



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ЗАРЕГИСТРИРОВАНО

Регистрационный № 71758

от "22" декабря 2022 г.

П Р И К А З

9 декабря 2022 г.

Москва

№ 783н

**Об утверждении
стандарта медицинской помощи взрослым
при болезни «кленового сиропа»
(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:

1. Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при болезни «кленового сиропа» (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.
2. Настоящий приказ вступает в силу с 1 января 2023 г.

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от «9» декабря 2022 г. № 783н

СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ БОЛЕЗНИ «КЛЕНОВОГО СИРОПА»
(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: плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по МКБ X¹):

E71.0 Болезнь «кленового сиропа»

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	0,2	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,2	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,3	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»)	0,3	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
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,2	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,05	1

V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,2	2
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,6	1
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,25	2
V01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,1	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,15	1
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,35	14
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,1	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,25	1
V01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,5	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»)	0,05	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»)	0,3	1

V01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,15	14
V01.058.001	Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный	0,1	1
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,5	1
V04.023.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-невролога	0,5	1
V04.047.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-терапевта (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)»)	0,5	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	1
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	1	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
V03.016.004	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	1
В03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	2
В03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	1	2

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
А04.10.002	Эхокардиография	0,1	1
А04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
А05.23.001	Электроэнцефалография	0,5	1
А05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,3	2
А05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,15	1

3. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания, имеющие государственную регистрацию

3.1. Лечебное питание			
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество	
Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)	0,5	14	

3.2. Специализированные продукты лечебного питания				
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ³	СКД ⁴
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лейцина, изолейцина и валина	0,8	доза	4	1 460

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 Средняя суточная доза.

⁴ Средняя курсовая доза.