



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)



14 января 2025 г.

№ 64

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, п р и к а з ы в а ю:

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 2025г. № 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 | | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
|---|--|---|---|
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | | |
| V01.006.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный | 0,076 | 1 |
| V01.023.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный | 0,033 | 1 |
| 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») | 0,02 | 1 |

| 1.2. Лабораторные методы исследования | | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
|---------------------------------------|--|---|---|
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | | |
| A08.02.001.001 | 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 экзона 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 общегерепативический | 0,076 | 1 |
| V03.016.006 | Общий (клинический) анализ мочи | 0,076 | 1 |
| V03.016.011 | 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 | Электрмиография игольчатая (одна мышца) | 0,015 | 4 |
| A05.02.001.003 | Электрнейромиография стимуляционная одного нерва | 0,015 | 4 |
| A05.02.002 | Магнитно-резонансная томография мышечной системы | 0,0012 | 1 |
| A11.02.001 | Биопсия мышцы | 0,0003 | 1 |

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

| 2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста | | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
|--|--|---|---|
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | | |
| V01.003.003 | Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом | 0,11 | 4 |
| V01.004.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный | 0,87 | 1 |
| V01.004.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный | 0,11 | 1 |
| V01.006.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный | 0,076 | 1 |
| V01.010.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга первичный | 0,03 | 1 |
| V01.010.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга повторный | 0,012 | 1 |
| V01.010.003 | Ежедневный осмотр врачом-детским хирургом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 0,028 | 2 |
| V01.013.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный | 0,87 | 1 |
| V01.013.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный | 0,13 | 2 |
| V01.015.003 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный | 0,27 | 1 |
| V01.015.004 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный | 0,034 | 1 |

| | | | |
|-------------|--|---------|----|
| V01.020.001 | Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре | 1 | 1 |
| V01.020.005 | Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный | 1 | 3 |
| V01.023.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный | 0,85 | 1 |
| V01.023.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный | 0,6 | 5 |
| V01.023.003 | Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 1 | 49 |
| V01.024.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный | 0,0015 | 1 |
| V01.024.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный | 0,00074 | 3 |
| V01.028.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный | 0,027 | 1 |
| V01.028.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный | 0,012 | 2 |
| V01.028.003 | Ежедневный осмотр врачом-оториноларингологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 0,0051 | 1 |
| 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») | 0,98 | 1 |

| | | | |
|-------------|--|---------|-----|
| V01.031.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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») | 0,93 | 2 |
| V01.031.005 | Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 0,1 | 103 |
| V01.037.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный | 0,87 | 1 |
| V01.037.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный | 0,51 | 1 |
| V01.037.003 | Ежедневный осмотр врачом-пульмонологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 0,0022 | 8 |
| V01.049.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-торакального хирурга первичный | 0,00057 | 1 |
| V01.049.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-торакального хирурга повторный | 0,00017 | 1 |
| V01.049.003 | Ежедневный осмотр врачом-торакальным хирургом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 0,00017 | 1 |
| V01.050.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный | 1 | 1 |
| V01.050.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный | 1 | 4 |
| V01.054.001 | Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта | 1 | 3 |

| | | | |
|-------------|---|--------|----|
| V01.058.003 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный | 0,032 | 1 |
| V01.064.003 | Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный | 0,0013 | 1 |
| V01.068.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-челюстно-лицевого хирурга первичный | 0,0013 | 1 |
| V01.070.006 | Прием (осмотр, консультация) врача по паллиативной медицинской помощи первичный | 0,11 | 1 |
| V01.070.007 | Прием (осмотр, консультация) врача по паллиативной медицинской помощи повторный | 0,066 | 25 |
| V01.070.009 | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный | 0,038 | 1 |
| V01.070.010 | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный | 0,033 | 38 |
| V01.070.012 | Патронаж выездной патронажной бригадой отделения выездной патронажной паллиативной медицинской помощи детям | 0,74 | 5 |

2.2. Лабораторные методы исследования

| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
|------------------------|--|---|---|
| A09.05.235 | Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови | 0,87 | 1 |
| A09.28.015 | Обнаружение кетоновых тел в моче | 0,087 | 1 |
| V03.005.006 | Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза) | 0,53 | 3 |

| | | | |
|-------------|---|------|---|
| V03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 1 | 7 |
| V03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 0,87 | 3 |
| V03.016.006 | Общий (клинический) анализ мочи | 0,51 | 5 |
| V03.016.011 | 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 | 0,026 | 2 |
| A04.07.002 | Ультразвуковое исследование слюнных желез | 0,01 | 2 |
| A04.10.002 | Эхокардиография | 0,87 | 2 |
| A05.03.002 | Магнитно-резонансная томография позвоночника (один отдел) | 0,12 | 2 |
| A05.10.006 | Регистрация электрокардиограммы | 0,87 | 1 |
| A05.12.008 | Чрескожный мониторинг парциального давления кислорода | 0,58 | 2 |
| A06.03.010 | Рентгенография шейного отдела позвоночника | 0,087 | 1 |
| A06.03.014 | Рентгенография грудного и поясничного отдела позвоночника | 0,33 | 1 |

| | | | |
|----------------|---|-------|-----|
| 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 |
| V03.015.008 | 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 | 0,031 | 1 |
| A13.23.004 | Медико-логопедическая процедура при дисфагии | 0,69 | 21 |
| A13.23.008 | Медико-логопедическая процедура с использованием интерактивных информационных технологий | 0,8 | 20 |
| A13.29.014 | Процедуры по адаптации к условиям макросреды | 0,31 | 52 |
| A14.08.004 | Отсасывание слизи из верхних дыхательных путей | 0,6 | 365 |
| A15.03.003.002 | Наложение циркулярной гипсовой повязки | 0,16 | 8 |
| A16.09.011 | Искусственная вентиляция легких | 0,15 | 365 |
| A16.09.011.006 | Неинвазивная вентиляция с двухуровневым положительным давлением | 0,45 | 365 |
| A19.04.001 | Лечебная физкультура при заболеваниях и травмах суставов | 1 | 25 |

| | | | |
|----------------|--|-------|----|
| A19.24.001 | Лечебная физкультура при заболеваниях периферической нервной системы | 1 | 25 |
| A19.24.001.004 | Роботизированная механотерапия при заболеваниях периферической нервной системы | 0,027 | 20 |
| A19.24.001.012 | Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при заболеваниях периферической нервной системы | 0,3 | 23 |
| A19.24.001.026 | Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях периферической нервной системы | 0,49 | 25 |
| A19.30.008 | Лечебное плавание в бассейне | 0,3 | 28 |
| A19.30.012 | Упражнения лечебной физкультуры с использованием подвесных систем | 0,51 | 20 |
| A20.23.001 | Воздействие лечебной грязью при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга (озокерит) | 0,5 | 23 |
| A20.24.002 | Парафинотерапия заболеваний периферической нервной системы | 0,5 | 23 |
| A21.01.001 | Общий массаж медицинский | 1 | 23 |
| A21.01.002 | Массаж лица медицинский | 1 | 23 |
| A21.01.003 | Массаж шеи медицинский | 1 | 23 |
| A21.01.004 | Массаж верхней конечности медицинский | 1 | 24 |
| A21.01.009 | Массаж нижней конечности медицинский | 1 | 24 |
| A21.03.007 | Массаж спины медицинский | 1 | 23 |

| | | | |
|-------------|--|------|----|
| 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

| Код | Анатомо-терапевтическо-химическая классификация | Наименование лекарственного препарата (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата) | Усредненный показатель частоты представления | Единицы измерения | Средняя суточная доза | Средняя курсовая доза |
|-------|---|---|--|-------------------|-----------------------|-----------------------|
| A06AD | Осмотические слабительные средства | Лактулоза | 0,083 | мг | 10 005 | 2 911 455 |
| | | Лактулоза | 0,0068 | мг | 3 335 | 970 485 |
| | | Макрогол | 0,078 | г | 10 | 1 800 |
| | | Макрогол | 0,0064 | г | 4 | 720 |
| A11CC | Витамин D и его аналоги | | | | | |

| | | | | | | |
|-------|--|------------------------------|--------|----------------------|-------|---------|
| | | Колекальциферол | 0,076 | тыс.МЕ | 1 | 365 |
| | | Колекальциферол | 0,55 | МЕ | 3 500 | 420 000 |
| A12AA | Препараты кальция | | | | | |
| | | Кальция глюконат | 0,55 | г | 2 | 240 |
| M03AX | Другие миорелаксанты периферического действия | | | | | |
| | | Ботулинический токсин типа А | 0,01 | ЕД | 60 | 120 |
| M09AX | Прочие препараты для лечения заболеваний костно-мышечной системы | | | | | |
| | | Нусинерсен | 0,46 | мг | 12 | 36 |
| | | Онасемноген абепарвовек | 0,065 | трлн. вектор-геномов | 1 100 | 1 100 |
| | | Рисдиплам | 0,0049 | мг | 2 | 648 |
| | | Рисдиплам | 0,38 | мг | 5 | 1 825 |

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 | 0,085 | 44 | |

| 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 | |