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 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 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 частотыпредоставления [<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 аммиакав 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 кальцияв моче  | 0,5  | 1  |
| A09.28.015  | Обнаружение кетоновых тел вмоче  | 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 спектрадействия  |  | 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 психостимуляторыи ноотропные препараты  |  | 0,9  |  |  |  |
|  |  | Глицин  |  | мг  | 300  | 54000  |
|  |  | Гопантеновая кислота  |  | г  | 1,5  | 90  |
|  |  | Пирацетам  |  | мг  | 800  | 24000  |

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

<\*> Международная статистическая классификация 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 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 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 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 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).