Приказ Министерства здравоохранения РФ от 29 декабря 2012 г. N 1676н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при метилмалоновой ацидемии"

Приложение
к приказу Министерства здравоохранения РФ
от 29 декабря 2012 г. N 1676н

Стандарт
первичной медико-санитарной помощи детям при метилмалоновой ацидемии

Категория возрастная: дети
Пол: любой
Фаза: любая
Стадия: любая
Осложнения: без осложнений
Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь
Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно
Форма оказания медицинской помощи: плановая
Средние сроки лечения (количество дней): 365

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
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,3	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	0,2	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
B01.031.003	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра участкового первичный	1	1
B01.035.007	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского участкового первичный	0,4	1
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
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
A09.28.021	Определение объема мочи	0,5	1
A12.05.056	Идентификация генов	0,4	1
A12.05.056.002	Идентификация генов методом полимеразной цепной реакции	0,4	1
A26.28.003	Микробиологическое исследование мочи на	0,7	1

	аэробные и факультативно-анаэробные условно-патогенные микроорганизмы		
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 медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
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
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	0,1	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	0,2	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,8	4
B01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,1	2

B01.031.004	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра участкового повторный	1	5
B01.035.008	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского участкового повторный	0,2	1
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,5	1
Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним (начальным) профессиональным образованием			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B02.031.001	Патронаж педиатрической сестры на дому	0,4	4
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	0,5	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	0,2	4
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	0,8	4
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	4
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,5	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	4
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
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			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A13.29.003	Психологическая адаптация	1	2
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,5	20
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	20
A21.30.003	Массаж при заболеваниях нервной системы у детей раннего возраста	0,2	40

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)
A11CC	Витамин D и его аналоги		0,2			
		Колекальциферол		МЕ	2000	90000
A11DA	Витамин B1		0,4			
		Тиамин		мг	25	1050
A11HA	Другие		0,462			

	витаминные препараты					
		Пиридоксин		мг	20	1800
		Рибофлавин		мг	10	600
A12AA	Препараты кальция		0,5			
		Кальция глюконат		г	0,5	22,5
A16AA	Аминокислоты и их производные		1			
		Левокарнитин		мг	1000	365000
B03BA	Витамин B12 (цианокобаламин и его аналоги)		0,4			
		Цианокобаламин		мг	1	365
B05XA	Растворы электролитов		0,2			
		Натрия гидрокарбонат		г	0,3	109,5
J01CA	Пенициллины широкого спектра действия		0,6			
		Ампициллин		мг	500	21000
J01XD	Производные имидазола		0,6			
		Метронидазол		мг	200	8400
N03AF	Производные карбоксамида		0,1			
		Карбамазепин		мг	600	219000
N03AG	Производные жирных кислот		0,1			
		Вальпроевая кислота		мг	1500	547500
N06BX	Другие психостимуляторы и ноотропные препараты		0,9	мг		
		Глицин		мг	300	54000
		Гопантеновая кислота		г	1,5	90
		Пирацетам		мг	800	24000

*(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)).

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным законом от 17.07.1999 N 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, N 29, ст. 3699; 2004, N 35, ст. 3607; 2006, N 48, ст. 4945; 2007, N 43, ст. 5084; 2008, N 9, ст. 817; 2008, N 29, ст. 3410; N 52, ст. 6224; 2009, N 18, ст. 2152; N 30, ст. 3739; N 52, ст. 6417; 2010, N 50, ст. 6603; 2011, N 27, ст. 3880; 2012, N 31, ст. 4322) право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях обеспечиваются лекарственными препаратами для медицинского применения, включенными в Перечень лекарственных препаратов, в том числе перечень лекарственных препаратов, назначаемых по решению врачебной комиссии лечебно-профилактических учреждений, обеспечение которыми осуществляется в соответствии со стандартами медицинской помощи по рецептам врача (фельдшера) при оказании государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, утвержденный приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 18.09.2006 N 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный N 8322), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19.10.2007 N 651 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный N 10367), от 27.08.2008 N 451н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный N 12254), от 01.12.2008 N 690н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный N 12917), от 23.12.2008 N 760н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный N 13195) и от 10.11.2011 N 1340н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный N 22368). Дети-инвалиды при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях обеспечиваются специализированными продуктами лечебного питания, включенными в Перечень изделий медицинского назначения и специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера), при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи, утвержденный приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 09.01.2007 N 1 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 31.01.2007 N 8871).