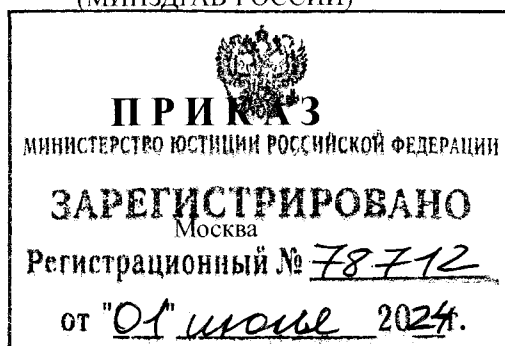




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

28 мая 2024г.



№ 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, п р и к а з ы в а ю:

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)».

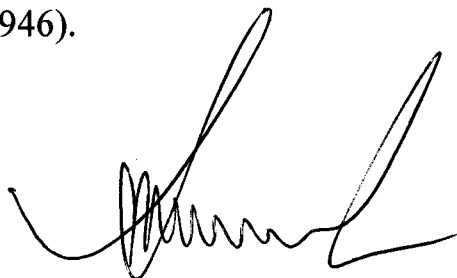
3. Признать утратившими силу:

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

**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 гидроксипролина

### 1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,56	1
B01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга первичный	0,055	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,11	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,055	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,077	1
B01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,055	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,11	1
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»)	0,52	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,055	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,055	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,11	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,11	1
V03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,11	1
V03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,11	1
V03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,11	1
V03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,11	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,11	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,11	1

A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,11	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,066	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,044	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,055	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,044	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	0,81	7
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,45	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	2
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,89	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	2
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,57	1

V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,05	2
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	1	1
V01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	1	3
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,92	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	1
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,76	12
V01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,93	1
V01.024.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный	0,29	1
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,24	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,45	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,56	3
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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»)	0,52	4

V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,76	12
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,93	1
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,079	2
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,47	1
V01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,53	1
V04.031.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (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)»)	0,89	1

2.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	4
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	4
V03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	3



В03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	16
В03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	3
В03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	1	3

### 2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	1	2
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
A05.23.001	Электронцефалография	1	1
A05.23.001.002	Электронцефалография с видеомониторингом	0,61	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	1	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,16	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,31	1

## 2.4. 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	0,41	1
A17.30.019	Воздействие переменным магнитным полем (ПемП)	0,2	40
A17.30.025	Общая магнитотерапия	0,2	40
A19.23.001	Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики	0,2	40
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,2	40
A19.23.002.001	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга в бассейне	0,2	40
A19.23.002.003	Лечебная физкультура при афазии, дизартрии	0,2	40
A19.23.002.009	Лечебная физкультура при дисфагии	0,1	40
A19.23.002.010	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при дисфагии	0,1	4
A19.23.002.011	Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при дисфагии	0,1	4
A19.23.002.012	Процедуры, направленные на уменьшение спастики	0,2	40
A19.23.002.016	Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,5	40

A19.23.002.017	Роботизированная механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,1	40
A19.23.002.025	Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,1	40
A19.23.002.026	Гидрокинезотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,1	40
A19.23.003	Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи	0,1	40
A19.23.004	Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий	0,1	4
A19.23.005	Пособие по восстановлению позо-статических функций	0,1	4
A19.23.006	Динамическая проприокоррекция	0,1	40
A21.23.001	Массаж при заболеваниях центральной нервной системы	0,2	40
A21.23.005	Нейропсихологическая реабилитация	0,1	40
A23.30.050	Услуги по обслуживанию ортопедических приспособлений	0,1	4
A23.30.050.001	Коррекция съемной ортопедической конструкции	0,1	4
B05.023.002.001	Услуги по медицинской реабилитации пациента с заболеваниями центральной нервной системы	0,2	40
B05.023.004	Услуги по медицинской реабилитации детей с неврологическими заболеваниями методами прикладной кинезотерапии	0,5	40

В05.023.005	Услуги по медицинской реабилитации детей с нейро-ортопедической патологией методами лечебного тейпирования	0,1	8
-------------	--	-----	---

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

Код	Аналого-терапевтическо-химическая классификация	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					
A16AA	Аминокислоты и их производные	Инсулин растворимый [человеческий генно-инженерный]	0,82	МЕ	10	60
B05BA	Растворы для парентерального питания	Левокарнитин	1	г	2	730
		Декстоза	0,82	г	300	1 800

СОЗСА	Сульфонамиды				
	Фуросемид	0,57	мг	20	120

**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)	1	24

4.2. Специализированные продукты лечебного питания					
	Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
	Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лизина и триптофана	1	доза	3	1 095

Приложение № 2

к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации

от « 28 » мая 2024 г. № 2694

**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

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,2	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,84	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,2	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,06	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,2	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,1	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,2	1
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»)	0,16	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,06	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,06	1

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 крови	0,2	1
A09.05.128	Исследование уровня галактозы в крови	0,02	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,2	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,2	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,2	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,2	1
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,2	1
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии	0,2	1



1.3. Инструментальные методы исследования			Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги			
A03.26.001	Биомикроскопия глаза		0,2	1
A04.10.002	Эхокардиография		0,2	1
A04.12.001.002	Дуплексное сканирование артерий почек		0,06	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени		0,2	1
A04.12.021	Дуплексное сканирование сосудов селезенки		0,2	1
A04.14.001.005	Эластометрия печени		0,2	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)		0,2	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек		0,2	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы		0,2	1
A05.15.002	Магнитно-резонансная холангиопанкреатография		0,02	1
A05.30.005.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастированием		0,1	1
A06.03.057	Рентгенография пораженной части костного скелета		0,002	1

A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,1	1
A06.30.005.003	Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием	0,1	1
A07.14.002.001	Гепатобилисцинтиграфия	0,04	1
A07.28.002	Сцинтиграфия почек и мочевыделительной системы	0,02	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	0,04	14
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,3	1
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,5	1
B01.004.003	Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,3	14
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,84	4
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,4	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,4	2

V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,08	1
V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,12	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,8	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,6	2
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,08	1
V01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,18	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,8	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,6	1
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»)	0,3	1
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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»)	0,2	3

V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,4	20
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,16	1
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,12	1
V01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,4	1
V01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	0,12	1
V04.031.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (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)»)	1	4

2.2. Лабораторные методы исследования		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	1	4
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	4
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	4

V03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	3
V03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,24	2
V03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	2
V03.016.019.001	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
A03.26.001	Биомикроскопия глаза	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,18	1
A04.12.001.002	Дуплексное сканирование артерий почек	0,06	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	1	2
A04.12.021	Дуплексное сканирование сосудов селезенки	1	2
A04.14.001.005	Эластометрия печени	0,6	1
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
A05.15.002	Магнитно-резонансная холангиопанкреатография	0,006	1
A05.30.005.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастированием	0,006	1
A06.03.032	Рентгенография кисти	0,08	2
A06.03.057	Рентгенография пораженной части костного скелета	0,042	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,56	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,18	1
A06.30.005.003	Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием	0,006	1
A07.14.002.001	Гепатобилисцинтиграфия	0,006	1
A07.28.002	Сцинтиграфия почек и мочевыделительной системы	0,006	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 (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
A16AX	Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ					
		Нитизинон	0,16	мг	5	105
		Нитизинон	0,04	мг	10	210
		Нитизинон	0,8	мг	30	10 950
		Нитизинон	0,2	мг	60	21 900

### 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	16

4.2. Специализированные продукты лечебного питания					
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза	
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный фенилаланина и тирозина	1	доза	4	1 460	



Приложение № 3

к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации

от «28» мая 2024 г. № 2684

**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):**

**E71.1** Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью

## 1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,4	1
V01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,2	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,79	1
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,55	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,54	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,45	1
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,25	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,74	1
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»)	0,45	1
V01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,25	1

В01.046.001	Прием (осмотр, консультация) оториноларинголога первичный	врача-сурдолога	0,4	1
В01.050.001	Прием (осмотр, консультация) первичный	врача-травматолога-ортопеда	0,41	1
В01.058.003	Прием (осмотр, консультация) первичный	врача-детского эндокринолога	0,1	1
В01.064.003	Прием (осмотр, консультация) первичный	врача-стоматолога детского	0,39	1
В01.070.009	Прием (тестирование, консультация) первичный	медицинского психолога	0,71	1

1.2. Лабораторные методы исследования				
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения	
А09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	0,79	1	
А09.28.003.002	Определение количества белка в суточной моче	0,25	1	
А09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,18	1	
А09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,02	1	
В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,79	1	
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,79	1	

В03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,79	1
В03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,64	1
В03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,79	1
В03.019.019	Комплекс исследований для диагностики органических ацидурий	0,3	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,25	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,7	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,77	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,77	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,79	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,15	1
A05.23.001	Электрэнцефалография	0,45	1

A05.23.001.002	Электронцефалография с видеомониторингом	0,02	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,27	1
A05.25.002	Исследование вызванной отоакустической эмиссии	0,02	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,12	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	0,02	1
A12.25.002	Речевая аудиометрия	0,02	1
A12.25.010	Игровая аудиометрия	0,02	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	1	8
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,23	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,21	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	4

V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,46	1
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	2
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,46	1
V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	1	2
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,56	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,4	3
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,9	18
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,23	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,26	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	1	1
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»)	0,45	1

V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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»)	0,25	3
V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,9	18
V01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,23	1
V01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача-сурдолога-оториноларинголога первичный	0,38	1
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,4	1
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,24	2
V01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	0,23	1
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,29	1
V01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,075	1
V04.031.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (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)»)	0,76	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	1	10
A09.28.003.001	Определение альбумина в моче	0,46	1
A09.28.003.002	Определение количества белка в суточной моче	0,46	1
A09.28.010	Исследование уровня мочевой кислоты в моче	0,46	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,46	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,9	1
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,1	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	0,46	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)	0,46	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	2
V03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	20



В03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,94	2
В03.016.019	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови	0,3	2
В03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	1	3

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
А02.26.003	Офтальмоскопия	0,8	1
А04.10.002	Эхокардиография	1	2
А04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
А04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
А05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	2
А05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,23	1
А05.23.001	Электроэнцефалография	1	1
А05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,023	1

A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,21	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,11	1

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	0,24	1

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	0,36	1

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

Код	Аналого-терапевтическая-химическая классификация	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]	1	МЕ	10	60
A16AA	Аминокислоты и их производные	Левокарнитин	0,3	г	1	28
B05BA	Растворы для парентерального питания	Левокарнитин	1	г	2	730
B05BB	Растворы, влияющие на водноэлектролитный баланс	Декстроза	1	г	75	450

		Калия хлорид+Натрия гидрокарбонат+Натрия хлорид	0,6	мл	70	420
В05ХА	Растворы электролитов					
		Натрия гидрокарбонат	0,6	мг	120	720

#### 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)	0,94	20

##### 4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный метионина, треонина, изолейцина и валина	1	доза	4	1 460
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный метионина, треонина, изолейцина и валина	0,89	доза	6	150

Приложение № 4

к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации

от «28» мая 2024 г. № 269<sub>ч</sub>

**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):**

**E71.0**      Болезнь «кленового сиропа»

### 1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,1	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,28	1
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,37	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,05	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,21	1
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,049	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,1	1
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»)	0,34	1
V01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,031	1
V01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,05	1

В01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,031	1
1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.016	Исследование уровня аммиака в крови	0,1	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	0,1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	0,1	1
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	0,1	1
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,1	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,1	1
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,1	1
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,1	1

В03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,1	1
-----------------	---	-----	---

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
А04.10.002	Эхокардиография	0,079	1
А04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,1	1
А04.23.001	Нейросонография	0,048	1
А05.23.001	Электроэнцефалография	0,079	1
А05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,019	1
А05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,098	1



## 2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением

2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
V01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,08	20
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,18	1
V01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,08	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,72	1
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,53	3
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,63	1
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	3
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,18	1
V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,18	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,16	1
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,38	15

В01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,18	1
В01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,18	1
В01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,9	1
В01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,55	1
В01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой В01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,045	1
В01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой В01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)	0,33	1
В01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,16	15
В01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,36	1
В01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,18	1
В01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	0,18	1

В01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,36	1
В04.023.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-невролога	0,5	2
В04.031.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой В04.026.001 «Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)»)	0,5	2

2.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
А09.05.016	Исследование уровня аммиака в крови	0,095	3
А09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	2
А09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	2
А09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	1	3
А09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	1	2
В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	3

В03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	3
В03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	6
В03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	3
В03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	1	3

### 2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,2	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
A04.23.001	Нейросонография	0,048	3
A05.23.001	Электрэнцефалография	0,51	2
A05.23.001.002	Электрэнцефалография с видеомониторингом	0,2	2
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,17	1

**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	0,019	2

**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	0,057	2

**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 (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	МЕ	10	90
B05BA	Растворы для парентерального питания					
		Декстроза	0,067	г	75	975
		Жировые эмульсии для парентерального питания	0,019	мл	150	1 950
B05XA	Растворы электролитов					
		Натрия гидрокарбонат	0,048	мг	120	1 560

#### 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)	0,55	18

4.2. Специализированные продукты лечебного питания					
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза	
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лейцина, изолейцина и валина	1	доза	4	1 460	
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лейцина, изолейцина и валина	0,095	доза	8	248	

Приложение № 5

к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации

от «28» мая 2024 г. № 2694

**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):**

**E71.1** Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью



### 1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,05	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,73	1
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,19	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,03	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,16	1
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,056	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,05	1
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»)	0,16	1
V01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,05	1
V01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача-сурдолога-оториноларинголога первичный	0,021	1

В01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,08	1
В01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,05	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
А09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	0,085	1
А09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,081	1
А09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,01	1
В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,1	1
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,1	1
В03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,1	1
В03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,1	1
В03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,1	1
В03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,1	1

В03.019.019	Комплекс исследований для диагностики органических ацидурий	0,1	1
-------------	---	-----	---

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,05	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,064	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,1	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,1	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,068	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,007	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,026	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,0085	1

## 2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением

2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
V01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,78	7
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,34	1
V01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,31	3
V01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,2	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,27	1
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	3
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,81	1
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	3
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,22	1
V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,23	2
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,3	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,85	1

V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	2
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,8	14
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,74	1
V01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,56	2
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,95	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,4	2
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»)	0,25	1
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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»)	0,4	5
V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,8	14
V01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,45	1

V01.035.004	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный	0,41	2
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,2	1
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,3	1
V01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,34	1
V01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	0,25	1
V01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	0,3	1
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,75	1
V01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,41	2
V04.031.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой В04.026.001 «Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)»)	1	2

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	1	7
A09.28.003.001	Определение альбумина в моче	0,8	1
A09.28.003.002	Определение количества белка в суточной моче	0,8	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,8	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,68	1
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,075	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	0,8	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)	0,8	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	5
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	3
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	4
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	16

В03.016.017.002	Комплексное определение концентрации органических кислот в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,1	1
В03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	4
В03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	1	4

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,4	2
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	3
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	3
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	2
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,6	2
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,08	2
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,23	2



A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,075	2
------------	---	-------	---

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	0,16	1

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	0,25	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 (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]	0,68	МЕ	10	70
A16AA	Аминокислоты и их производные	Левокарнитин	1	г	2	730
B03BA	Витамин B12 (цианкобаламин и его аналоги)	Цианкобаламин	0,1	мг	1	8
B05BA	Растворы для парентерального питания	Декстроза	0,68	г	75	525

		Жировые эмульсии для парентерального питания	0,3	мл	100	500
В05ХА	Растворы электролитов					
		Натрия гидрокарбонат	0,38	мг	120	840

#### 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)	0,78	33
Основной вариант стандартной диеты	0,04	34

##### 4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный метионина, треонина, изолейцина и валина	0,95	доза	4	1 460