

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при нарушениях митохондриального бета-окисления жирных кислот (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)

Приказ · № 542н · от 09.08.2022 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

9 августа 2022 г. № 542н

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при нарушениях митохондриального - окисления жирных кислот (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)

Зарегистрирован Минюстом России 5 сентября 2022 г.

Регистрационный № 69934

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" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2022, № 1, ст. 51) и подпунктом 5.2.18 пункта 5 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608 (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, № 26, ст. 3526), приказываю:

Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при нарушениях митохондриального -окисления жирных кислот (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

Министр М.А.Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 августа 2022 г. № 542н

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ НАРУШЕНИЯХ МИТОХОНДРИАЛЬНОГО - ОКИСЛЕНИЯ ЖИРНЫХ КИСЛОТ (ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: взрослые

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь, специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно, стационарно

Форма оказания медицинской помощи: экстренная, неотложная, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по МКБ X 1):

E71.3 Нарушения обмена жирных кислот

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

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услуги Наименование медицинской услуги Усредненный показатель частоты предоставления 2 Усредненный показатель кратности применения

B01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный 0,181

B01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный 0,181

B01.015.001

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный 0,091

B01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный 0,181

B01.047.001

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта 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") 0,271

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.

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

0,3

7

B01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный

0,3

1

B01.004.003

Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара

0,05

10

B01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный

0,12

1

B01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный

0,25

3

В01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный

0,32

1

В01.013.002

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный

0,25

3

В01.015.001

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный

0,51

1

В01.015.002

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога повторный

0,09

1

В01.015.006

Ежедневный осмотр врачом-кардиологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара

0,1

18

В01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный

0,42

1

В01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный

0,18

1

В01.023.003

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

0,1

18

В01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный

0,5

1

В01.025.003

Ежедневный осмотр врачом-нефрологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара

0,1

18

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный

0,4

1

B01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный

0,15

2

B01.047.009

Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара

0,15

21

B04.047.001

Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-терапевта (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой

B04.026.001 "Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)")

1

1

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

A09.05.207

Исследование уровня молочной кислоты в крови14

A09.05.256

Исследования уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови0,21

A09.28.015

Обнаружение кетоновых тел в моче0,151

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый

1

3

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

1

2

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

1

3

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови

1

7

B03.016.019.001

Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом
тандемной масс-спектрометрии

1

2

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

A02.26.003

Офтальмоскопия0,4

2

A04.10.002

Эхокардиография1

2

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)1

2

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек1

2

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы1

2

A05.10.008

Холтеровское мониторирование сердечного ритма0,8

2

A05.23.001

Электроэнцефалография

0,4

2

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом

0,2

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

A16.16.034

Гастростомия 0,031

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 0,061

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз

Код Анатомо-терапевтической-химической классификации Наименование лекарственного препарата 3 Усредненный показатель частоты предоставления Единицы измерения ССД 4 СКД 5

A10AB

Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения

Инсулин растворимый [человеческий генно-инженерный] 0,3 МЕ 35210

A16AA

Аминокислоты и их производные

Левокарнитин 0,54 г 72 555

B05BA

Растворы для парентерального питания

Декстроза 0,3 г 100

600

B05CB

Солевые растворы

Натрия хлорид 0,24 мл 5002 500

B05XA

Растворы электролитов

Натрия гидрокарбонат 0,27 мг 4202 520

C01CA

Адренергические и дофаминергические средства

Эпинефрин 0,12 мг 7001 400

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

4 Средняя суточная доза.

5 Средняя курсовая доза.

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	0,521	
------------------------------------	-------	--

Энтеральное питание (ЭП)	0,097	
--------------------------	-------	--

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения
-------------------------------------	---	-------------------

Сухая специализированная смесь с повышенным содержанием СЦТ	0,54доза	31 095
---	----------	--------