

Об утверждении стандартов медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот и о внесении изменений в стандарт специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот, утвержденный приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 738н

Приказ · № 269н · от 28.05.2024 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

Министерство юстиции
Российской Федерации
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО
Регистрационный № 78712
от 1 июля 2024 г.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

Москва

28 мая 2024 г. № 269н

Об утверждении стандартов медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот и о внесении изменений в стандарт специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот, утвержденный приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 738н

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" и подпунктом 5.2.18 пункта 5 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608 , приказываю:

1. Утвердить:

стандарт медицинской помощи детям при глутаровой ацидурии 1 типа (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению № 1;

стандарт медицинской помощи детям при наследственной тирозинемии 1 типа (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению № 2;

стандарт медицинской помощи детям при пропионовой ацидемии/ацидурии (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению № 3;

стандарт медицинской помощи детям при болезни "кленового сиропа" (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению № 4;

стандарт медицинской помощи детям при метилмалоновой ацидемии/ацидурии (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению № 5.

2. Внести в паспортную часть стандарта специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот, утвержденного приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 738н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23 января 2013 г., регистрационный № 26689), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19 мая 2022 г. № 337н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 1 июля 2022 г., регистрационный № 69113), от 14 июня 2022 г. № 410н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 2 сентября 2022 г., регистрационный № 69912) и от 13 октября 2023 г. № 552н

(зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 20 ноября 2023 г., регистрационный № 76029), следующие изменения:

слова "E70.2 Нарушения обмена тирозина" заменить словами "E70.2 Нарушения обмена тирозина (за исключением наследственной тирозинемии 1 типа)";

слова "E71.0 Болезнь "кленового сиропа" исключить;

слова "E71.1 Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (за исключением изовалериановой ацидемии)" заменить словами "E71.1 Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (за исключением изовалериановой, пропионовой и метилмалоновой ацидемий/ацидурий)";

слова "E72 Другие нарушения обмена аминокислот" исключить;

слова "E72.3 Нарушения обмена лизина и гидроксизина" заменить словами "E72.3 Нарушения обмена лизина и гидроксизина (за исключением глутаровой ацидурии 1 типа)".

3. Признать утратившими силу:

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2012 г. № 1670н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при пропионовой ацидемии" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 5 марта 2013 г., регистрационный № 27472);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2012 г. № 1676н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при метилмалоновой ацидемии" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 25 марта 2013 г., регистрационный № 27860);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2012 г. № 1752н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при пропионовой ацидемии" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 1 апреля 2013 г., регистрационный № 27946).

Министр М.А.Мурашко

Приложение № 1

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 28 мая 2024 г. № 269н

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ГЛУТАРОВОЙ АЦИДУРИИ 1 ТИПА (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: экстренная, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра): E72.3 Нарушения обмена лизина и гидроксизина

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 первичный0,561

B01.010.001

Прием (осмотр, консультация) врача - детского хирурга первичный0,0551

B01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный0,111

B01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный0,0551

B01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный0,0771

B01.024.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный0,0551

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный0,111

B01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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")0,521

B01.050.001

Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда первичный0,0551

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,0551

1.2. Лабораторные методы исследования

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

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый0,111

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический0,111

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи0,111

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови0,111

B03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче0,111

B03.016.019.001

Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии0,111

1.3. Инструментальные методы исследования

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

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

Офтальмоскопия	0,111		
----------------	-------	--	--

A04.16.001			
------------	--	--	--

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,111		
---	-------	--	--

A04.28.002.001			
----------------	--	--	--

Ультразвуковое исследование почек	0,111		
-----------------------------------	-------	--	--

A05.23.001			
------------	--	--	--

Электроэнцефалография	0,0661		
-----------------------	--------	--	--

A05.23.001.002			
----------------	--	--	--

Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,0441		
---	--------	--	--

A05.23.009			
------------	--	--	--

Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,0551		
---	--------	--	--

A06.23.004			
------------	--	--	--

Компьютерная томография головного мозга	0,0441		
---	--------	--	--

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

B01.003.003			
-------------	--	--	--

Суточное наблюдение врачом - анестезиологом-реаниматологом	0,817		
--	-------	--	--

B01.006.001			
-------------	--	--	--

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,451		
---	-------	--	--

B01.006.002			
-------------	--	--	--

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	12		
---	----	--	--

B01.013.001			
-------------	--	--	--

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,891		
--	-------	--	--

B01.013.002			
-------------	--	--	--

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	12		
--	----	--	--

B01.015.003			
-------------	--	--	--

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	0,571		
--	-------	--	--

B01.015.004			
-------------	--	--	--

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный	0,052		
--	-------	--	--

B01.020.001			
-------------	--	--	--

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	11		
--	----	--	--

B01.020.005			
-------------	--	--	--

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	13		
--	----	--	--

B01.023.001			
-------------	--	--	--

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

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 стационара0,7612

B01.024.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный0,931

B01.024.002

Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный0,291

B01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный0,241

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный0,451

B01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный0,563

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")0,524

B01.031.005

Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,7612

B01.050.001

Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда первичный0,931

B01.050.002

Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда повторный0,0792

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,471

B01.070.010

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный0,531

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)")0,891

2.2. Лабораторные методы исследования

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

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый14

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический14

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи13

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови116

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

Офтальмоскопия12

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)12

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек12

A05.23.001

Электроэнцефалография11

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом0,611

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга11

A06.03.061

Рентгеноденситометрия0,161

A06.23.004

Компьютерная томография головного мозга0,311

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 зонда0,411

A17.30.019

Воздействие переменным магнитным полем (ПемП)0,240

A17.30.025

Общая магнитотерапия0,240

A19.23.001

Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастичности0,240

A19.23.002

Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,240

A19.23.002.001

Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга в бассейне0,240

A19.23.002.003

Лечебная физкультура при афазии, дизартрии0,240

A19.23.002.009

Лечебная физкультура при дисфагии0,140

A19.23.002.010

Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при дисфагии0,14

A19.23.002.011

Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при дисфагии0,14

A19.23.002.012

Процедуры, направленные на уменьшение спастичности0,240

A19.23.002.016

Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,540

A19.23.002.017

Роботизированная механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,140

A19.23.002.025

Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,140

A19.23.002.026

Гидрокинезотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,140

A19.23.003

Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи0,140

A19.23.004

Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий0,14

A19.23.005

Пособие по восстановлению позо-статических функций0,14

A19.23.006

Динамическая проприокоррекция0,140

A21.23.001

Массаж при заболеваниях центральной нервной системы0,240

A21.23.005

Нейропсихологическая реабилитация0,140

A23.30.050

Услуги по обслуживанию ортопедических приспособлений0,14

A23.30.050.001

Коррекция съемной ортопедической конструкции0,14

B05.023.002.001

Услуги по медицинской реабилитации пациента с заболеваниями центральной нервной системы0,240

B05.023.004

Услуги по медицинской реабилитации детей с неврологическими заболеваниями методами прикладной кинезотерапии0,540

B05.023.005

Услуги по медицинской реабилитации детей с нейро-ортопедической патологией методами лечебного тейпирования0,18

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых дозКодАнатомо-терапевтическо-химическая классификацияНаименование лекарственного препарата (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата)Усредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияСредняя суточная дозаСредняя курсовая доза

A10AB

Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения

Инсулин растворимый [человеческий генно-инженерный]0,82ME1060

A16AA

Аминокислоты и их производные

Левокарнитин1г2730

B05BA

Растворы для парентерального питания

Декстроза0,82г3001 800

C03CA

Сульфонамиды

Фуросемид0,57мг20120

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)124

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияСредняя суточная дозаСредняя курсовая доза

Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лизина и триптофана1доза31 095

Приложение № 2

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННОЙ ТИРОЗИНЕМИИ 1 ТИПА
(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: экстренная, неотложная, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра): E70.2 Нарушения обмена тирозина

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

V01.004.001

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

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный 0,841

V01.013.001

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

V01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный 0,061

V01.023.001

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

V01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный 0,11

V01.029.001

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

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") 0,161

V01.050.001

Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда первичный 0,061

V01.058.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный 0,061

1.2. Лабораторные методы исследования

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

A09.05.073

Определение активности альфа-1-антитрипсина в крови0,21

A09.05.128

Исследование уровня галактозы в крови0,021

B03.005.006

Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)0,21

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый0,21

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический0,21

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи0,21

B03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче0,21

B03.016.019.001

Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии0,21

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A03.26.001

Биомикроскопия глаза0,21

A04.10.002

Эхокардиография0,21

A04.12.001.002

Дуплексное сканирование артерий почек0,061

A04.12.012

Дуплексное сканирование сосудов печени0,21

A04.12.021

Дуплексное сканирование сосудов селезенки0,21

A04.14.001.005

Эластометрия печени0,21

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)0,21

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек0,21

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы0,21

A05.15.002

Магнитно-резонансная холангиопанкреатография0,021

A05.30.005.001

Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастированием0,11

A06.03.057

Рентгенография пораженной части костного скелета0,0021

A06.09.007.001

Прицельная рентгенография органов грудной клетки0,11

A06.30.005.003

Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием0,11

A07.14.002.001

Гепатобилисцинтиграфия0,041

A07.28.002

Сцинтиграфия почек и мочевыделительной системы0,021

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-реаниматологом0,0414

B01.004.001

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

B01.004.002

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный0,51

B01.004.003

Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,314

B01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный0,844

B01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный0,41

B01.013.002

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный0,42

B01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный0,081

B01.015.004

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный0,121

B01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный0,81

B01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный0,62

B01.025.001

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

B01.025.002

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный0,181

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный0,81

B01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный0,61

B01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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")0,31

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")0,23

B01.031.005

Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,420

B01.050.001

Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда первичный0,161

B01.050.002

Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда повторный0,121

B01.058.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный0,41

B01.058.004

Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога повторный0,121

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)")14

2.2. Лабораторные методы исследования

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

B03.005.006

Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)14

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый14

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический14

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи13

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови0,242

B03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче12

B03.016.019.001

Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии12

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A03.26.001

Биомикроскопия глаза11

A04.10.002

Эхокардиография0,181

A04.12.001.002

Дуплексное сканирование артерий почек0,061

A04.12.012

Дуплексное сканирование сосудов печени12

A04.12.021

Дуплексное сканирование сосудов селезенки12

A04.14.001.005

Эластометрия печени0,61

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)12

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек12

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы12

A05.15.002

Магнитно-резонансная холангиопанкреатография0,0061

A05.30.005.001

Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастированием0,0061

A06.03.032

Рентгенография кисти0,082

A06.03.057

Рентгенография пораженной части костного скелета0,0421

A06.03.061

Рентгеноденситометрия0,561

A06.09.007.001

Прицельная рентгенография органов грудной клетки0,181

A06.30.005.003

Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием0,0061

A07.14.002.001

Гепатобилисцинтиграфия0,0061

A07.28.002

Сцинтиграфия почек и мочевыделительной системы0,0061

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых дозКодАнатомо-терапевтическо-химическая классификацияНаименование лекарственного препарата (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата)Усредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияСредняя суточная дозаСредняя курсовая доза

A16AX

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

Нитизинон0,16мг5105

Нитизинон0,04мг10210

Нитизинон0,8мг3010 950

Нитизинон0,2мг6021 900

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)0,616

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияСредняя суточная дозаСредняя курсовая доза

Специализированный продукт лечебного питания, лишенный фенилаланина и тирозина1доза4460

Приложение № 3

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 28 мая 2024 г. № 269н

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ПРОПИОНОВОЙ АЦИДЕМИИ/АЦИДУРИИ

(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: экстренная, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра):E71.1Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

V01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный0,41

V01.005.001

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

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный0,791

V01.013.001

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

V01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный0,541

V01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный0,451

V01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный0,251

V01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный0,741

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")0,451

V01.035.003

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный0,251

V01.046.001

Прием (осмотр, консультация) врача - сурдолога-оториноларинголога первичный0,41

V01.050.001

Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда первичный0,411

B01.058.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный0,11

B01.064.003

Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный0,391

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,711

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.05.207

Исследование уровня молочной кислоты в крови0,791

A09.28.003.002

Определение количества белка в суточной моче0,251

A09.28.015

Обнаружение кетоновых тел в моче0,181

A09.28.015.001

Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом0,021

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый0,791

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический0,791

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови0,791

B03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче0,641

B03.016.019.001

Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии0,791

B03.019.019

Комплекс исследований для диагностики органических ацидурий0,31

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A02.26.003

Офтальмоскопия0,251

A04.10.002

Эхокардиография0,71

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)0,771

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек0,771

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы0,791

A05.10.008

Холтеровское мониторирование сердечного ритма0,151

A05.23.001

Электроэнцефалография0,451

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом0,021

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга0,271

A05.25.002

Исследование вызванной отоакустической эмиссии0,021

A06.23.004

Компьютерная томография головного мозга0,121

A12.25.001

Тональная аудиометрия0,021

A12.25.002

Речевая аудиометрия0,021

A12.25.010

Игровая аудиометрия0,021

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-реаниматологом18

B01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный0,231

B01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный0,211

B01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный14

B01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный0,461

B01.013.002

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный12

B01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный0,461

B01.015.004

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный12

B01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный0,561

B01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный0,43

B01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,918

B01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный0,231

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный0,261

B01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный11

B01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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")0,451

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")0,253

B01.031.005

Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,918

B01.035.003

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный0,231

B01.046.001

Прием (осмотр, консультация) врача - сурдолога-оториноларинголога первичный0,381

B01.050.001

Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда первичный0,41

B01.050.002

Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда повторный0,242

B01.064.003

Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный0,231

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,291

B01.070.010

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный0,0751

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)")0,761

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.05.207

Исследование уровня молочной кислоты в крови110

A09.28.003.001

Определение альбумина в моче0,461

A09.28.003.002

Определение количества белка в суточной моче0,461

A09.28.010

Исследование уровня мочевой кислоты в моче0,461

A09.28.012

Исследование уровня кальция в моче0,461

A09.28.015

Обнаружение кетоновых тел в моче0,91

A09.28.015.001

Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом0,11

A09.28.026

Исследование уровня фосфора в моче0,461

A12.28.002

Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)0,461

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый12

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический12

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови120

B03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче0,942

B03.016.019

Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови0,32

B03.016.019.001

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

2.3. Инструментальные методы исследования

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

A02.26.003

Офтальмоскопия 0,81

A04.10.002

Эхокардиография 12

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) 12

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек 12

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы 12

A05.10.008

Холтеровское мониторирование сердечного ритма 0,231

A05.23.001

Электроэнцефалография 11

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом 0,0231

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга 0,211

A06.23.004

Компьютерная томография головного мозга 0,111

2.4. Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения

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

A16.16.034

Гастростомия 0,241

2.5. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

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

A11.16.010

Установка назогастрального зонда 0,361

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

Код Анатомо-терапевтической-химической классификации Наименование лекарственного препарата (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата) Усредненный показатель частоты предоставления Единицы измерения Средняя суточная доза Средняя курсовая доза

A10AB

Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения

Инсулин растворимый [человеческий генно-инженерный]1ME1060

A16AA

Аминокислоты и их производные

Левокарнитин0,3г128

Левокарнитин1г2730

B05BA

Растворы для парентерального питания

Декстроза1г75450

B05BB

Растворы, влияющие на водноэлектролитный баланс

Калия хлорид + Натрия гидрокарбонат + Натрия хлорид0,6мл70420

B05XA

Растворы электролитов

Натрия гидрокарбонат0,6мг120720

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)0,9420

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияСредняя суточная дозаСредняя курсовая доза

Специализированный продукт лечебного питания, лишенный метионина, треонина, изолейцина и валина1доза4460

Специализированный продукт лечебного питания, лишенный метионина, треонина, изолейцина и валина0,89доза6150

Приложение № 4

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 28 мая 2024 г. № 269н

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ БОЛЕЗНИ "КЛЕНОВОГО СИРОПА" (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: экстренная, неотложная, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра):E71.0Болезнь "кленового сиропа"

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

V01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный0,11

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный0,281

V01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный0,371

V01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный0,051

V01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный0,211

V01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный0,0491

V01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный0,11

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")0,341

V01.035.003

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный0,0311

V01.058.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный0,051

V01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,0311

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.05.016

Исследование уровня аммиака в крови0,11

A09.05.023

Исследование уровня глюкозы в крови0,11

A09.05.030

Исследование уровня натрия в крови0,11

A09.05.207

Исследование уровня молочной кислоты в крови0,11

A09.28.015.001

Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом0,11

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый0,11

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический0,11

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи0,11

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови0,11

B03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче0,11

B03.016.019.001

Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии0,11

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A04.10.002

Эхокардиография0,0791

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)0,11

A04.23.001

Нейросонография0,0481

A05.23.001

Электроэнцефалография0,0791

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом0,0191

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга0,0981

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-реаниматологом0,0820

B01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный0,181

B01.004.002

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный0,081

B01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный0,721

B01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный0,533

B01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный0,631

B01.013.002

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный13

B01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный0,181

B01.015.004

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный0,181

B01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный0,161

B01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,3815

B01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный0,181

B01.025.002

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный0,181

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный0,91

B01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный0,551

B01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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")0,0451

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")0,331

B01.031.005

Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,1615

B01.035.003

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный0,361

B01.058.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный0,181

B01.058.004

Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога повторный0,181

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,361

B04.023.001

Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-невролога0,52

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)")0,52

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.05.016

Исследование уровня аммиака в крови0,0953

A09.05.023

Исследование уровня глюкозы в крови12

A09.05.030

Исследование уровня натрия в крови12

A09.05.207

Исследование уровня молочной кислоты в крови13

A09.28.015.001

Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом12

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый13

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический13

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи13

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови16

B03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче13

B03.016.019.001

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

2.3. Инструментальные методы исследования

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

A02.26.003

Офтальмоскопия 11

A04.10.002

Эхокардиография 0,21

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) 12

A04.23.001

Нейросонография 0,0483

A05.23.001

Электроэнцефалография 0,512

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом 0,22

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга 0,171

2.4. Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения

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

A16.16.034

Гастростомия 0,0192

2.5. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

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

A11.16.010

Установка назогастрального зонда 0,0572

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

Код Анатомо-терапевтической-химической классификации Наименование лекарственного препарата (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата) Усредненный показатель частоты предоставления Единицы измерения Средняя суточная доза Средняя курсовая доза

A10AB

Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения

Инсулин растворимый [человеческий генно-инженерный] 0,019 ME 1090

B05BA

Растворы для парентерального питания

Декстроза 0,067 г 75975

Жировые эмульсии для парентерального питания0,019мл150950

B05XA

Растворы электролитов

Натрия гидрокарбонат0,048мг120560

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)0,5518

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияСредняя суточная дозаСредняя курсовая доза

Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лейцина, изолейцина и валина1доза4460

Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лейцина, изолейцина и валина0,095доза8248

Приложение № 5

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 28 мая 2024 г. № 269н

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МЕТИЛМАЛОНОВОЙ АЦИДЕМИИ/АЦИДУРИИ
(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: экстренная, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра):E71.1Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

B01.004.001

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

B01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный0,731

B01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный0,191

B01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный0,031

B01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный0,161

B01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный0,0561

B01.029.001

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

B01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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")0,161

B01.035.003

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный0,051

B01.046.001

Прием (осмотр, консультация) врача - сурдолога-оториноларинголога первичный0,0211

B01.058.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный0,081

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,051

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 крови0,0851

A09.28.015

Обнаружение кетоновых тел в моче0,0811

A09.28.015.001

Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом0,011

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый0,11

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический0,11

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи0,11

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови0,11

B03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче0,11

B03.016.019.001

Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом
тандемной масс-спектрометрии0,11

B03.019.019

Комплекс исследований для диагностики органических ацидурий0,11

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты
предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A02.26.003

Офтальмоскопия0,051

A04.10.002

Эхокардиография0,0641

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)0,11

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек0,11

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы0,11

A05.23.001

Электроэнцефалография0,0681

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом0,0071

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга0,0261

A06.23.004

Компьютерная томография головного мозга0,00851

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-реаниматологом0,787

B01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный0,341

B01.004.002

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный0,313

B01.005.001

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

B01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный0,271

B01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный13

B01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный0,811

B01.013.002

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный13

B01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный0,221

B01.015.004

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный0,232

B01.020.001

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре0,31

B01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный0,851

B01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный12

B01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,814

B01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный0,741

B01.025.002

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный0,562

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный0,951

B01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный0,42

B01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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")0,251

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")0,45

B01.031.005

Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,814

B01.035.003

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный0,451

B01.035.004

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный0,412

B01.050.001

Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда первичный0,21

B01.054.001

Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта0,31

B01.058.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный0,341

B01.058.004

Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога повторный0,251

B01.064.003

Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный0,31

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,751

B01.070.010

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный0,412

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

A09.05.207

Исследование уровня молочной кислоты в крови17

A09.28.003.001

Определение альбумина в моче0,81

A09.28.003.002

Определение количества белка в суточной моче0,81

A09.28.012

Исследование уровня кальция в моче0,81

A09.28.015

Обнаружение кетоновых тел в моче0,681

A09.28.015.001

Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом0,0751

A09.28.026

Исследование уровня фосфора в моче0,81

A12.28.002

Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)0,81

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый15

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический13

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи14

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови116

B03.016.017.002

Комплексное определение концентрации органических кислот в крови методом tandemной масс-спектрометрии0,11

B03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче14

B03.016.019.001

Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии14

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A02.26.003

Офтальмоскопия0,42

A04.10.002

Эхокардиография11

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)13

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек13

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы12

A05.23.001

Электроэнцефалография0,62

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом0,082

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга0,232

A06.23.004

Компьютерная томография головного мозга0,0752

2.4. Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A16.16.034

Гастростомия0,161

2.5. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A11.16.010

Установка назогастрального зонда0,251

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых дозКодАнатомо-терапевтическо-химическая классификацияНаименование лекарственного препарата (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата)Усредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияСредняя суточная дозаСредняя курсовая доза

A10AB

Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения

Инсулин растворимый [человеческий генно-инженерный]0,68МЕ1070

A16AA

Аминокислоты и их производные

Левокарнитин1г2730

B03BA

Витамин B12 (цианокобаламин и его аналоги)

Цианокобаламин0,1мг18

B05BA

Растворы для парентерального питания

Декстроза0,68г75525

Жировые эмульсии для парентерального питания0,3мл100500

B05XA

Растворы электролитов

Натрия гидрокарбонат0,38мг120840

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)0,7833

Основной вариант стандартной диеты0,0434

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы

измеренияСредняя суточная дозаСредняя курсовая доза

Специализированный продукт лечебного питания, лишенный метионина, треонина, изолейцина и
валина0,95доза4460