

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ**

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 г. 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 г. N 5487-1 (Ведомости съезда народных депутатов Российской Федерации и Верховного Совета Российской Федерации, 1993, N 33, 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, N 51, 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 22.11.2004 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	1
09.05.089	Исследование уровня фенилаланина в крови	1	1
09.05.102	Исследования уровня аминокислот и их производных 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

-----  
<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза

---