

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря  
2012 г. № 1676н**

**"Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при  
метилмалоновой 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 метилмалоновой ацидемии согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 25 марта 2013 г.  
Регистрационный № 27860

**Стандарт**  
**первичной медико-санитарной помощи детям при метилмалоновой ацидемии**

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: без осложнений

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 365

Код по МКБ X\*(1)

Нозологические единицы

E71.1 Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью

## 1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

| <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>               |   |   |   |
| Код медицинской услуги                                | Наименование медицинской услуги   | Усредненный показатель частоты                    | Усредненный показатель                      |

| услуги         |  | предоставления | кратности применения |
|----------------|--|----------------|----------------------|
| A09.05.012     | Исследование уровня общего глобулина в крови                                   | 1              | 1                    |
| A09.05.013     | Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови                         | 1              | 1                    |
| A09.05.016     | Исследование уровня аммиака в крови  | 0,4            | 1                    |
| A09.05.032     | Исследование уровня общего кальция в крови                                     | 1              | 1                    |
| A09.05.033     | Исследование уровня неорганического фосфора в крови                            | 0,8            | 1                    |
| A09.05.037     | Исследование концентрации водородных ионов (pH) крови                          | 1              | 2                    |
| A09.05.046     | Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови                                 | 0,8            | 1                    |
| A09.05.099     | Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови | 1              | 1                    |
| A09.05.206     | Исследование уровня ионизированного кальция в крови                            | 1              | 1                    |
| A09.05.207     | Исследование уровня молочной кислоты в крови                                   | 0,5            | 1                    |
| A09.28.002     | Исследование аминокислот и метаболитов в моче                                  | 1              | 1                    |
| A09.28.006     | Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)                          | 0,5            | 1                    |
| A09.28.021     | Определение объема мочи  | 0,5            | 1                    |
| A12.05.056     | Идентификация генов  | 0,4            | 1                    |
| A12.05.056.002 | Идентификация генов методом полимеразной цепной реакции                        | 0,4            | 1                    |
| A26.28.003     | Микробиологическое исследование  | 0,7            | 1                    |

|   |   |   |   |
|---|---|---|---|
|   | мочи на аэробные и факультативно-анаэробные условно-патогенные микроорганизмы |   |   |
| 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> |   |   |   |
| Код медицинской услуги                      | Наименование медицинской услуги   | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A04.10.002                                  | Эхокардиография   | 0,5   | 1   |
| A04.23.001                                  | Нейросонография   | 0,2   | 1   |
| A05.10.006                                  | Регистрация электрокардиограммы   | 1   | 1   |
| A05.23.001                                  | Электроэнцефалография   | 0,9   | 1   |
| A05.23.009                                  | Магнитно-резонансная томография головного мозга                               | 0,7   | 1   |
| V03.052.001                                 | Комплексное ультразвуковое 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)<br>врача-дерматовенеролога повторный                 | 0,1 | 1 |
| V01.013.002 | Прием (осмотр, консультация)<br>врача-диетолога повторный                         | 1   | 1 |
| V01.015.004 | Прием (осмотр, консультация) врача -<br>детского кардиолога повторный             | 0,2 | 1 |
| V01.023.002 | Прием (осмотр, консультация)<br>врача-невролога повторный                         | 0,8 | 4 |
| V01.025.002 | Прием (осмотр, консультация)<br>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 |

**Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним (начальным) профессиональным образованием**

| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги        | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
|------------------------|--|---|---|
| V02.031.001            | Патронаж педиатрической сестры на дому | 0,4   | 4   |

**Лабораторные методы исследования**

| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги              | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
|------------------------|--|---|---|
| A09.05.007             | Исследование уровня железа сыворотки крови   | 0,5   | 1   |
| A09.05.012             | Исследование уровня общего глобулина в крови | 0,5   | 1   |
| A09.05.013             | Определение альбумин/глобулинового           | 0,5   | 1   |

|  |  |   |   |
|--|--|---|---|
|  | соотношения в крови  |   |   |
| A09.05.016   | Исследование уровня аммиака в крови  | 0,2   | 1   |
| A09.05.032   | Исследование уровня общего кальция в крови                                     | 0,5   | 1   |
| A09.05.033   | Исследование уровня неорганического фосфора в крови                            | 0,5   | 1   |
| A09.05.037   | Исследование концентрации водородных ионов (рН) крови                          | 0,2   | 4   |
| A09.05.046   | Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови                                 | 0,5   | 1   |
| A09.05.099   | Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови | 0,8   | 1   |
| A09.05.206   | Исследование уровня ионизированного кальция в крови                            | 0,5   | 1   |
| A09.28.006   | Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)                          | 0,2   | 1   |
| A09.28.012   | Исследование уровня кальция в моче   | 0,5   | 1   |
| A09.28.015   | Обнаружение кетоновых тел в моче   | 0,8   | 4   |
| 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>                                      |  |   |   |
| Код медицинской услуги   | Наименование медицинской услуги  | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| 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> |  |   |   |

| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги   | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
|------------------------|---|---|---|
| A13.29.003             | Психологическая адаптация   | 1   | 2   |
| A19.23.002             | Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга | 0,5   | 20  |
| A19.23.002.016         | Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга        | 0,5   | 10  |
| A21.23.001             | Массаж при заболеваниях центральной нервной системы                                 | 0,5   | 20  |
| A21.30.003             | Массаж при заболеваниях нервной системы у детей раннего возраста                    | 0,2   | 40  |

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

| Код   | Анатомо-терапевтическо-химическая классификация | Наименование лекарственного препарата*(3) | Усредненный показатель частоты предоставления | Единицы измерения | ССД*(4) | СКД*(5) |
|-------|---|---|---|-------------------|---------|---------|
| A11CC | Витамин D и его аналоги                         |   | 0,2   |                   |         |         |
|       |   | Колекальциферол                           |   | МЕ                | 2000    | 90000   |
| A11DA | Витамин B1                                      |   | 0,4   |                   |         |         |
|       |   | Тиамин                                    |   | мг                | 25      | 1050    |
| A11HA | Другие 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 |
| B03BA | Витамин B12 (цианокобаламин и его аналоги)     |                      | 0,4 |    |      |        |
|       |  | Цианокобаламин       |     | мг | 1    | 365    |
| B05XA | Растворы электролитов                          |                      | 0,2 |    |      |        |
|       |  | Натрия гидрокарбонат |     | г  | 0,3  | 109,5  |
| J01CA | Пенициллины широкого спектра действия          |                      | 0,6 |    |      |        |
|       |  | Ампициллин           |     | мг | 500  | 21000  |
| J01XD | Производные имидазола                          |                      | 0,6 |    |      |        |
|       |  | Метронидазол         |     | мг | 200  | 8400   |
| N03AF | Производные карбоксамида                       |                      | 0,1 |    |      |        |
|       |  | Карбамазепин         |     | мг | 600  | 219000 |
| N03AG | Производные жирных кислот                      |                      | 0,1 |    |      |        |
|       |  | Вальпроевая кислота  |     | мг | 1500 | 547500 |
| N06BX | Другие психостимуляторы и ноотропные препараты |                      | 0,9 | мг |      |        |
|       |  | Глицин               |     | мг | 300  | 54000  |
|       |  | Гопантенная 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). Дети-инвалиды при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях обеспечиваются специализированными продуктами лечебного питания, включенными в Перечень изделий медицинского назначения и специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера), при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи, утвержденный приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 09.01.2007 № 1 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 31.01.2007 № 8871).