|  |
| --- |
|  |
| Приказ Минздрава России от 29.12.2012 N 1671н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при тирозинемии 2 типа" (Зарегистрировано в Минюсте России 06.03.2013 N 27526) |
| Документ предоставлен [**КонсультантПлюс  www.consultant.ru**](http://www.consultant.ru)   Дата сохранения: 21.07.2017 |

Зарегистрировано в Минюсте России 6 марта 2013 г. N 27526

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

от 29 декабря 2012 г. N 1671н

ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ

ПРИ ТИРОЗИНЕМИИ 2 ТИПА

В соответствии со [статьей 37](consultantplus://offline/ref=FCE77CFD8012CCB20E01DEACCB30F0A2548D0688F5D5A929E349986DD3078259050F20F01699A2T6y0C) Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724; 2012, N 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить [стандарт](#Par28) специализированной медицинской помощи детям при тирозинемии 2 типа согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 29 декабря 2012 г. N 1671н

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](consultantplus://offline/ref=FCE77CFD8012CCB20E01DEACCB30F0A252800B8EFE88A321BA459AT6yAC) [<\*>](#Par372)

Нозологические единицы

[E70.2](consultantplus://offline/ref=FCE77CFD8012CCB20E01DEACCB30F0A252800B8EFE88A321BA459A6ADC58955E4C0322F81593TAy8C) 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  [<1>](#Par90) | Усредненный  показатель  кратности  применения |
| B01.006.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  генетика первичный | 1 | 1 |
| B01.008.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  дерматовенеролога  первичный | 1 | 1 |
| B01.013.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  диетолога | 1 | 1 |
| B01.023.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  невролога первичный | 0,5 | 1 |
| B01.029.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  офтальмолога первичный | 1 | 1 |
| B01.031.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  педиатра первичный | 1 | 1 |
| B01.035.003 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  психиатра детского  первичный | 0,1 | 1 |

--------------------------------

<1> 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.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 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 (рН)  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 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ  крови развернутый | 1 | 1 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический  общетерапевтический | 1 | 1 |
| B03.016.006 | 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 |
| B03.052.001 | 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 |
| B01.006.002 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  генетика повторный | 1 | 1 |
| B01.008.002 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  дерматовенеролога  повторный | 0,8 | 1 |
| B01.013.002 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  диетолога повторный | 1 | 1 |
| B01.023.002 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  невролога повторный | 0,2 | 1 |
| B01.029.002 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  офтальмолога повторный | 0,8 | 1 |
| B01.031.005 | Ежедневный осмотр врачом-  педиатром с наблюдением и  уходом среднего и младшего  медицинского персонала в  отделении стационара | 1 | 27 |
| B01.054.001 | 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 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ  крови развернутый | 1 | 2 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический  общетерапевтический | 0,3 | 1 |
| B03.016.006 | Анализ мочи общий | 1 | 2 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Инструментальные методы исследования | | | |
| Код  медицинской  услуги | Наименование медицинской  услуги | Усредненный  показатель  частоты  предоставления | Усредненный  показатель  кратности  применения |
| B03.052.001 | 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 |
| A19.23.002.016 | 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 [<\*\*>](#Par373) | Усредненный  показатель  частоты  предоставления | Единицы  измерения | ССД  [<\*\*\*>](#Par374) | СКД  [<\*\*\*\*>](#Par375) |
| 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 | 67200 |

4. Виды лечебного питания

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

--------------------------------

<\*> Международная статистическая [классификация](consultantplus://offline/ref=FCE77CFD8012CCB20E01DEACCB30F0A252800B8EFE88A321BA459AT6yAC) болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

<\*\*> Международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

<\*\*\*> Средняя суточная доза.

<\*\*\*\*> 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](consultantplus://offline/ref=FCE77CFD8012CCB20E01DEACCB30F0A2548D0688F5D5A929E349986DD3078259050F20F0169EAAT6y6C) Федерального закона от 21.11.2011 N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 28.11.2011, N 48, ст. 6724; 25.06.2012, N 26, ст. 3442)).