



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(МИНЗДРАВ РОССИИ)



П Р И К А З

14 июня 2022 г.

Москва

№ 410Н

**Об утверждении  
стандарта медицинской помощи детям  
при изовалериановой ацидемии/ацидурии  
(диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) и о внесении изменений  
в стандарт специализированной медицинской помощи детям  
при нарушениях обмена аминокислот, утвержденный  
приказом Минздрава России от 9 ноября 2012 г. № 738н**

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:

1. Утвердить стандарт медицинской помощи детям при изовалериановой ацидемии/ацидурии (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

2. Внести в паспортную часть стандарта специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот, утвержденного приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 738н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23 января 2013 г., регистрационный № 26689), следующие изменения:

слова «E71 Нарушение обмена аминокислот с разветвленной цепью и обмена жирных кислот» исключить;

слова «E71.1 Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью» заменить словами «E71.1 Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (за исключением изовалериановой ацидемии)».

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации

от « 14 » сентября 2022 г. № 4124

**СТАНДАРТ**  
**МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ИЗОВАЛЕРИАНОВОЙ АЦИДЕМИИ/АЦИДУРИИ**  
**(ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)**

**Возрастная категория пациента:** дети

**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

**Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней):** 365

**Нозологические единицы (код по МКБ X<sup>1</sup>):**

**E71.1** Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью

## 1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления <sup>2</sup>	Усредненный показатель кратности применения
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,52	1
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,04	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	0,018	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,026	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,02	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,5	1
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,0064	1

1.2. 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	0,04	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,02	1
B03.005.013	Комплекс исследований для диагностики железодефицитной анемии	0,02	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,04	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,04	1
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,04	1
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,04	1
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,04	1
B03.019.019	Комплекс исследований для диагностики органических ацидурий	0,04	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,02	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,032	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,04	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,04	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,026	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,0048	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,008	1
A05.23.009.001	Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием	0,002	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,004	1
A06.23.004.006	Компьютерная томография головного мозга с внутривенным контрастированием	0,002	1

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

### 2.1. 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	0,1	8
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,48	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	3
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,96	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	2
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	0,25	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный	0,26	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,97	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	1
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,55	15
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,69	1

V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,02	2
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,5	1
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)	1	2
V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,55	15
V01.032.003	Ежедневный осмотр врачом-неонатологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,0032	21
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,99	1
V01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	1	1
V04.031.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V04.026.001 «Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)»)	0,96	1

2.2. 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	1	3
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,36	1
B03.005.013	Комплекс исследований для диагностики железодефицитной анемии	1	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	1	4
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	2
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии	1	2
B03.019.019	Комплекс исследований для диагностики органических ацидурий	0,11	1



2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,71	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	2
A05.23.001	Электроэнцефалография	1	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,3	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,13	1
A05.23.009.001	Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием	0,0057	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,063	1
A06.23.004.006	Компьютерная томография головного мозга с внутривенным контрастированием	0,0057	1

2.4. Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения		
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления
A16.16.034	Гастростомия	0,026
		Усредненный показатель кратности применения
		1

2.5. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации		
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления
A11.16.010	Установка назогастрального зонда	0,039
		Усредненный показатель кратности применения
		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 <sup>3</sup>	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД <sup>4</sup>	СКД <sup>5</sup>
A10AB	Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения					

		Инсулин растворимый [человеческий генно- инженерный]	0,12	МЕ	10	70
A16AA	Аминокислоты и их производные					
		Левокарнитин	1	мг	1 500	547 500
		Левокарнитин	0,14	г	2	32
B05BA	Растворы для парентерального питания					
		Декстроза	0,12	г	75	525
		Жировые эмульсии для парентерального питания	0,052	мл	150	900
B05BB	Растворы, влияющие на водноэлектролитный баланс					
		Калия хлорид+Натрия гидрокарбонат+Натрия хлорид	0,065	мл	70	490
B05XA	Растворы электролитов					
		Натрия гидрокарбонат	0,065	мг	120	840

#### 4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания, имеющие государственную регистрацию

4.1. Лечебное питание		
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)	1	17

4.2. Специализированные продукты лечебного питания				
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД <sup>4</sup>	СКД <sup>5</sup>
Специальный продукт лечебного питания, лишенный лейцина	1	доза	3	1 095

<sup>1</sup> Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

<sup>2</sup> 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.

<sup>3</sup> Международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

<sup>4</sup> Средняя суточная доза.

<sup>5</sup> Средняя курсовая доза.