

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ
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

Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
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 <*>

Нозологические единицы

G71.3 Митохондриальная миопатия, не классифицированная в других рубриках

H49.8 Другие паралитические косоглазия

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления <1>	Усредненный показатель кратности применения
Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
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

В01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,5	1
В01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
В01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,5	1
В01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	0,2	1
В01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный	0,5	1
Лабораторные методы исследования			
А09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	1
А09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	1
А09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови	1	1
А09.05.024	Исследование уровня общих липидов в крови	1	1
А09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови	1	1
А09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
А09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	1
А09.05.037	Исследование концентрации водородных ионов (рН) крови	1	1
А09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	1	1
А09.05.099	Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови	1	2
А09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
А09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	1	1
А09.05.208	Исследование уровня пировиноградной кислоты в крови	1	1
А09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	1	1
А09.28.004	Обнаружение миоглобина в моче	0,5	1
А09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)	1	1
А09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	1	1
А09.28.017	Определение концентрации водородных ионов (рН) мочи	1	1
А09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	1	1
А12.05.056	Идентификация генов	0,5	1
В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
В03.016.006	Анализ мочи общий	1	3
Инструментальные методы исследования			
А04.10.002	Эхокардиография	1	1
А05.02.001	Электромиография игольчатыми электродами (одна мышца)	0,7	1
А05.10.003	Проведение холтеровского исследования	0,5	1
А05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
А05.23.001	Электроэнцефалография	0,5	1
А05.23.001.001	Электроэнцефалография с нагрузочными пробами	0,5	1
А05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,1	1
А05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,2	1
А06.03.002	Компьютерная томография головы	0,1	1
А06.03.032	Рентгенография кисти руки	0,5	1
А06.03.046	Рентгенография большой берцовой и малой берцовой костей	0,1	1
А12.22.005	Проведение глюкозотолерантного теста	1	1
А12.25.001	Тональная аудиометрия	0,3	1
В03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1	1

<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.

2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста			
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
A09.05.044.01	Исследование уровня гамма-глутамилтранспептидазы 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	1	1

	(рН) мочи		
В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
В03.016.006	Анализ мочи общий	1	3
Инструментальные методы исследования			
А04.10.002	Эхокардиография	0,2	1
А05.10.003	Проведение холтеровского исследования	0,5	1
А05.23.001	Электроэнцефалография	0,3	1
А05.23.001.0 01	Электроэнцефалография с нагрузочными пробами	0,3	1
А05.23.001.0 02	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,1	1
В03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1	1
Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
А13.29.003	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 <*>	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД <***>	СКД <****>
А05ВА	Препараты для лечения заболеваний печени		0,4			
		Аргинина глутамат		г	5	140
А11ДА	Витамин В1		0,4			
		Тиамин		мг	25	700
А11ГА	Аскорбиновая кислота (витамин С)		0,6			
		Аскорбиновая кислота		мг	150	4200
А11НА	Другие витаминные препараты		1			
		Витамин Е		мг	10	280
		Никотинамид		мг	40	1120
		Пиридоксин		мг	20	560
		Рибофлавин		мг	10	280
А15	Препараты, стимулирующие аппетит		0			
		Янтарная кислота + [Лимонная кислота]		г	0,25	7
А16АА	Аминокислоты и их производные		0,5			
		Левонарнитин		мг	500	14000
С01СХ	Другие кардиотонические средства		0,6			
		Цитохром С		мг	40	400
С01ЕВ	Другие препараты для лечения заболеваний сердца		0,8			
		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

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

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

<****> Средняя суточная доза.

<*****> 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)).
