



**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**
(Минздрав России)

П Р И К А З

9 ноября 2021

Москва

26651
22" сивар 13
№ 7374

**Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям
при классической фенилкетонурии**

В соответствии со статьей 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; 2012, № 26, ст. 3442, 3446) п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи детям при классической фенилкетонурии согласно приложению.

Министр

Сиваров

В.И. Скворцова

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от 9 ноября / с 2012 г. № 737н

Стандарт специализированной медицинской помощи детям при классической фенилкетонурии

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: без осложнений

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 28

Код по МКБ X*

Нозологические единицы

E70.0 Классическая фенилкетонурия

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ¹	Усредненный показатель кратности применения
A13.29.005	Нейропсихологическое обследование	0,2	1
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,5	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога	1	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,5	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,3	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,5	1

Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	1

¹ 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.

A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	1
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	1
A09.05.088	Исследование уровня фенилаланина в крови	1	1
A09.05.099	Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови	0,8	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	0,2	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	1	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	1	1
A09.28.031	Исследование уровня фенилаланина в моче	0,1	1
A09.28.033	Проба Фелинга (определение фенилпировиноградной кислоты в моче)	0,5	1
A12.05.056	Идентификация генов	0,5	1
A12.05.056.002	Идентификация генов методом полимеразной цепной реакции	0,5	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	1
Инструментальные методы исследования			
Код	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	0,2	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,5	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,1	1

A06.03.032	Рентгенография кисти руки	0,8	1	
A06.03.046	Рентгенография большой берцовой и малой берцовой костей	0,1	1	
B03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1	1	
2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением				
Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста				
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения	
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,2	1	
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	1	
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	1	
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,4	1	
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	27	
B01.035.004	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный	0,2	1	
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,5	1	
Лабораторные методы исследования				
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения	
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,4	1	
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	0,4	1	
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови	0,4	1	
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,4	1	
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,4	1	
A09.05.088	Исследование уровня фенилаланина в крови	0,5	1	

A09.05.099	Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови	0,5	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,4	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,4	1
A09.28.033	Проба Фелинга (определение фенилпировиноградной кислоты в моче)	0,5	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,4	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	2
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A05.23.001	Электронцефалография	0,3	1
Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A13.29.003	Психологическая адаптация	1	1
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,5	10
A19.23.002.016	Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,5	10
A21.23.001	Массаж при заболеваниях центральной нервной системы	0,5	10

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз

Код	Анато- терапевтическо- химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
A11CC	Витамин D и его аналоги		0,3			
A12AA	Препараты кальция	Колекальциферол		ME	5000	140000
A16AA	Аминокислоты и их производные	Кальция глюконат	0,6	мг	1000	28000
B03AB	Пероральные препараты трехвалентного железа	Левонарнитин	0,3	г	3	84
N03AF	Производные карбоксамидов	Железа [III] гидроксид полимальтозат	0,1	мкг	75000	2025000
N03AG	Производные жирных кислот	Карбамазепин	0,1	мг	400	11200
		Вальпроевая кислота		мг	2500	28000

Код	Анатомо-терапевтическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
N06BX	Другие психостимуляторы и ноотропные препараты		0,3			
		Винпоцетин		мг	30	840
		Пирацетам		мг	1200	33600

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)	1	28

Наименование специализированного продукта	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
Специализированный продукт лечебного питания лишенный фенилаланина	0,15	г	50	1400

* - Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра

** - международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

*** - средняя суточная доза

**** - средняя курсовая доза

Примечания:

1. Лекарственные препараты для медицинского применения, зарегистрированные на территории Российской Федерации, назначаются в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения и фармакотерапевтической группой по анатомо-терапевтическо-химической классификации, рекомендованной Всемирной организацией здравоохранения, а также с учетом способа введения и применения лекарственного препарата. При назначении лекарственных препаратов для медицинского применения детям доза определяется с учетом массы тела, возраста в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения.
2. Назначение и применение лекарственных препаратов для медицинского применения, медицинских изделий и специализированных продуктов лечебного питания, не входящих в стандарт медицинской помощи, допускаются в случае наличия медицинских показаний (индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям) по решению врачебной комиссии (часть 5 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; 2012, № 26, ст. 3442, 3446)).