

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря  
2012 г. № 1752н**

**"Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при  
пропионовой ацидемии"**

В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2012, № 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить стандарт первичной медико-санитарной помощи детям при пропионовой ацидемии согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 1 апреля 2013 г.  
Регистрационный № 27946

**Стандарт первичной медико-санитарной помощи детям при пропионовой 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

| <b>Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста</b> |   |   |   |
|---|---|---|---|
| Код медицинской услуги                                | Наименование медицинской услуги   | Усредненный показатель частоты предоставления*(2) | Усредненный показатель кратности применения |
| V01.004.001   | Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный               | 0,3   | 1   |
| V01.006.001   | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный                       | 1   | 1   |
| V01.008.001   | Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога первичный              | 0,2   | 1   |
| V01.013.001   | Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога                                | 1   | 1   |
| V01.015.003   | Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный          | 0,2   | 1   |
| V01.023.001   | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный                      | 1   | 1   |
| V01.025.001   | Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный                      | 0,2   | 1   |
| V01.029.001   | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный                   | 0,2   | 1   |
| V01.031.003   | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра участкового первичный           | 1   | 1   |
| V01.035.007   | Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского участкового первичный | 0,4   | 1   |
| <b>Лабораторные методы исследования</b>               |   |   |   |
| 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 (рН) 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 аэробные и факультативно-анаэробные условно-патогенные микроорганизмы | 0,7 | 1 |
| V03.016.003    | Общий (клинический) анализ крови развернутый  | 1   | 1 |
| V03.016.004    | Анализ крови биохимический общетерапевтический  | 1   | 1 |

|   |   |     |   |
|---|---|-----|---|
| V03.016.006                                 | Анализ мочи общий   | 1   | 1 |
| <b>Инструментальные методы исследования</b> |   |     |   |
| 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<br>головного мозга            | 0,7 | 1 |
| V03.052.001                                 | Комплексное ультразвуковое<br>исследование внутренних органов | 1   | 1 |

## 2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением

| <b>Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста</b> |  |   |   |
|--|--|---|---|
| Код медицинской услуги   | Наименование медицинской услуги                                    | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| V01.004.002  | Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный      | 0,1   | 1   |
| V01.006.002  | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный              | 1   | 1   |
| V01.008.002  | Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога повторный     | 0,1   | 1   |
| V01.013.002  | Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный             | 1   | 1   |
| V01.015.004  | Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный | 0,2   | 1   |
| V01.023.002  | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный             | 0,8   | 4   |
| V01.025.002  | Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный             | 0,1   | 2   |

|   |  |     |   |
|---|--|-----|---|
| V01.031.004   | Прием (осмотр, консультация)<br>врача-педиатра участкового повторный                 | 1   | 5 |
| V01.035.008   | Прием (осмотр, консультация)<br>врача-психиатра детского участкового<br>повторный    | 0,2 | 1 |
| V01.054.001   | Осмотр (консультация)<br>врача-физиотерапевта  | 0,5 | 1 |
| <b>Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним (начальным) профессиональным образованием</b> |  |     |   |
| V02.031.001   | Патронаж педиатрической сестры на дому   | 0,4 | 4 |
| <b>Лабораторные методы исследования</b>   |  |     |   |
| A09.05.007  | Исследование уровня железа сыворотки<br>крови  | 0,5 | 1 |
| A09.05.012  | Исследование уровня общего глобулина в<br>крови                                      | 0,5 | 1 |
| A09.05.013  | Определение альбумин/глобулинового<br>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<br>крови  | 0,5 | 1 |
| A09.05.033  | Исследование уровня неорганического<br>фосфора в крови                               | 0,5 | 1 |
| A09.05.037  | Исследование концентрации водородных<br>ионов (рН) крови                             | 0,2 | 4 |
| A09.05.046  | Исследование уровня щелочной фосфатазы<br>в крови                                    | 0,5 | 1 |
| A09.05.099  | Исследование уровня аминокислотного<br>состава и концентрации аминокислот в<br>крови | 0,8 | 1 |
| A09.05.206  | Исследование уровня ионизированного<br>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  |
| V03.016.003  | Общий (клинический) анализ крови развернутый  | 1   | 4  |
| V03.016.004  | Анализ крови биохимический общетерапевтический                                      | 0,5 | 1  |
| V03.016.006  | Анализ мочи общий   | 1   | 4  |
| <b>Инструментальные методы исследования</b>                                      |   |     |    |
| A05.23.001   | Электроэнцефалография   | 0,2 | 1  |
| V03.052.001  | Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов                          | 0,2 | 1  |
| <b>Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации</b> |   |     |    |
| 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   |
|       | Витамин B1                                      |   | 0,4   |                   |         |         |
|       |   | Тиамин                                    |   | мг                | 25      | 1050    |
| A11HA | Другие витаминные препараты                     |   | 0,462   |                   |         |         |
|       |   | 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  |
| B05XA | Растворы электролитов                           |   | 0,2   |                   |         |         |
|       |   | Натрия гидрокарбонат                      |   | г                 | 0,3     | 3       |
| J01CA | Пенициллины широкого спектра действия           |   | 0,6   |                   |         |         |
|       |   | Ампициллин                                |   | мг                | 500     | 21000   |
| J01XD | Производные имидазола                           |   | 0,6   |                   |         |         |
|       |   | Метронидазол                              |   | мг                | 200     | 8400    |
| N03AF | Производные карбоксиамида                       |   | 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 |    |      |        |
|       |  | Глицин               |     | мг | 300  | 54000  |
|       |  | Гопантеповая 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 № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 28.11.2011, № 48, ст. 6724; 25.06.2012, № 26, ст. 3442)).

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным законом от 17.07.1999 № 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, № 29, ст. 3699; 2004, № 35, ст. 3607; 2006, № 48, ст. 4945; 2007, № 43, ст. 5084; 2008, № 9, ст. 817; 2008, № 29, ст. 3410; № 52, ст. 6224; 2009, № 18, ст. 2152; № 30, ст. 3739; № 52, ст. 6417; 2010, № 50, ст. 6603; 2011, № 27, ст. 3880; 2012, № 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 № 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный № 8322), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19.10.2007 № 651 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный № 10367), от 27.08.2008 № 451н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный № 12254), от 01.12.2008 № 690н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный № 12917), от 23.12.2008 № 760н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный № 13195) и от 10.11.2011 № 1340н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный № 22368).