

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при болезни "кленового сиропа" (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)

Приказ · № 783н · от 09.12.2022 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

9 декабря 2022 г. № 783н

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при болезни "кленового сиропа" (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)

Зарегистрирован Минюстом России 22 декабря 2022 г.

Регистрационный № 71758

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 взрослым при болезни "кленового сиропа" (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.
2. Настоящий приказ вступает в силу с 1 января 2023 г.

Министр М.А.Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 9 декабря 2022 г. № 783н

СТАНДАРТ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ БОЛЕЗНИ "КЛЕНОВОГО СИРОПА" (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: плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по МКБ X 1):

E71.0 Болезнь "кленового сиропа"

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставления 2 Усредненный показатель кратности применения

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный0,21

V01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный0,21

V01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный0,31

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")0,31

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 услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

V01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный0,21

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный0,051

V01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный0,2

2

V01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный0,6

1

V01.013.002

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный0,25

2

V01.015.001

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный0,1

1

V01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный0,15

1

V01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,35

14

V01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный0,1

1

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный0,25

1

B01.035.001

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный0,5

1

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")0,05

1

B01.047.002

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта 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")0,3

1

B01.047.009

Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,15

14

B01.058.001

Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный0,1

1

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,5

1

B04.023.001

Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-невролога0,5

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)")0,5

1

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.05.207

Исследование уровня молочной кислоты в крови¹¹

A09.28.015.001

Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом¹¹

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый¹²

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический¹²

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

1

2

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови

1

1

B03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче

1

2

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 услуги
Усредненный показатель частоты предоставления
Усредненный
показатель кратности применения

A04.10.002

Эхокардиография^{0,11}

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)¹²

A05.23.001

Электроэнцефалография^{0,51}

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом^{0,32}

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга^{0,151}

3. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания, имеющие
государственную регистрацию

3.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питания
Усредненный показатель частоты предоставления
Количество

Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)0,514

3.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияССД 3 СКД 4

Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лейцина, изолейцина и валина0,8доза41 460

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

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.

3 Средняя суточная доза.

4 Средняя курсовая доза.