

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

ОТ 28 МАЯ 2024 ГОДА № 269Н

ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТОВ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НАРУШЕНИЯХ ОБМЕНА АМИНОКИСЛОТ И О ВНЕСЕНИИ ИЗМЕНЕНИЙ В СТАНДАРТ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НАРУШЕНИЯХ ОБМЕНА АМИНОКИСЛОТ, УТВЕРЖДЕННЫЙ ПРИКАЗОМ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ ОТ 9 НОЯБРЯ 2012 Г. № 738Н

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"](#) и [подпунктом 5.2.18 пункта 5 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации](#), утвержденного [постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608](#),

приказываю:

1. Утвердить:

стандарт медицинской помощи детям при гуттаровой ацидурии 1 типа (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно [приложению № 1](#);

стандарт медицинской помощи детям при наследственной тирозинемии 1 типа (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно [приложению № 2](#);

стандарт медицинской помощи детям при пропионовой ацидемии/ацидурии (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно [приложению № 3](#);

стандарт медицинской помощи детям при болезни "кленового сиропа" (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно [приложению № 4](#);

стандарт медицинской помощи детям при метилмалоновой ацидемии/ацидурии (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно [приложению № 5](#).

2. Внести в паспортную часть [стандарта специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот](#), утвержденного [приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 738н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23 января 2013 г., регистрационный № 26689), с изменениями, внесенными [приказами Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19 мая 2022 г. № 337н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 1 июля 2022 г., регистрационный № 69113), [от 14 июня 2022 г. № 410н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 2 сентября 2022 г., регистрационный № 69912) и [от 13 октября 2023 г. № 552н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 20 ноября 2023 г., регистрационный № 76029), следующие изменения:

слова "Е70.2 Нарушения обмена тирозина" заменить словами "Е70.2 Нарушения обмена тирозина (за исключением наследственной тирозинемии 1 типа)";

слова "Е71.0 Болезнь "кленового сиропа" исключить;

слова "Е71.1 Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (за исключением изовалериановой ацидемии)" заменить словами "Е71.1 Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (за исключением изовалериановой, пропионовой и метилмалоновой ацидезий/ацидурий)";

слова "Е72 Другие нарушения обмена аминокислот" исключить;

слова "Е72.3 Нарушения обмена лизина и гидроксилизина" заменить словами "Е72.3 Нарушения обмена лизина и гидроксилизина (за исключением гуттаровой ацидурии 1 типа)".

3. Признать утратившими силу:

[приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2012 г. № 1670н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при пропионовой ацидемии"](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 5 марта 2013 г., регистрационный № 27472);

[приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2012 г. № 1676н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при метилмалоновой ацидемии"](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 25 марта 2013 г., регистрационный № 27860);

[приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2012 г. № 1752н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при пропионовой ацидемии"](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 1 апреля 2013 г., регистрационный № 27946).

Министр
М.А.Мурашко

Зарегистрировано

в Министерстве юстиции

Российской Федерации

1 июля 2024 года,

регистрационный № 78712

Приложение № 1

к приказу Министерства
здравоохранения
Российской Федерации
от 28 мая 2024 года № 269н

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ГЛУТАРОВОЙ АЦИДУРИИ 1 ТИПА
(ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: дети
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 [Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра](#)):

E72.3 Нарушения обмена лизина и гидроксизина

1. МЕДИЦИНСКИЕ УСЛУГИ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЯ, СОСТОЯНИЯ

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,56	1
B01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга первичный	0,055	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,11	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,055	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,077	1
B01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,055	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,11	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.001 "Прием (осмотр,	0,52	1

	консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный")		
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,055	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,055	1

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,11	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,11	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,11	1
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,11	1
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,11	1
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии	0,11	1

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,11	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,11	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,11	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,066	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,044	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,055	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,044	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
B01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,81	7
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,45	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	2
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,89	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	2
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,57	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,05	2
B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	1	1

B01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	1	3
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,92	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	1
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,76	12
B01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,93	1
B01.024.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный	0,29	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,24	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,45	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,56	3
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.002 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный")	0,52	4
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,76	12
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,93	1
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,079	2
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,47	1
B01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,53	1
B04.031.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B04.026.001 "Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)")	0,89	1

Текст/Редакция документа подготовлены АО "Кодекс"

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	4
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	4
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	3
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	16
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	3
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии	1	3

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	1	2
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
A05.23.001	Электроэнцефалография	1	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,61	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	1	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,16	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,31	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	0,41	1
A17.30.019	Воздействие переменным магнитным полем (ПемП)	0,2	40
A17.30.025	Общая магнитотерапия	0,2	40
A19.23.001	Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастичности	0,2	40
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,2	40
A19.23.002.001	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга в бассейне	0,2	40
A19.23.002.003	Лечебная физкультура при афазии, дизартрии	0,2	40
A19.23.002.009	Лечебная физкультура при дисфагии	0,1	40
A19.23.002.010	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при дисфагии	0,1	4
A19.23.002.011	Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при дисфагии	0,1	4
A19.23.002.012	Процедуры, направленные на уменьшение спастичности	0,2	40
A19.23.002.016	Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,5	40
A19.23.002.017	Роботизированная механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,1	40
A19.23.002.025	Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,1	40
A19.23.002.026	Гидрокинезотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,1	40
A19.23.003	Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи	0,1	40
A19.23.004	Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий	0,1	4
A19.23.005	Пособие по восстановлению позо-статических функций	0,1	4
A19.23.006	Динамическая проприокоррекция	0,1	40
A21.23.001	Массаж при заболеваниях центральной нервной системы	0,2	40
A21.23.005	Нейропсихологическая реабилитация	0,1	40

A23.30.050	Услуги по обслуживанию ортопедических приспособлений	0,1	4
A23.30.050.001	Коррекция съемной ортопедической конструкции	0,1	4
B05.023.002.001	Услуги по медицинской реабилитации пациента с заболеваниями центральной нервной системы	0,2	40
B05.023.004	Услуги по медицинской реабилитации детей с неврологическими заболеваниями методами прикладной кинезотерапии	0,5	40
B05.023.005	Услуги по медицинской реабилитации детей с нейро-ортопедической патологией методами лечебного тейпирования	0,1	8

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 (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
A10AB	Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения	Инсулин растворимый [человеческий генно-инженерный]	0,82	МЕ	10	60
A16AA	Аминокислоты и их производные	Левокарнитин	1	г	2	730
B05BA	Растворы для парентерального питания	Декстроза	0,82	г	300	1800
C03CA	Сульфонамиды	Фуросемид	0,57	мг	20	120

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			24
4.2. Специализированные продукты лечебного питания				
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лизина и триптофана	1	доза	3	1095

к приказу Министерства
здравоохранения
Российской Федерации
от 28 мая 2024 года № 269н

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННОЙ ТИРОЗИНЕМИИ 1 ТИПА
(ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: дети
Пол пациента: любой
Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь, специализированная медицинская помощь
Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно, стационарно
Форма оказания медицинской помощи: экстренная, неотложная, плановая
Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365
Нозологические единицы (код по [Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра](#)):
E70.2 Нарушения обмена тирозина
1. МЕДИЦИНСКИЕ УСЛУГИ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЯ, СОСТОЯНИЯ

1.1. Прием (осмотр, консультация) 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	0,84	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,2	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,06	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,2	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,1	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,2	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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")	0,16	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,06	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,06	1

Текст/Редакция документа подготовлены АО "Кодекс"

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.073	Определение активности альфа-1-антитрипсина в крови	0,2	1
A09.05.128	Исследование уровня галактозы в крови	0,02	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,2	1

B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,2	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,2	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,2	1
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,2	1
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,2	1

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.26.001	Биомикроскопия глаза	0,2	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,2	1
A04.12.001.002	Дуплексное сканирование артерий почек	0,06	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	0,2	1
A04.12.021	Дуплексное сканирование сосудов селезенки	0,2	1
A04.14.001.005	Эластометрия печени	0,2	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,2	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,2	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,2	1
A05.15.002	Магнитно-резонансная холангиопанкреатография	0,02	1
A05.30.005.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастированием	0,1	1
A06.03.057	Рентгенография пораженной части костного скелета	0,002	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,1	1
A06.30.005.003	Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием	0,1	1
A07.14.002.001	Гепатобилисцинтиграфия	0,04	1
A07.28.002	Сцинтиграфия почек и мочевыделительной системы	0,02	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
B01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,04	14
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,3	1
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,5	1
B01.004.003	Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,3	14

B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,84	4
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,4	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,4	2
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,08	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,12	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,8	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,6	2
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,08	1
B01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,18	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,8	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,6	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.002 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный")	0,2	3
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,4	20
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,16	1
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,12	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,4	1
B01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	0,12	1
B04.031.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B04.026.001 "Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)")	1	4

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	1	4
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	4
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	4
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	3

B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,24	2
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	2
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии	1	2

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.26.001	Биомикроскопия глаза	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,18	1
A04.12.001.002	Дуплексное сканирование артерий почек	0,06	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	1	2
A04.12.021	Дуплексное сканирование сосудов селезенки	1	2
A04.14.001.005	Эластометрия печени	0,6	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	2
A05.15.002	Магнитно-резонансная холангиопанкреатография	0,006	1
A05.30.005.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастированием	0,006	1
A06.03.032	Рентгенография кисти	0,08	2
A06.03.057	Рентгенография пораженной части костного скелета	0,042	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,56	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,18	1
A06.30.005.003	Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием	0,006	1
A07.14.002.001	Гепатобилисцинтиграфия	0,006	1
A07.28.002	Сцинтиграфия почек и мочевыделительной системы	0,006	1

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 (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
A16AX	Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ					

Нитизинон	0,16	мг	5	105
Нитизинон	0,04	мг	10	210
Нитизинон	0,8	мг	30	10950
Нитизинон	0,2	мг	60	21900

Текст/Редакция документа подготовлены АО "Кодекс"

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)	0,6		16	
4.2. Специализированные продукты лечебного питания				
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный фенилаланина и тирозина	1	доза	4	1460

Приложение № 3

к приказу Министерства
здравоохранения
Российской Федерации
от 28 мая 2024 года № 269н

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ПРОПИОНОВОЙ АЦИДЕМИИ/АЦИДУРИИ
(ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: дети
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 [Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра](#)):
E71.1 Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью
1. МЕДИЦИНСКИЕ УСЛУГИ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЯ, СОСТОЯНИЯ

1.1. Прием (осмотр, консультация) 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	0,4	1	
B01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,2	1	
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,79	1	
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,55	1	
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,54	1	

B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,45	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,25	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,74	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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")	0,45	1
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,25	1
B01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача-сурдолога-оториноларинголога первичный	0,4	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,41	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,1	1
B01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	0,39	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,71	1

1.2. 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	0,79	1
A09.28.003.002	Определение количества белка в суточной моче	0,25	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,18	1
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,02	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,79	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,79	1
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,79	1
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,64	1
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии	0,79	1
B03.019.019	Комплекс исследований для диагностики органических ацидурий	0,3	1

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,25	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,7	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,77	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,77	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,79	1

A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,15	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,45	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,02	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,27	1
A05.25.002	Исследование вызванной отоакустической эмиссии	0,02	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,12	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	0,02	1
A12.25.002	Речевая аудиометрия	0,02	1
A12.25.010	Игровая аудиометрия	0,02	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
B01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	1	8
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,23	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,21	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	4
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,46	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	2
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,46	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	1	2
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,56	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,4	3
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,9	18
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,23	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,26	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	1	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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")	0,45	1
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.002 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный")	0,25	3
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в	0,9	18

	отделении стационара		
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,23	1
B01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача-сурдолога-оториноларинголога первичный	0,38	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,4	1
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,24	2
B01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	0,23	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,29	1
B01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,075	1
B04.031.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B04.026.001 "Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)")	0,76	1

Текст/Редакция документа подготовлены АО "Кодекс"

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	10
A09.28.003.001	Определение альбумина в моче	0,46	1
A09.28.003.002	Определение количества белка в суточной моче	0,46	1
A09.28.010	Исследование уровня мочевой кислоты в моче	0,46	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,46	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,9	1
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	од	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	0,46	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)	0,46	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	2
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	20
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,94	2
B03.016.019	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови	0,3	2
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии	1	3

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
------------------------	---------------------------------	---	---

A02.26.003	Офтальмоскопия	0,8	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	2
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	2
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,23	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	1	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,023	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,21	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,11	1

2.4. Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A16.16.034	Гастростомия	0,24	1

2.5. 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	0,36	1

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 (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
A10AB	Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения	Инсулин растворимый [человеческий генно-инженерный]	1	МЕ	10	60
A16AA	Аминокислоты и их производные	Левокарнитин	0,3	г	1	28
		Левокарнитин	1	г	2	730
B05BA	Растворы для парентерального питания	Декстроза	1	г	75	450
B05BB	Растворы, влияющие на водноэлектролитный баланс					

B05XA Растворы электролитов	Калия хлорид + Натрия гидрокарбонат + Натрия хлорид	0,6	мл	70	420
	Натрия гидрокарбонат	0,6	мг	120	720

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)	0,94	20		

4.2. Специализированные продукты лечебного питания				
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный метионина, треонина, изолейцина и валина	1	доза	4	1460
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный метионина, треонина, изолейцина и валина	0,89	доза	6	150

Приложение № 4

к приказу Министерства
здравоохранения
Российской Федерации
от 28 мая 2024 года № 269н

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ БОЛЕЗНИ "КЛЕНОВОГО СИРОПА"
(ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: дети
Пол пациента: любой
Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь, специализированная медицинская помощь
Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно, стационарно
Форма оказания медицинской помощи: экстренная, неотложная, плановая
Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365
Нозологические единицы (код по [Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра](#)):
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	Усредненный показатель кратности применения
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,1	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,28	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,37	1

B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,05	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,21	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,049	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,1	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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")	0,34	1
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,031	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,05	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,031	1

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.016	Исследование уровня аммиака в крови	0,1	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	0,1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	0,1	1
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	0,1	1
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,1	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,1	1
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,1	1
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,1	1
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии	0,1	1

Текст/Редакция документа подготовлены АО "Кодекс"

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	0,079	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,1	1
A04.23.001	Нейросонография	0,048	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,079	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,019	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,098	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
B01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,08	20
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,18	1
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,08	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,72	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,53	3
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,63	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	3
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,18	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,18	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,16	1
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,38	15
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,18	1
B01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,18	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,9	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,55	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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")	0,045	1
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.002 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный")	0,33	1
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,16	15
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,36	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,18	1
B01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	0,18	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,36	1
B04.023.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-невролога	0,5	2
B04.031.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях	0,5	2

медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой В04.026.001 "Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)"

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.016	Исследование уровня аммиака в крови	0,095	3
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	2
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	2
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	1	3
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	1	2
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	3
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	3
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	6
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	3
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии	1	3

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,2	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
A04.23.001	Нейросонография	0,048	3
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,51	2
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,2	2
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,17	1

2.4. Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A16.16.034	Гастростомия	0,019	2

2.5. 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	0,057	2

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 (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
A10AB	Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения	Инсулин растворимый [человеческий генно-инженерный]	0,019	МЕ	10	90
B05BA	Растворы для парентерального питания	Декстроза	0,067	г	75	975
		Жировые эмульсии для парентерального питания	0,019	мл	150	1950
B05XA	Растворы электролитов	Натрия гидрокарбонат	0,048	мг	120	1560

4. ВИДЫ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ, ВКЛЮЧАЯ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЕ ПРОДУКТЫ ГОСУДАРСТВЕННУЮ РЕГИСТРАЦИЮ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ, ИМЕЮЩИЕ

4.1. Лечебное питание					
Наименование вида лечебного питания		Усредненный показатель частоты предоставления			Количество
Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)		0,55			18
4.2. Специализированные продукты лечебного питания					
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза	
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лейцина, изолейцина и валина	1	доза	4	1460	
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лейцина, изолейцина и валина	0,095	доза	8	248	

Приложение № 5

к приказу Министерства
здравоохранения
Российской Федерации

Текст/Редакция документа подготовлены АО "Кодекс"

от 28 мая 2024 года № 269н

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МЕТИЛМАЛОНОВОЙ АЦИДЕМИИ/АЦИДУРИИ
(ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: дети
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 [Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра](#)):
E71.1 Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью
1. МЕДИЦИНСКИЕ УСЛУГИ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЯ, СОСТОЯНИЯ

1.1. Прием (осмотр, консультация) 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	0,05	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,73	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,19	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,03	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,16	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,056	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,05	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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")	0,16	1
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,05	1
B01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача-сурдолога-оториноларинголога первичный	0,021	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,08	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,05	1

1.2. 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	0,085	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,081	1
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,01	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,1	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,1	1

B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,1	1
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,1	1
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии	0,1	1
B03.019.019	Комплекс исследований для диагностики органических ацидурий	0,1	1

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,05	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,064	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,1	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,1	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,068	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,007	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,026	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,0085	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
B01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,78	7
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,34	1
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,31	3
B01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,2	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,27	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	3
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,81	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	3
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,22	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,23	2
B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,3	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,85	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	2
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,8	14
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,74	1

B01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,56	2
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,95	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,4	2
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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")	0,25	1
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.002 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный")	0,4	5
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,8	14
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,45	1
B01.035.004	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный	0,41	2
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,2	1
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,3	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,34	1
B01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	0,25	1
B01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	0,3	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,75	1
B01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,41	2
B04.031.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B04.026.001 "Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)")	1	2

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	7
A09.28.003.001	Определение альбумина в моче	0,8	1
A09.28.003.002	Определение количества белка в суточной моче	0,8	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,8	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,68	1
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,075	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	0,8	1

A12.28.002	Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)	0,8	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	5
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	3
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	4
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	16
B03.016.017.002	Комплексное определение концентрации органических кислот в крови методом tandemной масс-спектрометрии	0,1	1
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	4
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии	1	4

Текст/Редакция документа подготовлены АО "Кодекс"

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,4	2
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	3
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	3
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	2
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,6	2
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,08	2
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,23	2
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,075	2

2.4. Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A16.16.034	Гастростомия	0,16	1

2.5. 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	0,25	1

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 (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в	Усредненный показатель частоты предостав-	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
-----	---	---	---	-------------------	-----------------------	-----------------------

случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата)	ления				
A10AB Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения	Инсулин растворимый [человеческий генно-инженерный]	0,68	МЕ	10	70
A16AA Аминокислоты и их производные	Левокарнитин	1	г	2	730
B03BA Витамин B12 (цианокобаламин и его аналоги)	Цианокобаламин	0,1	мг	1	8
B05BA Растворы для парентерального питания	Декстроза	0,68	г	75	525
	Жировые эмульсии для парентерального питания	0,3	мл	100	500
B05XA Растворы электролитов	Натрия гидрокарбонат	0,38	мг	120	840

4. ВИДЫ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ, ВКЛЮЧАЯ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЕ ПРОДУКТЫ ГОСУДАРСТВЕННУЮ РЕГИСТРАЦИЮ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ, ИМЕЮЩИЕ

4.1. Лечебное питание					
Наименование вида лечебного питания		Усредненный показатель частоты предоставления			Количество
Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)		0,78			33
Основной вариант стандартной диеты		0,04			34
4.2. Специализированные продукты лечебного питания					
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза	
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный метионина, треонина, изолейцина и валина	0,95	доза	4	1460	

Электронный текст документа

подготовлен АО "Кодекс" и сверен по:

Официальный интернет-портал

правовой информации

www.pravo.gov.ru, 01.07.2024,

№ 0001202407010018
Текст/Редакция документа подготовлены АО "Кодекс"