

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при других видах нарушения обмена аминокислот с разветвленной цепью (пропионовой ацидемии/ацидурии) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)

Приказ · № 558н · от 16.08.2022 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

16 августа 2022 г. № 558н

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при других видах нарушения обмена аминокислот с разветвленной цепью (пропионовой ацидемии/ацидурии) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)

Зарегистрирован Минюстом России 22 сентября 2022 г.

Регистрационный № 70176

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 других видах нарушения обмена аминокислот с разветвленной цепью (пропионовой ацидемии/ацидурии) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

Министр М.А.Мурашко

Приложение

к приказу Министерства

здравоохранения

Российской Федерации от 16 августа 2022 г. № 558н

СТАНДАРТ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ ДРУГИХ ВИДАХ НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА АМИНОКИСЛОТ С РАЗВЕТВЛЕННОЙ ЦЕПЬЮ (ПРОПИОНОВОЙ АЦИДЕМИИ/АЦИДУРИИ) (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, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по МКБ X 1):

E71.1 Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью

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

V01.004.001 Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный

0,004

1

V01.006.001 Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный

0,71

1

V01.013.001 Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный

0,12

1

V01.015.001 Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный

0,01

1

V01.023.001 Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный

0,11

1

V01.025.001 Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный

0,005

1

V01.029.001 Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный

0,006

1

V01.035.001 Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный

0,005

1

V01.047.001 Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта 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")

0,11

1

V01.050.001 Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный

0,004

1

V01.058.001 Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный

0,003

1

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.

1.2. 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 крови	0,021	
--	--	-------	--

A09.28.015			
------------	--	--	--

	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,0181	
--	----------------------------------	--------	--

A09.28.015.001			
----------------	--	--	--

	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,0021	
--	---	--------	--

B03.016.003			
-------------	--	--	--

	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,021	
--	--	-------	--

B03.016.004			
-------------	--	--	--

	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,021	
--	--	-------	--

B03.016.011			
-------------	--	--	--

	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,021	
--	---	-------	--

B03.016.018			
-------------	--	--	--

	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,021	
--	---	-------	--

B03.016.019.001			
-----------------	--	--	--

	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии	0,021	
--	---	-------	--

B03.019.019			
-------------	--	--	--

	Комплекс исследований для диагностики органических ацидурий	0,021	
--	---	-------	--

1.3. Инструментальные методы исследования

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

--	--	--	--

--	--	--	--

--	--	--	--

A02.26.003	Офтальмоскопия		
------------	----------------	--	--

		0,006	
--	--	-------	--

		1	
--	--	---	--

A04.10.002	Эхокардиография		
------------	-----------------	--	--

		0,018	
--	--	-------	--

		1	
--	--	---	--

A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)		
------------	---	--	--

		0,02	
--	--	------	--

		1	
--	--	---	--

A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек		
----------------	-----------------------------------	--	--

		0,02	
--	--	------	--

1
A05.10.006Регистрация электрокардиограммы
0,02
1
A05.10.008Холтеровское мониторирование сердечного ритма
0,005
1
A05.15.002Магнитно-резонансная холангиопанкреатография
0,003
1
A05.23.001Электроэнцефалография
0,012
1
A05.23.001.002Электроэнцефалография с видеомониторингом
0,003
1
A05.23.009Магнитно-резонансная томография головного мозга
0,007
1
A05.26.002Регистрация зрительных вызванных потенциалов коры головного мозга
0,002
1
A05.30.005Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости
0,003
1
A06.23.004Компьютерная томография головного мозга
0,003
1
A06.30.005Компьютерная томография органов брюшной полости
0,002
1
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
B01.003.003Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом
0,3
7
B01.006.001Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный
0,29
1
B01.006.002Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный
1
2
B01.013.001Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный

0,3

1

V01.013.002 Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный

0,11

1

V01.015.001 Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный

0,99

1

V01.023.001 Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный

0,44

1

V01.023.002 Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный

0,56

1

V01.023.003

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

0,3

14

V01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный

0,57

1

V01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный

0,15

1

V01.035.001

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный

0,25

1

V01.046.001

Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный

0,38

1

V01.047.001

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта 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")

0,51

1

V01.047.002

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта 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")

0,1

1

B01.047.009

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

0,3

14

B01.050.001

Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный

0,58

1

B01.070.009 Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный

0,25

1

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)")

0,98

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 крови 0,942

A09.28.003.001

Определение альбумина в моче 0,641

A09.28.003.002

Определение количества белка в суточной моче 0,641

A09.28.010

Исследование уровня мочевой кислоты в моче 0,641

A09.28.012

Исследование уровня кальция в моче 0,641

A09.28.015

Обнаружение кетоновых тел в моче 0,271

A09.28.015.001

Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом 0,031

A09.28.026

Исследование уровня фосфора в моче 0,641

A12.28.002

Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)

0,64

1

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый

1

2

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

1

2

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови

0,95

7

B03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче

0,79

1

B03.016.019.001

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

1

1

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный
показатель кратности применения

A02.26.003

Офтальмоскопия0,151

A04.10.002

Эхокардиография12

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)12

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек12

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы12

A05.10.008

Холтеровское мониторирование сердечного ритма

0,51

1

A05.15.002

Магнитно-резонансная холангиопанкреатография

0,088

1

A05.23.001

Электроэнцефалография

0,75

1

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом

0,064

1

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга

0,25

1

A05.30.005

Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости

0,088

1

A06.23.004

Компьютерная томография головного мозга

0,13

1

A06.30.005

Компьютерная томография органов брюшной полости

0,059

1

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

КодАнатомо-терапевтическо-химическая классификацияНаименование

лекарственного препарата 3 Усредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы

измеренияССД 4 СКД 5

A10AB

Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения

Инсулин растворимый [человеческий генно-инженерный]0,28ME35210

A16AA

Аминокислоты и их производные

Левонарнитин1г72 555

B05BA

Растворы для парентерального питания

Декстроза0,28г100600

B05BB

Растворы, влияющие на водноэлектролитный баланс

Калия хлорид + Натрия гидрокарбонат + Натрия хлорид 0,15мл 100600

B05XA

Растворы электролитов

Натрия гидрокарбонат 0,15мг 4202 520

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
-------------------------------------	---	------------

Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)	0,618	
--	-------	--

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

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

Специальный продукт лечебного питания, лишенный метионина, треонина, изолейцина и валина	0,1доза	41 460
--	---------	--------