

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**  
**ПРИКАЗ**  
**от 29 декабря 2012 года N 1677н**

**Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при тирозинемии 2 типа**

В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 года 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 первичной медико-санитарной помощи при тирозинемии 2 типа согласно приложению.

Министр  
В.И.Скворцова

Зарегистрировано  
в Министерстве юстиции  
Российской Федерации  
13 февраля 2013 года,  
регистрационный N 27050

Приложение  
к приказу  
Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
от 29 декабря 2012 года N 1677н

**Стандарт первичной медико-санитарной помощи детям при тирозинемии 2 типа**

**Категория возрастная:** дети

**Пол:** любой

**Фаза:** любая

**Стадия:** любая

**Осложнения:** без осложнений

**Вид медицинской помощи:** первичная медико-санитарная помощь

**Условия оказания медицинской помощи:** амбулаторно

**Форма оказания медицинской помощи:** плановая

**Средние сроки лечения (количество дней):** 365

**Код по МКБ X\***

\* Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

**Нозологические единицы**

E70.2 Нарушения обмена тирозина

**1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния**

<b>Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления(1)	Усредненный показатель кратности применения
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.			
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
V01.031.003	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра участкового первичный	1	1
V01.035.007	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского участкового первичный	0,1	1

<b>Лабораторные методы исследования</b>			
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
A09.05.046	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
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

<b>Инструментальные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1

A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,1	1
B03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1	1

## 2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением

<b>Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста</b>			
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	6
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	2
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,2	3
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,8	6
B01.031.004	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра участкового повторный	1	6
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,5	1
<b>Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним (начальным) профессиональным образованием</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B02.031.001	Патронаж педиатрической сестры на дому	0,1	1
<b>Лабораторные методы исследования</b>			
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	1	4
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,3	1
A09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	1	4
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
<b>Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения

A13.29.003	Психологическая адаптация	1	2
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,5	20
A21.23.001	Массаж при заболеваниях центральной нервной системы	0,5	40

### 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**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
<p>** Международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.</p> <p>*** Средняя суточная доза.</p> <p>**** Средняя курсовая доза</p>						
A11CC	Витамин D и его аналоги		0,1			
		Колекальциферол		МЕ	2000	90000
A12AA	Препараты кальция		0,4			
		Кальция глюконат		г	0,5	22,5
A16AA	Аминокислоты и их производные		0,4			
		Левокарнитин		мг	1000	120000
B03AB	Пероральные препараты трехвалентного железа		0,1			
		Железа [III] гидроксид полимальтозат		мкг	250	15000
N06BX	Другие психостимуляторы и ноотропные препараты		0,5			
		Глицин		мг	300	9000
		Пирацетам		мг	800	24000

#### 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 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)).

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным законом от 17.07.99 N 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, N 29, ст.3699; 2004, N 35, ст.3607; 2006, N 48, ст.4945; 2007, N 43, ст.5084; 2008, N 9, ст.817; 2008, N 29, ст.3410; N 52, ст.6224; 2009, N 18, ст.2152; N 30, ст.3739; N 52, ст.6417; 2010, N 50, ст.6603; 2011, N 27, ст.3880; 2012, N 31, ст.4322) право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях обеспечиваются лекарственными препаратами для медицинского применения, включенными в Перечень лекарственных препаратов, в том числе перечень лекарственных препаратов, назначаемых по решению врачебной комиссии лечебно-профилактических учреждений, обеспечение которыми осуществляется в соответствии со стандартами медицинской помощи по рецептам врача (фельдшера) при оказании государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, утвержденный приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 18.09.2006 N 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный N 8322), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19.10.2007 N 651 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный N 10367), от 27.08.2008 N 451н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный N 12254), от 01.12.2008 N 690н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный N 12917), от 23.12.2008 N 760н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный N 13195) и от 10.11.2011 N 1340н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный N 22368). Дети-инвалиды при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях обеспечиваются специализированными продуктами лечебного питания, включенными в Перечень изделий медицинского назначения и специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера), при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи, утвержденный приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 09.01.2007 N 1 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 31.01.2007 N 8871).

Электронный текст документа  
подготовлен ЗАО "Кодекс" и сверен по:  
официальный сайт Минюста России  
[www.minjust.ru](http://www.minjust.ru) (сканер-копия)  
по состоянию на 21.02.2012