



**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)**



МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ЗАРЕГИСТРИРОВАНО

Регистрационный № 69935

от 05 сентября 2022

П Р И К А З

9 августа 2022 г.

Москва

№ 541н

**Об утверждении
стандарта медицинской помощи взрослым
при изовалериановой 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 изовалериановой ацидемии/ацидурии (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от « 9 » августа 2022 г. № 541н

СТАНДАРТ

**МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ ИЗОВАЛЕРИАНОВОЙ 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

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

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,5	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»)	0,5	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	0,3	7
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,5	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	3
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	1	1

B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	2
B01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,59	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	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	0,65	15
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,34	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»)	0,5	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»)	1	2
B01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,65	15
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	1	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)»)	1	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	5
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,49	2
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	3
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	9
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 тандемной масс-спектрометрии	1	2
B03.019.019	Комплекс исследований для диагностики органических ацидурий	0,5	1

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,34	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	0,33	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,18	1
A05.23.009.001	Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием	0,025	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,09	1
A06.23.004.006	Компьютерная томография головного мозга с внутривенным контрастированием	0,025	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	Усредненный показатель кратности применения	
A16.16.034	Гастростомия	0,05	1	

2.5. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации				
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения	
A11.16.010	Установка назогастрального зонда	0,075	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
A10AB	Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения					

		Инсулин растворимый [человеческий генно- инженерный]	0,45	ME	35	210
A16AA	Аминокислоты и их производные					
		Левокарнитин	1	мг	4 200	1 533 000
B05BA	Растворы для парентерального питания					
		Декстроза	0,45	г	100	600
		Жировые эмульсии для парентерального питания	0,3	мл	525	2 625
B05BB	Растворы, влияющие на водноэлектролитный баланс					
		Калия хлорид+ Натрия гидрокарбонат+ Натрия хлорид	0,25	мл	100	600
B05XA	Растворы электролитов					
		Натрия гидрокарбонат	0,25	мг	420	2 520

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	21	

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 лейцина	0,5	доза	3	1 095

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.