



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

(МИНЗДРАВ РОССИИ)

ПРИКАЗ
МИНИСТЕРСТВА ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ЗАРЕГИСТРИРОВАНО

Москва
Регистрационный № 87668

от 30 июля 2026.

26 июля 2026.

№ 649н

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям 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» и подпунктом 5.2.18 пункта 5 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608, п р и к а з ы в а ю:

1. Утвердить стандарт медицинской помощи детям при наследственной тирозинемии 1 типа (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

2. Признать утратившим силу приложение № 2 к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28 мая 2024 г. № 269н «Об утверждении стандартов медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот и о внесении изменений в стандарт специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот, утвержденный приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 738н» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 1 июля 2024 г., регистрационный № 78712).

Министр

М.А. Мурашко

СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННОЙ ТИРОЗИНЕМИИ 1 ТИПА
(ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: дети

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь, специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно, стационарно

Форма оказания медицинской помощи: экстренная, неотложная, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра):

E70.2 Нарушения обмена тирозина

1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста				
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) первичный	врача-гастроэнтеролога	0,2	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) первичный	врача-генетика	0,2	1
B01.010.001	Прием (осмотр, консультация) первичный	хирурга детского	0,02	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) первичный	врача-диетолога	0,2	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) первичный	кардиолога детского	0,06	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) первичный	врача-невролога	0,2	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) первичный	врача-нефролога	0,1	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) первичный	врача-офтальмолога	0,2	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) первичный	врача-травматолога-ортопеда	0,06	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) первичный	эндокринолога детского	0,06	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.073	Определение активности альфа-1-антитрипсина в крови	0,2	1
A09.05.128	Исследование уровня галактозы в крови	0,02	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,2	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,2	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,2	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,2	1
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,2	1
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии	0,2	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.26.001	Биомикроскопия глаза	0,2	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,2	1
A04.12.001.002	Дуплексное сканирование артерий почек	0,06	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	0,2	1
A04.12.021	Дуплексное сканирование сосудов селезенки	0,2	1
A04.14.001.005	Эластометрия печени	0,2	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,2	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,2	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,2	1
A05.15.002	Магнитно-резонансная холангиопанкреатография	0,02	1
A05.30.005	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,02	1
A05.30.005.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастированием	0,1	1

A06.03.057	Рентгенография пораженной части костного скелета	0,002	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,1	1
A06.30.005.003	Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием	0,1	1
A07.14.002.001	Гепатобилисцинтиграфия	0,04	1
A07.28.002	Сцинтиграфия почек и мочевыделительной системы	0,02	1

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

2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,04	14
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,4	1
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,3	1
B01.004.003	Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,3	14
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,12	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,2	1

B01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга первичный	0,04	1
B01.010.002	Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга повторный	0,028	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,4	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,4	2
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,08	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,12	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,8	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,6	2
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,12	1
B01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,14	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,8	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,6	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	1	1

B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях с медицинской услугой является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)	1	2
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,4	20
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,16	1
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,12	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,4	1
B01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	0,12	1
B04.006.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-генетика	1	4

2.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	1	4
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	4

B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	4
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	3
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,24	2
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	2
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии	1	2

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.26.001	Биомикроскопия глаза	1	2
A04.10.002	Эхокардиография	0,18	1
A04.12.001.002	Дуплексное сканирование артерий почек	0,06	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	1	2
A04.12.021	Дуплексное сканирование сосудов селезенки	1	2
A04.14.001.005	Эластометрия печени	0,6	1

A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	2
A05.15.002	Магнитно-резонансная холангиопанкреатография	0,006	1
A05.30.005.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с внутривенным контрастированием	0,006	1
A06.03.032	Рентгенография кисти	0,08	2
A06.03.057	Рентгенография пораженной части костного скелета	0,042	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,56	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,18	1
A06.30.005.003	Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием	0,006	1
A07.14.002.001	Гепатобилисцинтиграфия	0,006	1
A07.28.002	Сцинтиграфия почек и мочевыделительной системы	0,006	1

2.4. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.16.010	Установка назогастрального зонда	0,02	1

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 (международное, непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
A16AX	Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ					
		Нитизинон	0,04	мг	10	210
		Нитизинон	0,8	мг	30	10 950
		Нитизинон	0,16	мг	5	105
		Нитизинон	0,2	мг	60	21 900

B05BB	Растворы, влияющие на водно-электролитный баланс					
	Натрия хлорид		0,02	мл	300	300

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)		0,6		16		

4.2. Специализированные продукты лечебного питания				
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный фенилаланина и тирозина	1	доза	4	1 460