

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября  
2012 г. № 737н**

**"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям  
при классической фенилкетонурии"**

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 специализированной медицинской помощи детям при классической фенилкетонурии согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 22 января 2013 г.  
Регистрационный № 26651

**Стандарт**  
**специализированной медицинской помощи детям при классической**  
**фенилкетонурии**

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 \*(1)

Нозологические единицы E70.0 Классическая фенилкетонурия

## 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
A13.29.005	Нейропсихологическое обследование	0,2	1
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,5	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога	1	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,5	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,3	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
V01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,5	1
<b>Лабораторные методы исследования</b>			
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	0,5	1

	моче)		
A12.05.056	Идентификация генов	0,5	1
A12.05.056.002	Идентификация генов методом полимеразной цепной реакции	0,5	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	0,2	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
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>			
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
<b>Лабораторные методы исследования</b>			
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,4	1
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	0,4	1

A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови	0,4	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,4	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,4	1
A09.05.088	Исследование уровня фенилаланина в крови	0,5	1
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
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,4	1
V03.016.006	Анализ мочи общий	1	2
<b>Инструментальные методы исследования</b>			
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,3	1
<b>Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации</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*(3)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД*(4)	СКД*(5)
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	75000	2025000
B03AF	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*(4)	СКД*(5)
Специализированный продукт лечебного питания лишенный фенилаланина	0,15	г	50	1400

\*(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 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)).