

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

ОТ 22 МАЯ 2023 ГОДА N 247Н

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. N 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. N 608](#),

приказываю:

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

2. Признать утратившими силу:

[приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. N 739н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при нарушениях обмена тирозина \(наследственной тирозинемии 1а и 1б, типов\)"](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 13 марта 2013 г., регистрационный N 27643);

[приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 августа 2022 г. N 540н "Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при наследственной тирозинемии 1 типа \(диагностика, лечение и диспансерное наблюдение\)"](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 5 сентября 2022 г., регистрационный N 69937).

Министр
М.А.Мурашко

Зарегистрировано
в Министерстве юстиции
Российской Федерации
27 июня 2023 года,
регистрационный N 74007

**Приложение к приказу
Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 22 мая 2023 года N 247н**

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: экстренная, неотложная, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по МКБ X¹):

¹ [Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.](#)

E70.2 Нарушения обмена тирозина

1. МЕДИЦИНСКИЕ УСЛУГИ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЯ, СОСТОЯНИЯ

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,8	1
B01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта 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")	0,2	1

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.

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	0,1	4
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,5	1
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,15	1
B01.004.003	Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,15	14

B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,8	3
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,2	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,06	1
B01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,1	1
B01.015.002	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога повторный	0,03	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,15	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,1	1
B01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,03	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,15	1
B01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.002 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный")	0,2	4
B01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,15	18
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,1	1
B01.058.001	Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный	0,5	1
B01.058.002	Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога повторный	0,03	1
B04.047.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-терапевта (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B04.026.001 "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
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	1
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,3	1
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	1
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной 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

Текст/Редакция документа подготовлены АО "Кодекс"

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
A16AX	Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ	Нитизинон	1	мг	70	25550

³ Международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

⁴ Средняя суточная доза.

⁵ Средняя курсовая доза.

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	17

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД 4	СКД 5
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный фенилаланина и тирозина	1	доза	4	1460

4 Средняя суточная доза.

5 Средняя курсовая доза.

Электронный текст документа
подготовлен АО "Кодекс" и сверен по:
Официальный интернет-портал
правовой информации
www.pravo.gov.ru, 27.06.2023,
N 0001202306270018

Текст/Редакция документа подготовлены АО "Кодекс"