

# МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

## ПРИКАЗ

от 9 ноября 2012 года N 737н

Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при классической фенилкетонурии

В соответствии со [статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 года N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации"](#) (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст.6724; 2012, N 26, ст.3442, 3446)

приказываю:

Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи детям при классической фенилкетонурии согласно приложению.

Министр  
В.И.Скворцова

Зарегистрировано  
в Министерстве юстиции  
Российской Федерации  
22 января 2013 года,  
регистрационный N 26651

## Приложение. Стандарт специализированной медицинской помощи детям при классической фенилкетонурии

Приложение  
к приказу  
Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
от 9 ноября 2012 года N 737н

**Категория возрастная:** дети

**Пол:** любой

**Фаза:** любая

**Стадия:** любая

**Осложнения:** без осложнений

**Вид медицинской помощи:** специализированная медицинская помощь

**Условия оказания медицинской помощи:** стационарно

**Форма оказания медицинской помощи:** плановая

**Средние сроки лечения (количество дней):** 28

Код по [МКБ X\\*](#)

Нозологические единицы

E70.0 Классическая фенилкетонурия

---

\* Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

## **1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния**

**Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста**

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления 1	Усредненный показатель кратности применения
------------------------	---------------------------------	--	---

1 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.

A13.29.005	Нейропсихологическое обследование	0,2	
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,5	
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога	1	
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,5	
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,3	
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	

B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,5	
-------------	---	-----	--

## 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	1	1
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	1
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	1
A09.05.088	Исследование уровня фенилаланина в крови	1	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	1	1
A09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	0,2	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	1	1

A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	1	1
A09.28.031	Исследование уровня фенилаланина в моче	0,1	1
A09.28.033	Проба Фелинга (определение фенилпировиноградной кислоты в моче)	0,5	1
A12.05.056	Идентификация генов	0,5	1
A12.05.056.002	Идентификация генов методом полимеразной цепной реакции	0,5	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	1

<b>Инструментальные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	0,2	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,5	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,1	1
A06.03.032	Рентгенография кисти руки	0,8	1
A06.03.046	Рентгенография большой берцовой и малой берцовой костей	0,1	1
B03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1	1

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

**Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста**

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,2	1
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	1
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,4	1
V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	27
V01.035.004	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный	0,2	1
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,5	1

**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	0,4	
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	0,4	
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови	0,4	
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,4	
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,4	
A09.05.088	Исследование уровня фенилаланина в крови	0,5	
A09.05.099	Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови	0,5	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,4	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,4	1
A09.28.033	Проба Фелинга (определение фенилпировиноградной кислоты в моче)	0,5	1

B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,4	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	2
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,3	1

<b>Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации</b>			
<b>Код медицинской услуги</b>	<b>Наименование медицинской услуги</b>	<b>Усредненный показатель частоты предоставления</b>	<b>Усредненный показатель кратности применения</b>
A13.29.003	Психологическая адаптация	1	1
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,5	10
A19.23.002.016	Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,5	10
A21.23.001	Массаж при заболеваниях центральной нервной системы	0,5	10

**3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз**

Код	Анатомо-терапевтическо-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
-----	---	---	---	-------------------	--------	---------

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

\*\*\* Средняя суточная доза.

\*\*\*\* Средняя курсовая доза.

A11CC	Витамин D и его аналоги		0,3			
		Колекальциферол		МЕ	5000	140000
A12AA	Препараты кальция		0,6			
		Кальция глюконат		мг	1000	28000
A16AA	Аминокислоты и их производные		0,6			
		Левокарнитин		г	3	84
B03AB	Пероральные препараты трехвалентного железа		0,3			
		Железа [III] гидроксид полимальтозат		мкг	175000	2025000
N03AF	Производные карбоксиамида		0,1			
		Карбамазепин		мг	400	11200
N03AG	Производные жирных кислот		0,1			

		Вальпроевая кислота		мг	2500	28000
N06BX	Другие психостимуляторы и ноотропные препараты		0,3			
		Винпоцетин		мг	30	840
		Пирацетам		мг	1200	33600

#### 4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)	1	28

Наименование специализированного продукта	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
<p>*** Средняя суточная доза.</p> <p>**** Средняя курсовая доза.</p>				
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный фенилаланина	0,15	г	50	1400

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 ноября 2011 года N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации"](#) (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст.6724; 2012, N 26, ст.3442, 3446)).

Электронный текст документа  
подготовлен ЗАО "Кодекс" и сверен по:  
официальный сайт Минюста России  
[www.minjust.ru](http://www.minjust.ru) (сканер-копия)  
по состоянию на 25.01.2013