

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря  
2012 г. № 1677н**

**"Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при  
тироzinемии 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 первичной медико-санитарной помощи при тирозинемии 2 типа согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 13 февраля 2013 г.  
Регистрационный № 27050

**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\*(1)

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* (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
V01.031.003	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>			
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>			
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,1	1
V03.052.001	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
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	1
V01.008.002	Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога повторный	0,8	6
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	2
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,2	3
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,8	6
V01.031.004	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра участкового повторный	1	6
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,5	1
<b>Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним (начальным) профессиональным образованием</b>			
V02.031.001	Патронаж педиатрической сестры на дому	0,1	1
<b>Лабораторные методы исследования</b>			
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>			
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*(3)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД*(4)	СКД*(5)
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		мг	250	15000

		полимальтозат				
N06BX	Другие психостимуляторы и ноотропные препараты		0,5			
		Глицин		мг	300	9000
		Пирацетам		мг	800	24000

---

\*(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)).

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным законом от 17.07.1999 № 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, № 29, ст. 3699; 2004, № 35, ст. 3607; 2006, № 48, ст. 4945; 2007, № 43, ст. 5084; 2008, № 9, ст. 817; 2008, № 29, ст. 3410; № 52, ст. 6224; 2009, № 18, ст. 2152; № 30, ст. 3739; № 52, ст. 6417; 2010, № 50, ст. 6603; 2011, № 27, ст. 3880; 2012, № 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 № 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный № 8322), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19.10.2007 № 651 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный № 10367), от 27.08.2008 № 451н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный № 12254), от 01.12.2008 № 690н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный № 12917), от 23.12.2008 № 760н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный № 13195) и от 10.11.2011 № 1340н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный № 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 № 1 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 31.01.2007 № 8871).