



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)



МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ЗАРЕГИСТРИРОВАНО

Регистрационный № 70176

от "22" сентября 2022г.

П Р И К А З

16 августа 2022 г.

Москва

№ 5584

**Об утверждении
стандарта медицинской помощи взрослым при других видах нарушения
обмена аминокислот с разветвленной цепью (пропионовой ацидемии/ацидурии)
(диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)**

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),
п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при других видах нарушения обмена аминокислот с разветвленной цепью (пропионовой ацидемии/ацидурии) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от « 16 » *августа* 2022 г. № 5584

СТАНДАРТ

**МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ ДРУГИХ ВИДАХ НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА АМИНОКИСЛОТ
С РАЗВЕТВЛЕННОЙ ЦЕПЬЮ (ПРОПИОНОВОЙ АЦИДЕМИИ/АЦИДУРИИ) (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 X¹):

E71.1 Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью

1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,004	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,71	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,12	1
B01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,01	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,11	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,005	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,006	1
B01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,005	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»)	0,11	1

V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,004	1
V01.058.001	Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный	0,003	1

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 крови	0,02	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,018	1
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,002	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,02	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,02	1
V03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,02	1
V03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,02	1
V03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови. методом тандемной масс-спектрометрии	0,02	1
V03.019.019	Комплекс исследований для диагностики органических ацидурий	0,02	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,006	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,018	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,02	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,02	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,02	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,005	1
A05.15.002	Магнитно-резонансная холангиопанкреатография	0,003	1
A05.23.001	Электрэнцефалография	0,012	1
A05.23.001.002	Электрэнцефалография с видеомониторингом	0,003	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,007	1
A05.26.002	Регистрация зрительных вызванных потенциалов коры головного мозга	0,002	1
A05.30.005	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,003	1

A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,003	1
A06.30.005	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,002	1

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	0,3	7
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,29	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	2
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,3	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,11	1
B01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,99	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,44	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,56	1

V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,3	14
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,57	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,15	1
V01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,25	1
V01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	0,38	1
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»)»	0,51	1
V01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)»	0,1	1
V01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,3	14
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,58	1

V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,25	1
V04.047.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-терапевта (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V04.026.001 «Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)»)	0,98	1

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 крови	0,94	2
A09.28.003.001	Определение альбумина в моче	0,64	1
A09.28.003.002	Определение количества белка в суточной моче	0,64	1
A09.28.010	Исследование уровня мочевого кислоты в моче	0,64	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,64	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,27	1
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,03	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	0,64	1

A12.28.002	Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)	0,64	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	2
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,95	7
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,79	1
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	1	1

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель крайности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,15	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	2
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	2

A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,51	1
A05.15.002	Магнитно-резонансная холангиопанкреатография	0,088	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,75	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,064	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,25	1
A05.30.005	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,088	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,13	1
A06.30.005	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,059	1

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

Код	Анатомо-терапевтическо-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата ³	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
A10AB	Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения	Инсулин растворимый [человеческий генно-инженерный]	0,28	МЕ	35	210

A16AA	Аминокислоты и их производные								
		Левокарнитин	1	г	7	2 555			
B05BA	Растворы для парентерального питания								
		Декстроза	0,28	г	100	600			
B05BB	Растворы, влияющие на водноэлектролитный баланс								
		Калия хлорид+Натрия гидрокарбонат+Натрия хлорид	0,15	мл	100	600			
B05XA	Растворы электролитов								
		Натрия гидрокарбонат	0,15	мг	420	2 520			

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

4.1. Лечебное питание		
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)	0,6	18

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
Специальный продукт лечебного питания, лишенный метионина, треонина, изолейцина и валина	0,1	доза	4	1 460

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

⁴ Средняя суточная доза.

⁵ Средняя курсовая доза.