

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря
2012 г. № 1671н**

**"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям
при тирозинемии 2 типа"**

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 тирозинемии 2 типа согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 6 марта 2013 г.
Регистрационный № 27526

**Стандарт
специализированной медицинской помощи детям при тирозинемии 2 типа**

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

E70.2 Нарушения обмена тирозина

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления*(2)	Усредненный показатель кратности применения
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
V01.008.001	Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога 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	1	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
V01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,1	1
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
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	0,8	1
A09.05.037	Исследование концентрации водородных ионов (pH) крови	1	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	0,8	1
A09.05.099	Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови	1	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	1	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)	0,5	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,8	1

A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов (рН) мочи	0,5	1
A09.28.021	Определение объема мочи	1	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	0,8	1
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
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A05.10.606	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,3	1
A06.03.032	Рентгенография кисти руки	0,4	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

Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	1
V01.008.002	Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога повторный	0,8	1
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,2	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,8	1
V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом	1	27

	среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара		
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,4	1
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,3	1
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	0,3	1
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови	0,3	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,3	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,3	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	0,3	1
A09.05.099	Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови	0,6	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,3	1
A09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	0,5	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,3	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,3	1
V03.016.006	Анализ мочи общий	1	2
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	0,1	1
Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения

A13.29.003	Психологическая адаптация	1	1
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,3	10
A19.23.002.01 6	Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,3	10
A21.23.001	Массаж при заболеваниях центральной нервной системы	0,3	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		0,1			
		Колекальциферол		МЕ	5336	149408
A12AA	Препараты кальция		0,4			
		Кальция глюконат		г	1	28
A16AA	Аминокислоты и их производные		0,4			
		Левокарнитин		мг	1000	28000
B03AB	Пероральные препараты трехвалентного железа		0,1			
		Железа [III] гидроксид полимальтозат		мл	30	840
N06BX	Другие психостимуляторы и ноотропные препараты		0,7			

		Винпоцетин		мг	15	420
		Глицин		мг	300	8400
		Пирацетам		мг	2400	167200

4. Виды лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Элиминационная диета	1	28

*(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 21.11.2011 № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 28.11.2011, № 48, ст. 6724; 25.06.2012, № 26, ст. 3442).