, ст.4945; 2007, N 43, ст.5084; 2008, N 9, ст.817; 2008, N 29, ст.3410; N 52, ст.6224; 2009, N 18, ст.2152; N 30, ст.3739; N 52, ст.6417; 2010, N 50, ст.6603; 2011, N 27, ст.3880; 2012, N 31, ст.4322) право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях обеспечиваются лекарственными препаратами для медицинского применения, включенными в [Перечень лекарственных препаратов, в том числе перечень лекарственных препаратов, назначаемых по решению врачебной комиссии лечебно-профилактических учреждений, обеспечение которыми осуществляется в соответствии со стандартами медицинской помощи по рецептам врача \(фельдшера\) при оказании государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг](#), утвержденный [приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 18.09.2006 N 665](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный N 8322), с изменениями, внесенными [приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19.10.2007 N 651](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный N 10367), [от 27.08.2008 N 451н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный N 12254), [от 01.12.2008 N 690н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный N 12917), [от 23.12.2008 N 760н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный N 13195) и [от 10.11.2011 N 1340н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный N 22368).

Электронный текст документа  
подготовлен ЗАО "Кодекс" и сверен по:

официальный сайт Минздрава России  
[www.rosminzdrav.ru](http://www.rosminzdrav.ru) (сканер-копия)  
по состоянию на 03.04.2013