Приказ Министерства здравоохранения РФ от 29 декабря 2012 г. N 1670н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при пропионовой ацидемии"

Приложение

Стандарт
специализированной медицинской помощи детям при пропионовой ацидемии

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*(1)
Нозологические единицы

E71.1 Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления*(2)	Усредненный показатель кратности применения
B01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,5	1
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,6	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
B01.008.001	Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога первичный	0,2	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога	1	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	0,4	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,2	1

B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,2	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,4	1
Лабораторные методы исследования			
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	1
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови	1	1
A09.05.016	Исследование уровня аммиака в крови	0,4	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,8	1
A09.05.037	Исследование концентрации водородных ионов (pH) крови	1	2
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	0,8	1
A09.05.099	Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови	1	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	0,5	1
A09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	1	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)	0,5	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,8	1
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов (pH) мочи	0,5	1
A09.28.021	Определение объема мочи	1	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	0,8	1
A12.05.056	Идентификация генов	0,5	1
A12.05.056.002	Идентификация генов методом полимеразной цепной реакции	0,5	1
A26.28.003	Микробиологическое исследование мочи на аэробные и факультативно-анаэробные условно-патогенные микроорганизмы	0,3	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			
A04.10.002	Эхокардиография	0,5	1

A04.23.001	Нейросонография	0,2	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,9	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,7	1
A06.03.032	Рентгенография кисти руки	0,5	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
B01.008.002	Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога повторный	0,1	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный	0,3	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	1
B01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,1	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	6,8	1
Лабораторные методы исследования			
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,5	1
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	0,5	1
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови	0,5	1
A09.05.016	Исследование уровня аммиака в крови	0,2	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,5	1

A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,5	1
A09.05.037	Исследование концентрации водородных ионов (pH) крови	1	2
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	0,5	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	0,5	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)	0,2	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,5	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	6,8	1
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов (pH) мочи	0,2	1
A09.28.021	Определение объема мочи	0,2	1
A26.28.003	Микробиологическое исследование мочи на аэробные и факультативно-анаэробные условно-патогенные микроорганизмы	0,1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,5	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	2
Инструментальные методы исследования			
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,2	1
B03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	0,2	1
Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
A13.29.003	Психологическая адаптация	1	1
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,5	10
A19.23.602.016	Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,5	10
A21.23.001	Массаж при заболеваниях центральной нервной системы	0,5	10
A21.30.003	Массаж при заболеваниях нервной системы у детей раннего возраста	0,2	10

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)

A04AA	Блокаторы серотониновых 5HT3-рецепторов		0,1			
		Ондансетрон		мг	16	80
A11CC	Витамин D и его аналоги		0,2			
		Колекальциферол		МЕ	5336	149408
A12AA	Препараты кальция		0,5			
		Кальция глюконат		г	1	28
A16AA	Аминокислоты и их производные		1			
		Левокарнитин		мг	1000	28000
B03AB	Пероральные препараты трехвалентного железа		0,2			
		Железа [III] гидроксид полимальтозат		мл	30	840
J01CA	Пенициллины широкого спектра действия		0,6			
		Ампициллин		мг	500	3500
J01XD	Производные имидазола		0,6			
		Метронидазол		мг	200	2000
N03AF	Производные карбоксамида		0,1			
		Карбамазепин		мг	600	16800
N03AG	Производные жирных кислот		0,1			
		Вальпроевая кислота		мг	1500	42000
N06BX	Другие психостимуляторы и ноотропные препараты		0,9			
		Винпоцетин		мг	15	420
		Глицин		мг	300	8400
		Пирацетам		мг	1200	33600

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель	Количество

	частоты предоставления	
Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)	1	27

*(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 химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

*(4) - Средняя суточная доза

*(5) - 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 21.11.2011 N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 28.11.2011, N 48, ст. 6724; 25.06.2012, N 26, ст. 3442)).