Зарегистрировано в Минюсте России 25 марта 2013 г. N 27860

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ**

**от 29 декабря 2012 г. N 1676н**

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА**

**ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ**

**ПРИ МЕТИЛМАЛОНОВОЙ АЦИДЕМИИ**

В соответствии со [статьей 37](consultantplus://offline/ref=22EE46C232508EB53548A917A01E7D91F38B816927DEE3BB178CDF703CBD4AC599D38CECE0A11C23K8c1F) 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) первичной медико-санитарной помощи детям при метилмалоновой ацидемии согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 29 декабря 2012 г. N 1676н

**СТАНДАРТ**

**ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ**

**ПРИ МЕТИЛМАЛОНОВОЙ АЦИДЕМИИ**

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: без осложнений

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 365

Код по [МКБ](consultantplus://offline/ref=22EE46C232508EB53548A813B31E7D91F38681612C8BB4B946D9D1K7c5F) X [<\*>](#Par473)

Нозологические единицы

E71.1 Другие виды нарушений обмена

аминокислот с разветвленной цепью

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста | | | |
| Код  медицинской   услуги | Наименование медицинской   услуги | Усредненный  показатель частоты предоставления [<1>](#Par105) | Усредненный   показатель   кратности   применения |
| B01.004.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  гастроэнтеролога  первичный | 0,3 | 1 |
| B01.006.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  генетика первичный | 1 | 1 |
| B01.008.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  дерматовенеролога  первичный | 0,2 | 1 |
| B01.013.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  диетолога | 1 | 1 |
| B01.015.003 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  детского кардиолога  первичный | 0,2 | 1 |
| B01.023.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  невролога первичный | 1 | 1 |
| B01.025.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  нефролога первичный | 0,2 | 1 |
| B01.029.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  офтальмолога первичный | 0,2 | 1 |
| B01.031.003 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  педиатра участкового  первичный | 1 | 1 |
| B01.035.007 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  психиатра детского  участкового 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 |
| A09.05.012 | 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 | 0,4 | 1 |
| A09.05.032 | Исследование уровня общего  кальция в крови | 1 | 1 |
| A09.05.033 | Исследование уровня  неорганического фосфора в  крови | 0,8 | 1 |
| A09.05.037 | Исследование концентрации  водородных ионов (pH)  крови | 1 | 2 |
| A09.05.046 | Исследование уровня  щелочной фосфатазы в крови | 0,8 | 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 |
| A09.28.021 | Определение объема мочи | 0,5 | 1 |
| A12.05.056 | Идентификация генов | 0,4 | 1 |
| A12.05.056.002 | Идентификация генов  методом полимеразной  цепной реакции | 0,4 | 1 |
| A26.28.003 | Микробиологическое  исследование мочи на  аэробные и факультативно-  анаэробные условно-  патогенные микроорганизмы | 0,7 | 1 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ  крови развернутый | 1 | 1 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический  общетерапевтический | 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 |
| A04.23.001 | Нейросонография | 0,2 | 1 |
| A05.10.006 | Регистрация  электрокардиограммы | 1 | 1 |
| A05.23.001 | Электроэнцефалография | 0,9 | 1 |
| A05.23.009 | Магнитно-резонансная  томография головного  мозга | 0,7 | 1 |
| B03.052.001 | Комплексное  ультразвуковое  исследование 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 | 0,1 | 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 | 4 |
| B01.025.002 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  нефролога повторный | 0,1 | 2 |
| B01.031.004 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  педиатра участкового  повторный | 1 | 5 |
| B01.035.008 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  психиатра детского  участкового повторный | 0,2 | 1 |
| B01.054.001 | Осмотр (консультация)  врача-физиотерапевта | 0,5 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним  (начальным) профессиональным образованием | | | |
| Код   медицинской   услуги | Наименование  медицинской услуги | Усредненный   показатель частоты   предоставления | Усредненный   показатель   кратности   применения |
| B02.031.001 | Патронаж  педиатрической  сестры на дому | 0,4 | 4 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 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 | 0,5 | 1 |
| A09.05.012 | Исследование уровня общего  глобулина в крови | 0,5 | 1 |
| A09.05.013 | Определение  альбумин/глобулинового  соотношения в крови | 0,5 | 1 |
| A09.05.016 | Исследование уровня аммиака в крови | 0,2 | 1 |
| A09.05.032 | Исследование уровня общего  кальция в крови | 0,5 | 1 |
| A09.05.033 | Исследование уровня  неорганического фосфора в  крови | 0,5 | 1 |
| A09.05.037 | Исследование концентрации  водородных ионов (pH) крови | 0,2 | 4 |
| A09.05.046 | Исследование уровня  щелочной фосфатазы в крови | 0,5 | 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 | 0,5 | 1 |
| A09.28.006 | Исследование уровня  креатинина в моче (проба  Реберга) | 0,2 | 1 |
| A09.28.012 | Исследование уровня кальция в моче | 0,5 | 1 |
| A09.28.015 | Обнаружение кетоновых тел в моче | 0,8 | 4 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ  крови развернутый | 1 | 4 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический  общетерапевтический | 0,5 | 1 |
| B03.016.006 | Анализ мочи общий | 1 | 4 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Инструментальные методы исследования | | | |
| Код  медицинской   услуги | Наименование медицинской   услуги | Усредненный   показатель   частоты   предоставления | Усредненный   показатель   кратности   применения |
| A05.23.001 | Электроэнцефалография | 0,2 | 1 |
| B03.052.001 | Комплексное  ультразвуковое  исследование внутренних  органов | 0,2 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 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 | 2 |
| A19.23.002 | Лечебная физкультура  при заболеваниях  центральной нервной  системы и головного  мозга | 0,5 | 20 |
| A19.23.002.016 | Механотерапия при  заболеваниях  центральной нервной  системы и головного  мозга | 0,5 | 10 |
| A21.23.001 | Массаж при  заболеваниях  центральной нервной  системы | 0,5 | 20 |
| A21.30.003 | Массаж при  заболеваниях нервной  системы у детей  раннего возраста | 0,2 | 40 |

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 [<\*\*>](#Par474) | Усредненный   показатель   частоты  предоставления | Единицы  измерения | ССД  [<\*\*\*>](#Par475) | СКД  [<\*\*\*\*>](#Par476) |
| A11CC | Витамин D и его  аналоги |  | 0,2 |  |  |  |
|  |  | Колекальциферол |  | МЕ | 2000 | 90000 |
| A11DA | Витамин B1 |  | 0,4 |  |  |  |
|  |  | Тиамин |  | мг | 25 | 1050 |
| A11HA | Другие  витаминные  препараты |  | 0,462 |  |  |  |
|  |  | Пиридоксин |  | мг | 20 | 1800 |
|  |  | Рибофлавин |  | мг | 10 | 600 |
| A12AA | Препараты  кальция |  | 0,5 |  |  |  |
|  |  | Кальция  глюконат |  | г | 0,5 | 22,5 |
| A16AA | Аминокислоты и  их производные |  | 1 |  |  |  |
|  |  | Левокарнитин |  | мг | 1000 | 365000 |
| B03BA | Витамин B12  (цианокобаламин  и его аналоги) |  | 0,4 |  |  |  |
|  |  | Цианокобаламин |  | мг | 1 | 365 |
| B05XA | Растворы  электролитов |  | 0,2 |  |  |  |
|  |  | Натрия  гидрокарбонат |  | г | 0,3 | 109,5 |
| J01CA | Пенициллины  широкого спектра действия |  | 0,6 |  |  |  |
|  |  | Ампициллин |  | мг | 500 | 21000 |
| J01XD | Производные  имидазола |  | 0,6 |  |  |  |
|  |  | Метронидазол |  | мг | 200 | 8400 |
| N03AF | Производные  карбоксамида |  | 0,1 |  |  |  |
|  |  | Карбамазепин |  | мг | 600 | 219000 |
| N03AG | Производные  жирных кислот |  | 0,1 |  |  |  |
|  |  | Вальпроевая  кислота |  | мг | 1500 | 547500 |
| N06BX | Другие  психостимуляторы и ноотропные  препараты |  | 0,9 |  |  |  |
|  |  | Глицин |  | мг | 300 | 54000 |
|  |  | Гопантеновая  кислота |  | г | 1,5 | 90 |
|  |  | Пирацетам |  | мг | 800 | 24000 |

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

<\*> Международная статистическая [классификация](consultantplus://offline/ref=22EE46C232508EB53548A813B31E7D91F38681612C8BB4B946D9D1K7c5F) болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

<\*\*> Международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях 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](consultantplus://offline/ref=22EE46C232508EB53548A917A01E7D91F38B816927DEE3BB178CDF703CBD4AC599D38CECE0A11B2BK8cBF) Федерального закона от 21.11.2011 N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 28.11.2011, N 48, ст. 6724; 25.06.2012, N 26, ст. 3442)).

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным [законом](consultantplus://offline/ref=22EE46C232508EB53548A917A01E7D91F38B8E6327D8E3BB178CDF703CKBcDF) от 17.07.1999 N 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, N 29, ст. 3699; 2004, N 35, ст. 3607; 2006, N 48, ст. 4945; 2007, N 43, ст. 5084; 2008, N 9, ст. 817; 2008, N 29, ст. 3410; N 52, ст. 6224; 2009, N 18, ст. 2152; N 30, ст. 3739; N 52, ст. 6417; 2010, N 50, ст. 6603; 2011, N 27, ст. 3880; 2012, N 31, ст. 4322) право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях обеспечиваются лекарственными препаратами для медицинского применения, включенными в [Перечень](consultantplus://offline/ref=22EE46C232508EB53548A917A01E7D91F38D8A6225D8E3BB178CDF703CBD4AC599D38CECE3KAc9F) лекарственных препаратов, в том числе перечень лекарственных препаратов, назначаемых по решению врачебной комиссии лечебно-профилактических учреждений, обеспечение которыми осуществляется в соответствии со стандартами медицинской помощи по рецептам врача (фельдшера) при оказании государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, утвержденный приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 18.09.2006 N 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный N 8322), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19.10.2007 N 651 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный N 10367), от 27.08.2008 N 451н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный N 12254), от 01.12.2008 N 690н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный N 12917), от 23.12.2008 N 760н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный N 13195) и от 10.11.2011 N 1340н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный N 22368). Дети-инвалиды при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях обеспечиваются специализированными продуктами лечебного питания, включенными в [Перечень](consultantplus://offline/ref=22EE46C232508EB53548A917A01E7D91F58A8F6527D6BEB11FD5D3723BB215D29E9A80EDE0A11FK2c3F) изделий медицинского назначения и специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера), при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи, утвержденный приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 09.01.2007 N 1 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 31.01.2007 N 8871).