|  |
| --- |
|  |
|  Приказ Минздрава России от 09.11.2012 N 738н"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот"(Зарегистрировано в Минюсте России 23.01.2013 N 26689) |
|  Документ предоставлен [**КонсультантПлюсwww.consultant.ru**](http://www.consultant.ru) Дата сохранения: 21.07.2017   |

Зарегистрировано в Минюсте России 23 января 2013 г. N 26689

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

от 9 ноября 2012 г. N 738н

ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НАРУШЕНИЯХ

ОБМЕНА АМИНОКИСЛОТ

В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724; 2012, N 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить [стандарт](#Par28) специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 9 ноября 2012 г. N 738н

СТАНДАРТ

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НАРУШЕНИЯХ

ОБМЕНА АМИНОКИСЛОТ

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: без осложнений

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 28

 Код по МКБ X [<\*>](#Par566) E70 Нарушение обмена ароматических

 Нозологические единицы аминокислот

 E70.2 Нарушения обмена тирозина

 E70.8 Другие нарушения обмена ароматических

 аминокислот

 E71 Нарушение обмена аминокислот с

 разветвленной цепью и обмена жирных

 кислот

 E71.0 Болезнь "кленового сиропа"

 E71.1 Другие виды нарушений обмена

 аминокислот с разветвленной цепью

 E72 Другие нарушения обмена аминокислот

 E72.1 Нарушения обмена серосодержащих

 аминокислот

 E72.3 Нарушения обмена лизина и

 гидроксилизина

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

|  |
| --- |
| Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты  предоставления [<1>](#Par122) |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A13.29.005  | Нейропсихологическое обследование  | 0,2  | 1  |
| B01.003.001  | Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом- реаниматологом первичный  | 0,4  | 1  |
| B01.004.001  | Прием (осмотр, консультация) врача- гастроэнтеролога первичный | 0,5  | 1  |
| B01.006.001  | Прием (осмотр, консультация) врача- генетика первичный  | 1  | 1  |
| B01.008.001  | Прием (осмотр, консультация) врача- дерматовенеролога первичный  | 0,4  | 1  |
| B01.013.001  | Прием (осмотр, консультация) врача- диетолога  | 1  | 1  |
| B01.015.003  | Прием (осмотр, консультация) врача- детского кардиолога первичный  | 0,4  | 1  |
| B01.023.001  | Прием (осмотр, консультация) врача- невролога первичный  | 1  | 1  |
| B01.025.001  | Прием (осмотр, консультация) врача- нефролога первичный  | 0,1  | 1  |
| B01.029.001  | Прием (осмотр, консультация) врача- офтальмолога первичный  | 0,5  | 1  |
| B01.031.001  | Прием (осмотр, консультация) врача- педиатра первичный  | 1  | 1  |
| B01.035.003  | Прием (осмотр, консультация) врача- психиатра детского первичный  | 0,4  | 1  |

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

<1> 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.

|  |
| --- |
| Лабораторные методы исследования  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты  предоставления  |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A09.05.007  | Исследование уровня железа сыворотки крови  | 1  | 1  |
| A09.05.012  | Исследование уровня общего глобулина в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.013  | Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.016  | Исследование уровня аммиака в крови  | 0,6  | 1  |
| A09.05.032  | Исследование уровня общего кальция в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.033  | Исследование уровня неорганического фосфора в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.037  | Исследование концентрации водородных ионов (pH) крови  | 0,8  | 2  |
| A09.05.046  | Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови | 0,8  | 1  |
| A09.05.089  | Исследование уровня альфа-фетопротеина в сыворотке крови  | 0,2  | 1  |
| A09.05.099  | Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.206  | Исследование уровня ионизированного кальция в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.207  | Исследование уровня молочной кислоты в крови  | 0,5  | 1  |
| A09.28.002  | Исследование аминокислот и метаболитов в моче  | 1  | 1  |
| A09.28.006  | Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)  | 0,5  | 1  |
| A09.28.012  | Исследование уровня кальция в моче  | 1  | 1  |
| A09.28.017  | Определение концентрации водородных ионов (pH) мочи | 0,5  | 1  |
| A09.28.021  | Определение объема мочи  | 1  | 1  |
| A09.28.026  | Исследование уровня фосфора в моче  | 1  | 1  |
| A09.28.049  | Исследование уровня дельта-аминолевуленовой кислоты (АЛК) в моче  | 0,2  | 1  |
| A12.05.015  | Исследование времени кровотечения  | 0,2  | 1  |
| A12.05.027  | Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме  | 0,2  | 1  |
| A12.05.056  | Идентификация генов  | 0,5  | 1  |
| A12.05.056.002 | Идентификация генов методом полимеразной цепной реакции  | 0,5  | 1  |
| B03.016.003  | Общий (клинический) анализ крови развернутый  | 1  | 1  |
| B03.016.004  | Анализ крови биохимическийобщетерапевтический  | 1  | 1  |
| B03.016.006  | Анализ мочи общий  | 1  | 1  |

|  |
| --- |
| Инструментальные методы исследования  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты  предоставления  |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A04.10.002  | Эхокардиография  | 0,5  | 1  |
| A05.10.006  | Регистрация электрокардиограммы  | 1  | 1  |
| A05.23.001  | Электроэнцефалография  | 0,8  | 1  |
| A05.23.009  | Магнитно-резонансная томография головного мозга | 0,8  | 1  |
| A06.03.032  | Рентгенография кисти руки  | 0,8  | 1  |
| A06.03.046  | Рентгенография большой берцовой и малой берцовой костей  | 0,1  | 1  |
| B03.052.001  | Комплексное ультразвуковоеисследование внутренних органов  | 1  | 1  |

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

|  |
| --- |
| Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты предоставления  |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| B01.004.002  | Прием (осмотр, консультация) врача- гастроэнтеролога повторный  | 0,3  | 1  |
| B01.006.002  | Прием (осмотр, консультация) врача- генетика повторный  | 1  | 1  |
| B01.008.002  | Прием (осмотр, консультация) врача- дерматовенеролога повторный  | 0,1  | 1  |
| B01.013.002  | Прием (осмотр, консультация) врача- диетолога повторный  | 1  | 1  |
| B01.015.004  | Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный  | 0,2  | 1  |
| B01.023.002  | Прием (осмотр, консультация) врача- невролога повторный  | 0,8  | 1  |
| B01.025.002  | Прием (осмотр, консультация) врача- нефролога повторный  | 0,1  | 1  |
| B01.029.002  | Прием (осмотр, консультация) врача- офтальмолога повторный  | 0,2  | 1  |
| B01.031.005  | Ежедневный осмотр врачом- педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара  | 1  | 27  |
| B01.035.004  | Прием (осмотр, консультация) врача- психиатра детского повторный  | 0,2  | 1  |
| B01.054.001  | Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта  | 0,5  | 1  |

|  |
| --- |
| Лабораторные методы исследования  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты предоставления  |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A09.05.007  | Исследование уровня железа сыворотки крови  | 0,6  | 1  |
| A09.05.012  | Исследование уровня общего глобулина в крови  | 0,6  | 1  |
| A09.05.013  | Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови  | 0,6  | 1  |
| A09.05.016  | Исследование уровня аммиака в крови  | 0,3  | 1  |
| A09.05.032  | Исследование уровня общего кальция в крови  | 0,6  | 1  |
| A09.05.033  | Исследование уровня неорганического фосфора в крови  | 0,6  | 1  |
| A09.05.037  | Исследование концентрации водородных ионов (pH) крови  | 0,6  | 2  |
| A09.05.046  | Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови  | 0,6  | 1  |
| A09.05.089  | Исследование уровня альфа- фетопротеина в сыворотке крови  | 0,1  | 1  |
| A09.05.099  | Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови  | 0,8  | 1  |
| A09.05.206  | Исследование уровня ионизированного кальция в крови  | 0,6  | 1  |
| A09.28.006  | Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)  | 0,2  | 1  |
| A09.28.012  | Исследование уровня кальция в моче  | 0,6  | 1  |
| A09.28.015  | Обнаружение кетоновых тел в моче  | 0,5  | 1  |
| A09.28.017  | Определение концентрации водородных ионов (pH) мочи  | 0,4  | 1  |
| A09.28.021  | Определение объема мочи  | 0,4  | 1  |
| A09.28.049  | Исследование уровня дельта- аминолевуленовой кислоты (АЛК) в моче  | 0,1  | 1  |
| A12.05.015  | Исследование времени кровотечения  | 0,1  | 1  |
| A12.05.027  | Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме  | 0,1  | 1  |
| B03.016.003  | Общий (клинический) анализ крови развернутый  | 1  | 2  |
| B03.016.004  | Анализ крови биохимический общетерапевтический  | 0,6  | 1  |
| B03.016.006  | Анализ мочи общий  | 1  | 2  |

|  |
| --- |
| Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты предоставления  |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A13.29.003  | Психологическая адаптация  | 1  | 1  |
| A19.23.002  | Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга  | 0,6  | 10  |
| A19.23.002.016 | Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга  | 0,6  | 10  |
| A21.23.001  | Массаж при заболеваниях центральной нервной системы  | 0,6  | 10  |

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 [<\*\*>](#Par567) |  Усредненный  показатель  частоты предоставления  |  Единицы  измерения  |  ССД [<\*\*\*>](#Par568) | СКД [<\*\*\*\*>](#Par569) |
| A04AA | Блокаторы серотониновых 5HT3- рецепторов  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Ондансетрон  |  | мг  | 16  | 80  |
| A11CC | Витамин D и его аналоги  |  | 0,3  |  |  |  |
|  |  | Колекальциферол  |  | МЕ  | 5336  | 149408  |
| A11DA | Витамин B1  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Тиамин  |  | мг  | 50  | 1400  |
| A11HA | Другие витаминные препараты  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Пиридоксин  |  | мг  | 50  | 1400  |
|  |  | Рибофлавин  |  | мг  | 10  | 140  |
| A12AA | Препараты кальция  |  | 0,6  |  |  |  |
|  |  | Кальция глюконат  |  | г  | 9  | 90  |
| A16AA | Аминокислоты и их производные  |  | 0,5  |  |  |  |
|  |  | Левокарнитин  |  | мг  | 1000  | 28000  |
| A16AX | Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Нитизинон  |  | мг  | 40  | 1120  |
| B03AB | Пероральные препараты трехвалентного железа  |  | 0,3  |  |  |  |
|  |  | Железа [III] гидроксид полимальтозат  |  | мл  | 30  | 840  |
| B03BA | Витамин B12 (цианокобаламин и его аналоги)  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Цианокобаламин  |  | мг  | 1  | 27  |
| B03BB | Фолиевая кислота и ее производные  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Фолиевая кислота  |  | мг  | 5  | 140  |
| D06BX | Другие противомикробные препараты  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Метронидазол  |  | мг  | 200  | 2000  |
| J01CA | Пенициллины широкого спектра действия  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Ампициллин  |  | мг  | 500  | 3500  |
| M03BX | Другие миорелаксанты центрального действия  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Баклофен  |  | мг  | 60  | 1680  |
| N03AF | Производные карбоксамида  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Карбамазепин  |  | мг  | 600  | 16800  |
| N03AG | Производные жирных кислот  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Вальпроевая кислота  |  | мг  | 1500  | 42000  |
| N06BX | Другие психостимуляторы и ноотропные препараты  |  | 0,8  |  |  |  |
|  |  | Винпоцетин  |  | мг  | 15  | 420  |
|  |  | Глицин  |  | мг  | 300  | 8400  |
|  |  | Пирацетам  |  | мг  | 2400  | 67200  |

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  Наименование вида лечебного питания  | Усредненный показатель частоты предоставления  | Количество |
| Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)  | 1  | 28  |

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  Наименование специализированного продукта  |  Усредненный показатель частоты предоставления  |  Единицы измерения  |  ССД [<\*\*\*>](#Par568) |  СКД [<\*\*\*\*>](#Par569) |
| Специализированный продукт лечебного питания, лишенный фенилаланина и тирозина  | 0,15  | г  | 50  | 1400  |
| Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лейцина  | 0,15  | г  | 50  | 1400  |
| Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лейцина, изолейцина и валина  | 0,15  | г  | 50  | 1400  |
| Специализированный продукт лечебного питания, лишенный метионина, треонина, изолейцина и валина  | 0,15  | г  | 50  | 1400  |
| Специализированный продукт лечебного питания, лишенный метионина  | 0,15  | г  | 50  | 1400  |
| Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лизина и триптофана  | 0,15  | г  | 50  | 1400  |

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

<\*> Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

<\*\*> Международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случае их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

<\*\*\*> Средняя суточная доза.

<\*\*\*\*> Средняя курсовая доза.

Примечания:

1. Лекарственные препараты для медицинского применения, зарегистрированные на территории Российской Федерации, назначаются в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения и фармакотерапевтической группой по анатомо-терапевтическо-химической классификации, рекомендованной Всемирной организацией здравоохранения, а также с учетом способа введения и применения лекарственного препарата. При назначении лекарственных препаратов для медицинского применения детям доза определяется с учетом массы тела, возраста в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения.

2. Назначение и применение лекарственных препаратов для медицинского применения, медицинских изделий и специализированных продуктов лечебного питания, не входящих в стандарт медицинской помощи, допускаются в случае наличия медицинских показаний (индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям) по решению врачебной комиссии (часть 5 статьи 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724; 2012, N 26, ст. 3442, 3446)).