

## МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

### ПРИКАЗ

ОТ 19 МАЯ 2022 ГОДА N 337Н

#### **ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ КЛАССИЧЕСКОЙ ФЕНИЛКЕТОНУРИИ И ДРУГИХ ВИДАХ ГИПЕРФЕНИЛАЛАНИНЕМИИ (ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)**

В соответствии с [пунктом 4 части 1 статьи 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации"](#) (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст.6724; 2022, N 1, ст.51) и [подпунктом 5.2.18 пункта 5 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации](#), утвержденного [постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. N 608](#) (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, N 26, ст.3526),

приказываю:

1. Утвердить стандарт медицинской помощи детям при классической фенилкетонурии и других видах гиперфенилаланинемии (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно [приложению](#).

2. Признать утратившим силу [приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. N 737н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при классической фенилкетонурии"](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22 января 2013 г., регистрационный N 26651).

3. Внести в паспортную часть [стандарта специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот](#), утвержденного [приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. N 738н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23 января 2013 г., регистрационный N 26689), изменение, исключив слова "E70 Нарушение обмена ароматических аминокислот".

Министр  
М.А.Мурашко

Зарегистрировано  
в Министерстве юстиции  
Российской Федерации  
1 июля 2022 года,  
регистрационный N 69113

**Приложение  
к приказу Министерства  
здравоохранения  
Российской Федерации  
от 19 мая 2022 года N 337н**

**СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ КЛАССИЧЕСКОЙ ФЕНИЛКЕТОНУРИИ И ДРУГИХ ВИДАХ ГИПЕРФЕНИЛАЛАНИНЕМИИ (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, в дневном стационаре, стационарно

**Форма оказания медицинской помощи:** плановая

**Фаза течения заболевания (состояния):** вне зависимости от фазы

**Стадия и (или) степень тяжести заболевания (состояния):** вне зависимости

**Осложнения:** вне зависимости

**Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней):** 365

**Нозологические единицы (код по МКБ X<sup>1</sup>):**

<sup>1</sup> [Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.](#)

E70.0 Классическая фенилкетонурия  
E70.1 Другие виды гиперфенилаланинемии

1. МЕДИЦИНСКИЕ УСЛУГИ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЯ, СОСТОЯНИЯ

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления <sup>2</sup>	Усредненный показатель кратности применения
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,056	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,056	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,056	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	0,017	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,054	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,017	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")	0,043	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,056	1

<sup>2</sup> 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.

## 1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.080	Исследование уровня фолиевой кислоты в сыворотке крови	0,00056	1
A09.05.088	Исследование уровня фенилаланина в крови	0,056	1
A12.06.060	Определение уровня витамина B12 (цианокобаламин) в крови	0,00056	1
A27.05.035	Молекулярно-генетическое исследование мутаций в гене PAH (фенилкетонурия) в крови	0,056	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,056	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,056	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,056	1
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии	0,056	1
B03.032.004	Комплекс исследований для диагностики фенилкетонурии	0,056	1

## 1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,056	1
A04.23.001	Нейросонография	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
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,94	1
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,96	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,33	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,056	1
B01.008.001	Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога первичный	0,17	1
B01.008.002	Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога повторный	0,035	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,94	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	2
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	0,011	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный	0,017	1

B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,95	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	3
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,036	7
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")	0,96	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")	1	1
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,32	7
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,2	1
B01.035.004	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный	0,2	1
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,094	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,28	1
B01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,15	1
B04.006.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-генетика	1	4

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
A09.05.080	Исследование уровня фолиевой кислоты в сыворотке крови	0,1	1
A09.05.088	Исследование уровня фенилаланина в крови	1	14
A09.05.235	Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови	0,15	1
A09.28.003	Определение белка в моче	1	1
A09.28.003.001	Определение альбумина в моче	1	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	1	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	1	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	1	1
A12.06.060	Определение уровня витамина В12 (цианокобаламин) в крови	0,1	1
B03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	1
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
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,83	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,17	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,079	1
A06.03.032	Рентгенография кисти	0,044	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,031	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,094	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 3	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД 4	СКД 5
A16AX	Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ	Сапроптерин	0,05	мг	800	292000

3 Международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

4 Средняя суточная доза.

5 Средняя курсовая доза.

4. ВИДЫ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ, ВКЛЮЧАЯ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЕ ПРОДУКТЫ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ

4.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)	0,3	7

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД 4	СКД 5
Специальный продукт лечебного питания, лишенный фенилаланина	0,94	доза	4	1460
Специальный продукт лечебного питания, лишенный фенилаланина	0,06	доза	7	2555

---

4 Средняя суточная доза.

5 Средняя курсовая доза.

Электронный текст документа  
подготовлен АО "Кодекс" и сверен по:  
Официальный интернет-портал  
правовой информации  
[www.pravo.gov.ru](http://www.pravo.gov.ru), 04.07.2022,  
N 0001202207040012

Текст/Редакция документа подготовлены АО "Кодекс"