

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ
от 22 ноября 2004 г. N 250**

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ
БОЛЬНЫМ ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ**

В соответствии с п. 5.2.11 Положения о Министерстве здравоохранения и социального развития Российской Федерации, утвержденного Постановлением Правительства Российской Федерации от 30.06.2004 N 321 (Собрание законодательства Российской Федерации, 2004, N 28, ст. 2898), ст. 38 Основ законодательства Российской Федерации об охране здоровья граждан от 22.07.1993 N 5487-1 (Ведомости съезда народных депутатов Российской Федерации и Верховного Совета Российской Федерации, 1993, N33, ст. 1318; Собрание актов Президента Российской Федерации и Правительства Российской Федерации, 1993, N 52, ст. 5086; Собрание законодательства Российской Федерации, 1998, N 10, ст. 1143; 1999, N51, ст. 6289; 2000, N 49, ст. 4740; 2003, N 2, ст. 167; N 9, ст. 805; N 27 (ч. 1), ст. 2700; 2004, N 27, ст. 2711) **приказываю:**

1. Утвердить стандарт медицинской помощи больным фенилкетонурией (Приложение).
2. Рекомендовать руководителям медицинских организаций использовать стандарт медицинской помощи больным фенилкетонурией при оказании медицинской помощи.

Заместитель Министра
В.И.СТАРОДУБОВ

Приложение
к Приказу Министерства
здравоохранения
и социального развития
Российской Федерации
от 22 ноября 2004 г. N 250

**СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ**

1. Модель пациента

Категория возрастная: дети
Нозологическая форма: фенилкетонурия
Код по МКБ-10: E70.0
Фаза: нет
Стадия: нет
Осложнение: любые осложнения
Условие оказания: амбулаторно-поликлиническая помощь

1.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
03.032.01	Неонатальный скрининг	1	1
01.31.013	Сбор анамнеза и жалоб при генетическом консультировании	1	1
01.31.014	Визуальное исследование при генетическом консультировании	1	1
01.31.015	Составление родословной	1	1
11.05.001	Взятие крови из пальца	1	
09.05.089	Исследование уровня фенилаланина в крови	1	1
09.05.102	Исследования уровня аминокислот и их производных в крови	1	1
12.05.013	Исследование хромосомного аппарата (кариотип)	0,01	1
01.031.01	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
01.035.0	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,01	1

1.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 6 МЕСЯЦЕВ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
02.01.001	Измерение массы тела	1	6
02.03.005	Измерение роста	1	6
02.03.002	Измерение окружности головы	1	6

08.05.009	Определение цветового показателя	1	2
11.05.001	Взятие крови из пальца	1	6
09.05.089	Исследование уровня фенилаланина в крови	1	6
09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	6
08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	2
09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	2
09.05.102	Исследования уровня аминокислот и их производных в крови	1	1
03.016.06	Исследование мочи	1	2
11.12.009	Взятие крови из периферической вены	0,01	1
09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови	0,01	1
09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,01	2
01.006.01	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика	1	2
01.031.02	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	1	6
25.31.018	Расчет суточной энергетической ценности с учетом физиологической массы тела и физических нагрузок	1	3
25.30.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях психической сферы	1	3
01.035.02	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра повторный	0,01	1
13.30.001	Патопсихологическое обследование	1	1
13.30.005	Психотерапия	1	1
13.30.007	Психоанализ	1	1
25.30.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях психической сферы	0,01	1
25.30.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях психической сферы	1	1
13.31.001	Обучение самоуходу	1	1
05.23.001	Электроэнцефалография	0,1	1

Лечебное питание	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Специализированный продукт лечебного питания для больных фенилкетонурией	1	150 г (средние показатели, без учета возраста ребенка)	15000 г

<*> Ориентировочная дневная доза.

<***> Эквивалентная курсовая доза.

СПРАВОЧНЫЕ ДАННЫЕ

МКБ-10. Нарушения обмена ароматических аминокислот (E70)

- E70.0 Классическая фенилкетонурия**
E70.1 Другие виды гиперфенилаланинемии
E70.2 Нарушения обмена тирозина
Алкаптонурия
Гипертирозинемия
Охроноз
Тирозинемия
Тирозиноз
- E70.3 Альбинизм**
Альбинизм:
• глазной
• кожно-глазной
Синдром:
• Чедиака(-Стейнбринка)-Хигаси
• Кросса
• Хермански-Пудлака
- E70.8 Другие нарушения обмена ароматических аминокислот**
Нарушения:
• обмена гистидина
• обмена триптофана
- E70.9 Нарушения обмена ароматических аминокислот неуточненные**