

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

Приказ · № 540н · от 09.08.2022 · Министерство здравоохранения · Утратил силу

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

9 августа 2022 г. № 540н

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

Зарегистрирован Минюстом России 5 сентября 2022 г.

Регистрационный № 69937

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), приказываю:
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. № 540н

**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 X 1):

E70.2 Нарушения обмена тирозина

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

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

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный 0,81

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") 0,21

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

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

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

14

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)11

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый11

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический11

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи11

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови0,31

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 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 глаза0,51

A04.10.002

Эхокардиография0,061

A04.12.001.002

Дуплексное сканирование артерий почек0,031

A04.12.012

Дуплексное сканирование сосудов печени0,52

A04.12.021

Дуплексное сканирование сосудов селезенки0,52

A04.14.001.005

Эластометрия печени0,31

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)0,52

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек0,52

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы11

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

КодАнатомо-терапевтическо-химическая классификацияНаименование

лекарственного препарата 3 Усредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы

измеренияССД 4 СКД 5

A16AX

Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ

Нитизинон1мг7025 550

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 питанияУсредненный показатель частоты предоставленияКоличество

Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)0,314

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияССД 4 СКД 5

Специальный продукт лечебного питания, лишенный фенилаланина и тирозина1доза41 460