

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при классической фенилкетонурии и других видах гиперфенилаланинемии

Приказ · № 892н · от 31.08.2021 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

31 августа 2021 г. № 892н

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при классической фенилкетонурии и других видах гиперфенилаланинемии

Зарегистрирован Минюстом России 15 сентября 2021 г.

Регистрационный № 65002

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; 2021, № 27, ст. 5159) и подпунктом 5.2.18 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 классической фенилкетонурии и других видах гиперфенилаланинемии согласно приложению.

Министр М.А.Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 31 августа 2021 г. № 892н

СТАНДАРТ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ КЛАССИЧЕСКОЙ ФЕНИЛКЕТОНУРИИ И ДРУГИХ ВИДАХ ГИПЕРФЕНИЛАЛАНИНЕМИИ

Возрастная категория пациента: взрослые

Пол пациента: любой

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

Условия оказания медицинской помощи: стационарно, в дневном стационаре, амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: 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

Нозологические единицы (код по МКБ X 1):E70.0

Классическая фенилкетонурия

E70.1

Другие виды гиперфенилаланинемии

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

B01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный 0,111

B01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный 11

B01.008.001

Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога первичный 0,31

B01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный 11

B01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный 0,311

B01.035.001

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный 0,321

B01.047.001

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный 0,981

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный 0,991

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

A09.05.080

Исследование уровня фолиевой кислоты в сыворотке крови
0,19

1

A09.05.088

Исследование уровня фенилаланина в крови

1

1

A09.05.214

Исследование уровня гомоцистеина в крови

0,0052

1

A09.05.235

Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови

0,21

1

A09.28.003

Определение белка в моче

0,096

1

A09.28.003.001

Определение альбумина в моче

0,096

1

A09.28.006

Исследование уровня креатинина в моче

0,096

1

A09.28.012

Исследование уровня кальция в моче

0,096

1

A09.28.026

Исследование уровня фосфора в моче

0,096

1

A12.06.060

Определение уровня витамина В12 (цианокобаламин) в крови

0,19

1

A27.05.035

Молекулярно-генетическое исследование мутаций в гене PAH (фенилкетонурия) в крови

0,017

1

B03.016.002

Общий (клинический) анализ крови

0,96

1

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый

0,017

1

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

0,99

1

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

0,98

1

B03.016.019.001

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

1

1

B03.032.004

Комплекс исследований для диагностики фенилкетонурии

0,017

1

1.3. Инструментальные методы исследования

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

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) 0,981

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек 0,981

A04.30.001

Ультразвуковое исследование плода 0,0191

A05.23.001

Электроэнцефалография 0,51

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом 0,111

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга 0,111

A06.03.061

Рентгеноденситометрия 0,0961

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

B01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный17

B01.013.002

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный0,0371

B01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный0,0241

B01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,0006213

B01.035.002

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра повторный0,00871

B01.047.002

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный0,00951

B01.047.009

Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,0009413

B01.070.010

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный0,0171

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.05.088

Исследование уровня фенилаланина в крови13

A09.28.003

Определение белка в моче0,00171

A09.28.003.001

Определение альбумина в моче0,00171

A09.28.006

Исследование уровня креатинина в моче0,00171

A09.28.012

Исследование уровня кальция в моче0,00171

A09.28.026

Исследование уровня фосфора в моче0,00171

B03.016.019.001

Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии0,0171

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A04.30.001

Ультразвуковое исследование плода0,0191

A06.03.061

Рентгеноденситометрия0,00521

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

A16AX

Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ

Сапроптерин0,2мг1 400511 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

Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)0,001413

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияССД 4 СКД 5

Специальный продукт лечебного питания, лишенный фенилаланина0,981доза41 460

Специальный продукт лечебного питания, лишенный фенилаланина0,019доза51 825

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

4 Средняя суточная доза.

5 Средняя курсовая доза.