

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при нарушениях обмена галактозы (галактоземии) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)

Приказ · № 338н · от 19.05.2022 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

19 мая 2022 г. № 338н

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при нарушениях обмена галактозы (галактоземии) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)

Зарегистрирован Минюстом России 22 июня 2022 г.

Регистрационный № 68946

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:

1. Утвердить стандарт медицинской помощи детям при нарушениях обмена галактозы (галактоземии) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.
2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2018 г. № 956н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при галактоземии" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23 января 2019 г., регистрационный № 53524).

Министр М.А.Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 19 мая 2022 г. № 338н

СТАНДАРТ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НАРУШЕНИЯХ ОБМЕНА ГАЛАКТОЗЫ (ГАЛАКТОЗЕМИИ)
(ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: дети

Пол пациента: любой

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

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно, стационарно

Форма оказания медицинской помощи: неотложная, плановая

Фаза течения заболевания (состояния): вне зависимости от фазы

Стадия и (или) степень тяжести заболевания (состояния): вне зависимости

Осложнения: вне зависимости

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

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 услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставления 2 Усредненный показатель кратности применения

V01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный0,0081

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный0,081

V01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный0,081

V01.014.001

Прием (осмотр, консультация) врача-инфекциониста первичный0,00161

V01.017.001

Прием (консультация) врача - клинического фармаколога0,00081

V01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный0,081

V01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный0,0081

V01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный0,081

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")0,981

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 услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.05.073

Определение активности альфа-1-антитрипсина в крови0,0081

A09.05.207

Исследование уровня молочной кислоты в крови0,041

B03.005.006

Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)0,081

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый0,081

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический0,081

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи0,081

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови0,0081

B03.016.017

Комплексное определение концентрации жирных кислот в крови0,0081

B03.016.019.001

Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом
тандемной масс-спектрометрии0,081

B03.032.003

Комплекс исследований для диагностики галактоземии0,081

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты
предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A02.26.003

Офтальмоскопия0,081

A04.12.001.002

Дуплексное сканирование артерий почек0,0041

A04.12.012

Дуплексное сканирование сосудов печени0,0081

A04.12.021

Дуплексное сканирование сосудов селезенки0,041

A04.12.023

Дуплексное сканирование нижней полой и почечных вен0,00081

A04.14.002

Ультразвуковое исследование желчного пузыря и протоков0,0241

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)0,081

A04.28.001

Ультразвуковое исследование почек и надпочечников0,041

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

2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты

предоставления Усредненный показатель кратности применения

В01.001.001

Прием (осмотр, консультация) врача - акушера-гинеколога первичный 0,181

В01.001.002

Прием (осмотр, консультация) врача - акушера-гинеколога повторный 0,000921

В01.003.003

Суточное наблюдение врачом - анестезиологом-реаниматологом 0,00167

В01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный 0,991

В01.004.002

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный 0,0081

В01.004.003

Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара 0,00510

В01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный 0,012

В01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный 0,0241

В01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный 0,21

В01.013.002

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный 0,0731

В01.017.001

Прием (консультация) врача - клинического фармаколога 0,00051

В01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный 0,921

В01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный 0,083

В01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный 0,011

В01.025.002

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный 0,0011

В01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный 0,921

В01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный 0,083

В01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой

В01.026.001 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)

первичный")0,0161

B01.031.002

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.002 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный")13

B01.031.005

Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,01312

B01.032.003

Ежедневный осмотр врачом-неонатологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,00813

B01.053.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского уролога-андролога первичный0,00931

B01.053.004

Прием (осмотр, консультация) врача - детского уролога-андролога повторный0,000921

B01.058.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный0,51

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,461

B04.031.001

Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (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)")12

2.2. Лабораторные методы исследования

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

A09.05.128	Исследование уровня галактозы в крови	11	
------------	---------------------------------------	----	--

A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	0,0051	
------------	--	--------	--

B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,011	
-------------	--	-------	--

B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	11	
-------------	--	----	--

B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	11	
-------------	--	----	--

B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	11	
-------------	---------------------------------	----	--

B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,0031	
-------------	---	--------	--

B03.016.015

Исследование мочи методом Зимницкого0,0011

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A02.26.003

Офтальмоскопия0,011

A04.12.001.002

Дуплексное сканирование артерий почек0,00051

A04.12.012

Дуплексное сканирование сосудов печени0,0011

A04.12.021

Дуплексное сканирование сосудов селезенки0,0051

A04.12.023

Дуплексное сканирование нижней полой и почечных вен0,00011

A04.14.002

Ультразвуковое исследование желчного пузыря и протоков0,0031

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)11

A04.28.001

Ультразвуковое исследование почек и надпочечников0,11

A04.30.010

Ультразвуковое исследование органов малого таза комплексное (трансвагинальное и трансабдоминальное)0,181

A06.03.061

Рентгеноденситометрия0,281

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых дозКодАнатомо-терапевтическо-химическая классификацияНаименование лекарственного препарата 3 Усредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияССД 4 СКД 5

A11CC

Витамин D и его аналоги

Колекальциферол1тыс.МЕ1365

A12AX

Препараты кальция в комбинации с витамином D и/или другими препаратами

Кальция карбонат + Колекальциферол0,04мг20073 000

Кальция карбонат + Колекальциферол0,032мкг + МЕ166 700 + 66,760 845 500 + 24 345,5

Кальция карбонат + Колекальциферол0,032мг + МЕ500 + 200182 500 + 73 000

Кальция карбонат + Колекальциферол0,032мг + МЕ500 + 400182 500 +
146 000

Кальция карбонат + Колекальциферол0,032мг + тыс.МЕ600 + 1219 000 +
365

Кальция карбонат + Колекальциферол0,032мг + МЕ600 + 400219 000 +
146 000

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

4.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияКоличество

Элиминационные диеты (ЭД)0,01111

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы
измеренияССД 4 СКД 5

Специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей раннего
возраста на основе изолята соевого белка (сухая смесь)0,06доза51 825

Специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей раннего
возраста на основе изолята соевого белка (сухая смесь)0,0064доза798

Специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей раннего
возраста, смесь специализированная сухая безлактозная (мелкий сухой порошок)0,06доза51 825

Специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей раннего
возраста, смесь специализированная сухая безлактозная (мелкий сухой порошок)0,0064доза798

Сухая специальная смесь на основе гидролизата белков молочной сыворотки для вскармливания
детей с рождения0,04доза51 825

Сухая специальная смесь на основе гидролизата белков молочной сыворотки для вскармливания
детей с рождения0,0032доза798