



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



МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

**ЗАРЕГИСТРИРОВАНО**

Регистрационный № 69936

от 05 сентября 2022 г.

**П Р И К А З**

9 августа 2022 г.

Москва

№ 539н

**Об утверждении  
стандарта медицинской помощи взрослым  
при других видах нарушений обмена аминокислот  
с разветвленной цепью (метилмалоновой 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 других видах нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (метилмалоновой 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. № 539н

**СТАНДАРТ**

**МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ ДРУГИХ ВИДАХ НАРУШЕНИЙ ОБМЕНА  
АМИНОКИСЛОТ С РАЗВЕТВЛЕННОЙ ЦЕПЬЮ (МЕТИЛМАЛОНОВОЙ 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 X<sup>1</sup>):**

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 <sup>2</sup>	Усредненный показатель кратности применения
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,7	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,1	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,1	1
B01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой В01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,1	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	0,25	7

V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,43	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,3	1
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	2
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,9	1
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,45	1
V01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,2	1
V01.015.002	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога повторный	0,075	1
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,3	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,9	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,33	1
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,13	14
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	1	1
V01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,2	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,13	1

V01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,5	1
V01.035.002	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра повторный	0,13	1
V01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта 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»)	0,3	1
V01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта 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»)	0,33	1
V01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,13	14
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,3	1
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,3	1
V01.058.001	Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный	0,13	1
V01.065.007	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога первичный	0,2	1
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,8	1

В01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,13	1
В04.047.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-терапевта (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой В04.026.001 «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
А09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	1	3
А09.28.003.001	Определение альбумина в моче	1	1
А09.28.003.002	Определение количества белка в суточной моче	1	1
А09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,8	1
А09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,23	1
А09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,025	1
А09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	0,8	1
А12.28.002	Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)	1	1

В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	2
В03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	2
В03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	6
В03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	1
В03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	1	1

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
А02.26.003	Офтальмоскопия	0,13	1
А04.10.002	Эхокардиография	1	1
А04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
А04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
А05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1

A05.23.001	Электрэнцефалография	0,2	1
A05.23.001.002	Электрэнцефалография с видеомониторингом	0,025	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,1	2
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,075	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	Аналого-терапевтическая 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]	0,23	МЕ	35	210
A16AA	Аминокислоты и их производные	Левокарнитин	0,9	г	7	2 555
B05BA	Растворы для парентерального питания	Декстроза Жировые эмульсии для парентерального питания	0,23 0,1	г мл	100 350	600 1 750
B05XA	Растворы электролитов	Натрия гидрокарбонат	0,13	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)	0,24	21
Основной вариант стандартной диеты	0,013	21

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 метионина, треонина, изолейцина и валина	0,7	доза	4	1 460

<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.