Проект

**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 «\_\_\_\_» \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ 2022 г. № \_\_\_\_\_\_

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

**Фаза течения заболевания (состояния):** вне зависимости от фазы

**Стадия и (или) степень тяжести заболевания (состояния):** вне зависимости

**Осложнения:** вне зависимости

**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 заболевания, состояния**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| * 1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста | | | |
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления2 | Усредненный показатель кратности применения |
| 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 |
| B01.050.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный | 0,004 | 1 |
| B01.058.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный | 0,003 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| * 1. 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 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 0,02 | 1 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 0,02 | 1 |
| B03.016.011 | Исследование кислотно-основного состояния и газов крови | 0,02 | 1 |
| B03.016.018 | Комплексное определение содержания органических кислот в моче | 0,02 | 1 |
| B03.016.019.001 | Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии | 0,02 | 1 |
| B03.019.019 | Комплекс исследований для диагностики органических ацидурий | 0,02 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| * 1. 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 |
| A05.23.001 | Электроэнцефалография | 0,012 | 1 |
| A05.23.001.002 | Электроэнцефалография 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 |
| A06.23.004 | Компьютерная томография головного мозга | 0,003 | 1 |

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

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| * 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 |
| B01.023.003 | Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 0,3 | 14 |
| B01.025.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный | 0,57 | 1 |
| B01.029.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный | 0,15 | 1 |
| B01.035.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный | 0,25 | 1 |
| B01.046.001 | Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный | 0,38 | 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) | 0,51 | 1 |
| B01.047.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой  с медицинской услугой B01.026.002 – Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный) | 0,1 | 1 |
| B01.047.009 | Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 0,3 | 14 |
| B01.050.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный | 0,58 | 1 |
| B01.070.009 | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный | 0,25 | 1 |
| B04.047.001 | Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-терапевта (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой  с медицинской услугой B04.026.001 – Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)) | 0,98 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| * 1. 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 мочевой 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 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| * 1. Инструментальные методы исследования | | | |
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности 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 |
| A05.23.001 | 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 |
| A06.23.004 | Компьютерная томография головного мозга | 0,13 | 1 |

1. **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 препарата3 | Усредненный показатель частоты предоставления | Единицы измерения | ССД4 | СКД5 |
| 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 водно-электролитный баланс |  |  |  |  |  |
|  |  | Калия хлорид+Натрия гидрокарбонат+Натрия хлорид | 0,15 | мл | 100 | 600 |
| B05XA | Растворы электролитов |  |  |  |  |  |
|  |  | Натрия гидрокарбонат | 0,15 | мг | 420 | 2 520 |

1. **Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| * 1. Лечебное питание | | |
| Наименование вида лечебного питания | Усредненный показатель частоты предоставления | Количество |
| Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета) | 0,6 | 18 |

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| * 1. Специализированные продукты лечебного питания | | | | |
| Наименование вида лечебного питания | Усредненный показатель частоты предоставления | Единицы измерения | ССД4 | СКД5 |
| 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.