

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при глутаровой ацидурии 1 типа (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)

Приказ · № 788н · от 13.12.2022 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

13 декабря 2022 г. № 788н

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при глутаровой ацидурии 1 типа (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)

Зарегистрирован Минюстом России 19 января 2023 г.

Регистрационный № 72055

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 глутаровой ацидурии 1 типа (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

Министр М.А.Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 13 декабря 2022 г. № 788н

СТАНДАРТ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ ГЛУТАРОВОЙ АЦИДУРИИ 1 ТИПА (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):

E72.3 Нарушения обмена лизина и гидроксилизина

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

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

B01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный0,51

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")0,51

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.

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 предоставленияУсредненный показатель кратности применения

B01.003.003

Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом0,57

B01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный0,51

B01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный12

B01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный11

B01.013.002

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный11

B01.015.001

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный0,551

B01.020.001

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре11

B01.020.005

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный12

B01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный11

B01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный11

B01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,7312

B01.024.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный0,821

B01.024.002

Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный0,151

B01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный0,151

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный11

B01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный0,151

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")0,54

B01.047.009

Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,5711

B01.050.001

Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный11

B01.050.002

Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный11

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,81

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)")11

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый14

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический13

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи13

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови111

B03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче13

B03.016.019.001

Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом
тандемной масс-спектрометрии13

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты
предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A02.26.003

Офтальмоскопия11

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)11

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек11

A05.23.001

Электроэнцефалография11

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом0,521

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга0,571

A06.03.061

Рентгеноденситометрия0,321

A06.23.004

Компьютерная томография головного мозга0,211

2.4. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты
предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A11.16.010

Установка назогастрального зонда0,11

A17.30.019

Воздействие переменным магнитным полем (ПемП)0,230

A17.30.025

Общая магнитотерапия0,230

A19.23.001

Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастичности0,230

A19.23.002

Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,230

A19.23.002.001

Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга в
бассейне0,230

A19.23.002.003

Лечебная физкультура при афазии, дизартрии0,230

A19.23.002.009

Лечебная физкультура при дисфагии0,130

A19.23.002.010

Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при дисфагии0,13

A19.23.002.011

Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при дисфагии0,13

A19.23.002.012

Процедуры, направленные на уменьшение спастичности0,230

A19.23.002.016

Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,530

A19.23.002.017

Роботизированная механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,130

A19.23.002.025

Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,130

A19.23.002.026

Гидрокинезотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,130

A19.23.003

Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи0,130

A19.23.004

Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий0,13

A19.23.005

Пособие по восстановлению позо-статических функций0,13

A19.23.006

Динамическая проприокоррекция0,130

A21.23.001

Массаж при заболеваниях центральной нервной системы0,230

A21.23.005

Нейропсихологическая реабилитация0,130

A23.30.050

Услуги по обслуживанию ортопедических приспособлений0,13

A23.30.050.001

Коррекция съемной ортопедической конструкции0,13

B05.023.002.001

Услуги по медицинской реабилитации пациента с заболеваниями центральной нервной системы0,230

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]0,5ME35210

A16AA

Аминокислоты и их производные

Левокарнитин1г72 555

C03CA

Сульфонамиды

Фуросемид0,35мг70420

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

4.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияКоличество

Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)118

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияССД 4 СКД 5

Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лизина и триптофана0,5доза31 095

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

4 Средняя суточная доза.

5 Средняя курсовая доза.