



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



МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

**ЗАРЕГИСТРИРОВАНО**

Регистрационный № 69934

от "05" сентября 2022

**П Р И К А З**

9 августа 2022 г.

Москва

№ 542н

**Об утверждении  
стандарта медицинской помощи взрослым  
при нарушениях митохондриального  $\beta$  - окисления жирных кислот  
(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:**

Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при нарушениях митохондриального  $\beta$ -окисления жирных кислот (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации

от « 9 » августа 2022 г. № 542н

**СТАНДАРТ**  
**МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ**  
**ПРИ НАРУШЕНИЯХ МИТОХОНДРИАЛЬНОГО  $\beta$ -ОКИСЛЕНИЯ ЖИРНЫХ КИСЛОТ**  
**(ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)**

**Возрастная категория пациента:** взрослые

**Пол пациента:** любой

**Вид медицинской помощи:** первичная медико-санитарная помощь, специализированная медицинская помощь

**Условия оказания медицинской помощи:** амбулаторно, стационарно

**Форма оказания медицинской помощи:** экстренная, неотложная, плановая

**Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней):** 365

**Нозологические единицы (код по МКБ X<sup>1</sup>):**

E71.3      Нарушения обмена жирных кислот

### 1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления <sup>2</sup>	Усредненный показатель кратности применения
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,18	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,18	1
B01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,09	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,18	1
B01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта 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»)	0,27	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
B01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,3	7

V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,3	1
V01.004.003	Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,05	10
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,12	1
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,25	3
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,32	1
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,25	3
V01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,51	1
V01.015.002	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога повторный	0,09	1
V01.015.006	Ежедневный осмотр врачом-кардиологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,1	18
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,42	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,18	1
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,1	18
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,5	1

V01.025.003	Ежедневный осмотр врачом-нефрологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,1	18
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,4	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,15	2
V01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,15	21
V04.047.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-терапевта (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V04.026.001 «Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)»)	1	1

2.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	1	4
A09.05.256	Исследования уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови	0,2	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,15	1

В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	2
В03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	3
В03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	7
В03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	1	2

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
А02.26.003	Офтальмоскопия	0,4	2
А04.10.002	Эхокардиография	1	2
А04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
А04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
А05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	2
А05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,8	2

A05.23.001	Электрэнцефалография	0,4	2
A05.23.001.002	Электрэнцефалография с видеомониторингом	0,2	2

2.4. Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A16.16.034	Гастростомия	0,03	1

2.5. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.16.010	Установка назогастрального зонда	0,06	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 <sup>3</sup>	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД <sup>4</sup>	СКД <sup>5</sup>
A10AB	Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения	Инсулин растворимый [человеческий генно-инженерный]	0,3	МЕ	35	210
A16AA	Аминокислоты и их производные	Левокарнитин	0,54	г	7	2 555
B05BA	Растворы для парентерального питания	Декстроза	0,3	г	100	600
B05CB	Солевые растворы	Натрия хлорид	0,24	мл	500	2 500
B05XA	Растворы электролитов	Натрия гидрокарбонат	0,27	мг	420	2 520
C01CA	Адренергические и дофаминергические средства	Эпинефрин	0,12	мкг	700	1 400



#### 4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания, имеющие государственную регистрацию

4.1. Лечебное питание		
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	0,5	21
Энтеральное питание (ЭП)	0,09	7

4.2. Специализированные продукты лечебного питания				
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД <sup>4</sup>	СКД <sup>5</sup>
Сухая специализированная смесь с повышенным содержанием СЦТ	0,54	доза	3	1 095

<sup>1</sup> Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

<sup>2</sup> 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.

<sup>3</sup> Международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

<sup>4</sup> Средняя суточная доза.

<sup>5</sup> Средняя курсовая доза.