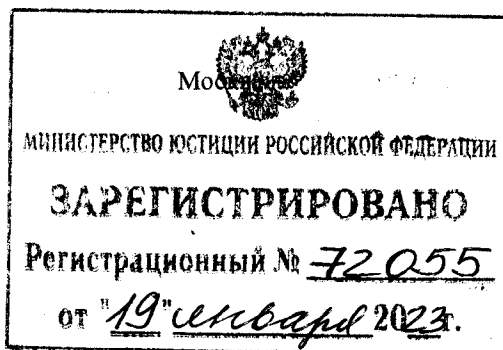




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

П Р И К А З

13 декабря 2022 г.



№ 788н

**Об утверждении
стандарта медицинской помощи взрослым
при глутаровой ацидурии 1 типа
(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 медицинскй помощи взрослым при глутаровой ацидурии 1 типа (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от «13» *декабря* 2022 г. № *788н*

СТАНДАРТ

**МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ ГЛУТАРОВОЙ АЦИДУРИИ 1 ТИПА
(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):

E72.3 Нарушения обмена лизина и гидроксипролина

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста		Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика 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»)	0,5	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		
V01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,5	7
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,5	1
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	2
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	1	1

V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	1
V01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,55	1
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	1	1
V01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	1	2
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	1
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,73	12
B01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,82	1
V01.024.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный	0,15	1
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,15	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,15	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»)	0,5	4

V01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,57	11
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	1	1
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	1	1
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,8	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)»)	1	1

2.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	4
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	3
V03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	3
V03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	11

В03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	3
В03.016.019.001	Комплексное определение концентрации и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	1	3

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
А02.26.003	Офтальмоскопия	1	1
А04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
А04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
А05.23.001	Электроэнцефалография	1	1
А05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,52	1
А05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,57	1
А06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,32	1
А06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,21	1

2.4. 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	0,1	1
A17.30.019	Воздействие переменным магнитным полем (ПеМП)	0,2	30
A17.30.025	Общая магнитотерапия	0,2	30
A19.23.001	Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики	0,2	30
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,2	30
A19.23.002.001	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга в бассейне	0,2	30
A19.23.002.003	Лечебная физкультура при афазии, дизартрии	0,2	30
A19.23.002.009	Лечебная физкультура при дисфагии	0,1	30
A19.23.002.010	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при дисфагии	0,1	3
A19.23.002.011	Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при дисфагии	0,1	3
A19.23.002.012	Процедуры, направленные на уменьшение спастики	0,2	30
A19.23.002.016	Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,5	30

A19.23.002.017	Роботизированная механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,1	30
A19.23.002.025	Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,1	30
A19.23.002.026	Гидрокинезотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,1	30
A19.23.003	Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи	0,1	30
A19.23.004	Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий	0,1	3
A19.23.005	Пособие по восстановлению позо-статических функций	0,1	3
A19.23.006	Динамическая проприокоррекция	0,1	30
A21.23.001	Массаж при заболеваниях центральной нервной системы	0,2	30
A21.23.005	Нейропсихологическая реабилитация	0,1	30
A23.30.050	Услуги по обслуживанию ортопедических приспособлений	0,1	3
A23.30.050.001	Коррекция съемной ортопедической конструкции	0,1	3
B05.023.002.001	Услуги по медицинской реабилитации пациента с заболеваниями центральной нервной системы	0,2	30

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]	0,5	МЕ	35	210
A16AA	Аминокислоты и их производные	Левокарнитин	1	г	7	2 555
C03CA	Сульфонамиды	Фуросемид	0,35	мг	70	420

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	18

4.2. Специализированные продукты лечебного питания				
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лизина и триптофана	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.