



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)



МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ЗАРЕГИСТРИРОВАНО

Регистрационный № 69937

от 05 сентября 2022

П Р И К А З

9 августа 2022 г.

Москва

№ 540н

**Об утверждении
стандарта медицинской помощи взрослым
при наследственной тирозинемии 1 типа
(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 наследственной тирозинемии 1 типа (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от «9» августа 2022 г. № 540к

СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННОЙ ТИРОЗИНЕМИИ 1 ТИПА
(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: плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по МКБ X¹):

E70.2 Нарушения обмена тирозина

1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста		Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,8	1
V01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,2	1

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

2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,5	1
V01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,15	1
V01.004.003	Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,15	14

V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,8	3
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,2	1
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,06	1
V01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,1	1
V01.015.002	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога повторный	0,03	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,15	1
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,1	1
V01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,03	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,15	1
V01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)	0,2	4
V01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,15	14

V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,1	1
V01.058.001	Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный	0,5	1
V01.058.002	Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога повторный	0,03	1
V04.047.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-терапевта (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой В04.026.001 «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
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	1	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
V03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	1
V03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,3	1

В03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	1
В03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,5	1

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.26.001	Биомикроскопия глаза	0,5	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,06	1
A04.12.001.002	Дуплексное сканирование артерий почек	0,03	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	0,5	2
A04.12.021	Дуплексное сканирование сосудов селезенки	0,5	2
A04.14.001.005	Эластометрия печени	0,3	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,5	2
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,5	2
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1

A05.15.002	Магнитно-резонансная холангиопанкреатография	0,03	1
A05.30.005.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастированием	0,03	1
A06.03.057	Рентгенография пораженной части костного скелета	0,05	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,7	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,06	2
A06.30.005.003	Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием	0,03	1
A07.14.002.001	Гепатобилисцинтиграфия	0,003	1
A07.28.002	Сцинтиграфия почек и мочевыделительной системы	0,003	1

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз

Код	Аналого-терапевтическая химическая классификация	Наименование лекарственного препарата ³	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
A16AX	Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ					
		Нитизинон	1	мг	70	25 550

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
Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)	0,3	14

4.2. Специализированные продукты лечебного питания				
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
Специальный продукт лечебного питания, лишенный фенилаланина и тирозина	1	доза	4	1 460

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 группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

⁴ Средняя суточная доза.

⁵ Средняя курсовая доза.