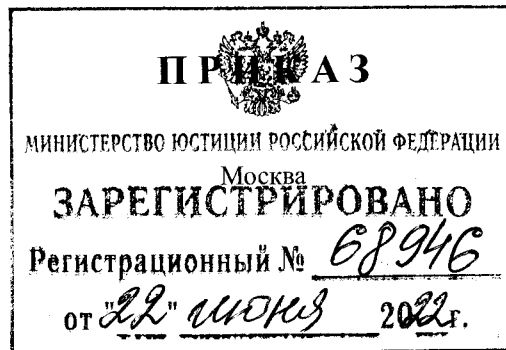




**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)**

19 мая 2022 г.



№ 338Н

**Об утверждении
стандарта медицинской помощи детям
при нарушениях обмена галактозы (галактоземии)
(диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)**

В соответствии с пунктом 4 части 1 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; 2022, № 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. № 608 (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, № 26, ст. 3526), **п р и к а з ы в а ю:**

1. Утвердить стандарт медицинской помощи детям при нарушениях обмена галактозы (галактоземии) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2018 г. № 956н «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при галактоземии» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23 января 2019 г., регистрационный № 53524).

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от «19» сентября 2022 г. № 338н

СТАНДАРТ

**МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НАРУШЕНИЯХ ОБМЕНА ГАЛАКТОЗЫ (ГАЛАКТОЗЕМИИ)
(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, стационарно

Форма оказания медицинской помощи: неотложная, 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 X¹):

E74.2 Нарушения обмена галактозы

1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,008	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,08	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,08	1
B01.014.001	Прием (осмотр, консультация) врача-инфекциониста первичный	0,0016	1
B01.017.001	Прием (консультация) врача - клинического фармаколога	0,0008	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,08	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,008	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,08	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»)	0,98	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.073	Определение активности альфа-1-антитрипсина в крови	0,008	1
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	0,04	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,08	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,08	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,08	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,08	1
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,008	1
B03.016.017	Комплексное определение концентрации жирных кислот в крови	0,008	1
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,08	1
B03.032.003	Комплекс исследований для диагностики галактоземии	0,08	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,08	1
A04.12.001.002	Дуплексное сканирование артерий почек	0,004	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	0,008	1
A04.12.021	Дуплексное сканирование сосудов селезенки	0,04	1
A04.12.023	Дуплексное сканирование нижней полой и почечных вен	0,0008	1
A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря и протоков	0,024	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,08	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек и надпочечников	0,04	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
B01.001.001	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога первичный	0,18	1

В01.001.002	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога повторный	0,00092	1
В01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,0016	7
В01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,99	1
В01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,008	1
В01.004.003	Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,005	10
В01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,01	2
В01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,024	1
В01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,2	1
В01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,073	1
В01.017.001	Прием (консультация) врача - клинического фармаколога	0,0005	1
В01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,92	1
В01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,08	3
В01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,01	1
В01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,001	1
В01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,92	1

V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,08	3
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,016	1
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)	1	3
V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,013	12
V01.032.003	Ежедневный осмотр врачом-неонатологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,008	13
V01.053.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского уролога-андролога первичный	0,0093	1
V01.053.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского уролога-андролога повторный	0,00092	1
V01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный	0,5	1
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,46	1

В04.031.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой В04.026.001 «Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)»)	1	2
-------------	--	---	---

2.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
А09.05.128	Исследование уровня галактозы в крови	1	1
А09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	0,005	1
В03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,01	1
В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
В03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	1
В03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,003	1
В03.016.015	Исследование мочи методом Зимницкого	0,001	1

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,01	1
A04.12.001.002	Дуплексное сканирование артерий почек	0,0005	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	0,001	1
A04.12.021	Дуплексное сканирование сосудов селезенки	0,005	1
A04.12.023	Дуплексное сканирование нижней полой и почечных вен	0,0001	1
A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря и протоков	0,003	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек и надпочечников	0,1	1
A04.30.010	Ультразвуковое исследование органов малого таза комплексное (трансвагинальное и трансабдоминальное)	0,18	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,28	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
A11CC	Витамин D и его аналоги	Колекальциферол	1	тыс.МЕ	1	365
A12AX	Препараты кальция в комбинации с витамином D и/или другими препаратами	Кальция карбонат+ Колекальциферол	0,04	мг	200	73 000
		Кальция карбонат+ Колекальциферол	0,032	мкг + МЕ	166 700 + 66,7	60 845 500 + 24 345,5
		Кальция карбонат+ Колекальциферол	0,032	мг + МЕ	500 + 200	182 500 + 73 000
		Кальция карбонат+ Колекальциферол	0,032	мг + МЕ	500 + 400	182 500 + 146 000
		Кальция карбонат+ Колекальциферол	0,032	мг + тыс.МЕ	600 + 1	219 000 + 365
		Кальция карбонат+ Колекальциферол	0,032	мг + МЕ	600 + 400	219 000 + 146 000

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

4.1. Лечебное питание			
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество	
Элиминационные диеты (ЭД)	0,011	11	

4.2. Специализированные продукты лечебного питания					
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵	
Специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей раннего возраста на основе изолята соевого белка (сухая смесь)	0,06	доза	5	1 825	
Специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей раннего возраста на основе изолята соевого белка (сухая смесь)	0,0064	доза	7	98	
Специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей раннего возраста, смесь специализированная сухая безлактозная (мелкий сухой порошок)	0,06	доза	5	1 825	
Специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей раннего возраста, смесь специализированная сухая безлактозная (мелкий сухой порошок)	0,0064	доза	7	98	
Сухая специальная смесь на основе гидролизата белков молочной сыворотки для вскармливания детей с рождения	0,04	доза	5	1 825	

Сухая специальная смесь на основе гидролизата белков молочной сыворотки для вскармливания детей с рождения	0,0032	доза	7	98
--	--------	------	---	----

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 группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата.

⁴ Средняя суточная доза.

⁵ Средняя курсовая доза.