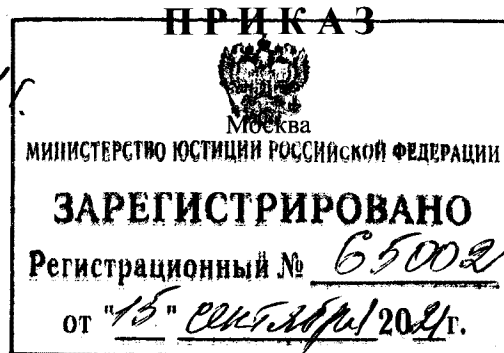




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

31 августа 2021 г.

№ 8924



**Об утверждении
стандарта медицинской помощи взрослым
при классической фенилкетонурии
и других видах гиперфенилаланинемии**

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; 2021, № 27, ст. 5159) и подпунктом 5.2.18 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 классической фенилкетонурии и других видах гиперфенилаланинемии согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от «21» августа 2021 г. № 821/н

**СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ КЛАССИЧЕСКОЙ ФЕНИЛКЕТОНУРИИ
И ДРУГИХ ВИДАХ ГИПЕРФЕНИЛАЛАНИНЕМИИ**

Возрастная категория пациента: взрослые

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь, первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно, в дневном стационаре, амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: 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):

E70.0 Классическая фенилкетонурия

E70.1 Другие виды гиперфенилаланинемии

1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,11	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
V01.008.001	Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога первичный	0,3	1
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	1	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,31	1
V01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,32	1
V01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный	0,98	1
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,99	1
1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения

A09.05.080	Исследование уровня фолиевой кислоты в сыворотке крови	0,19	1
A09.05.088	Исследование уровня фенилаланина в крови	1	1
A09.05.214	Исследование уровня гомоцистеина в крови	0,0052	1
A09.05.235	Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови	0,21	1
A09.28.003	Определение белка в моче	0,096	1
A09.28.003.001	Определение альбумина в моче	0,096	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	0,096	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,096	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	0,096	1
A12.06.060	Определение уровня витамина В12 (цианкобаламин) в крови	0,19	1
A27.05.035	Молекулярно-генетическое исследование мутаций в гене РАН (фенилкетонурия) в крови	0,017	1
В03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	0,96	1
В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,017	1
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,99	1
В03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,98	1

В03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	1	1
В03.032.004	Комплекс исследований для диагностики фенилкетонурии	0,017	1

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
А04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,98	1
А04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,98	1
А04.30.001	Ультразвуковое исследование плода	0,019	1
А05.23.001	Электроэнцефалография	0,5	1
А05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,11	1
А05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,11	1
А06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,096	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		
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	7
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,037	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,024	1
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,00062	13
V01.035.002	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра повторный	0,0087	1
V01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный	0,0095	1
V01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,00094	13
V01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,017	1

2.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.088	Исследование уровня фенилаланина в крови	1	3
A09.28.003	Определение белка в моче	0,0017	1
A09.28.003.001	Определение альбумина в моче	0,0017	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	0,0017	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,0017	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	0,0017	1
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,017	1

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.30.001	Ультразвуковое исследование плода	0,019	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,0052	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 ³	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
A16AX	Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ	Сапроптерин	0,2	мг	1 400	511 000

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

4.1. Лечебное питание	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Наименование вида лечебного питания		
Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)	0,0014	13

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
Специальный продукт лечебного питания, лишенный фенилаланина	0,981	доза	4	1 460

Специальный продукт лечебного питания, лишенный
фенилаланина

0,019	доза	5	1 825
-------	------	---	-------

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.