

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября  
2012 г. № 739н**

**"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при  
нарушениях обмена тирозина (наследственной тирозинемии 1а и 1б типов)"**

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 специализированной медицинской помощи при нарушениях обмена тирозина (наследственной тирозинемии 1а и 1б типов) согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 13 марта 2013 г.  
Регистрационный № 27643

**Стандарт  
специализированной медицинской помощи при нарушениях обмена тирозина  
(наследственной тирозинемии 1a и 1b типов)**

Категория возрастная: взрослые, дети

Пол: любой

Фаза: острая, хроническая

Стадия: компенсации, декомпенсации

Осложнения: вне зависимости от осложнений

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

Форма оказания медицинской помощи: экстренная, неотложная, плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 21

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
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,9	1
V01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,1	1
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога	0,9	1
V01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,1	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	0,6	1
V01.019.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика	1	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,5	1
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,5	1
V01.027.001	Прием (осмотр, консультация) врача-онколога первичный	0,1	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,8	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,8	1
V01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный	0,2	1
V01.058.001	Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный	0,1	1
V01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный	0,9	1

### Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,5	1
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	0,5	1
A09.05.009	Определение концентрации С-реактивного белка в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	0,3	1
A09.05.016	Исследование уровня аммиака в крови	0,5	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	0,3	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,2	1
A09.05.019	Исследование уровня креатина в крови	0,8	1
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	0,5	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	0,9	1
A09.05.028	Исследование уровня липопротеинов низкой плотности	0,3	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	0,7	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	0,7	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,9	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,9	1
A09.05.035.001	Исследование содержания лекарственных препаратов в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,2	1
A09.05.037	Исследование концентрации водородных ионов (рН) крови	0,2	1
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	0,7	1
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	0,2	1
A09.05.044.001	Исследование уровня гамма-глутамилтранспетидазы крови	0,9	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,2	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	0,9	1
A09.05.047	Исследование уровня антитромбина III в крови	0,2	1

A09.05.048	Исследование уровня плазминогена в крови	0,2	1
A09.05.049	Исследование уровня факторов свертывания в крови	0,1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	1
A09.05.051	Исследование уровня продуктов паракоагуляции в крови	0,1	1
A09.05.052	Исследование уровня гепарина в крови	0,1	1
A09.05.054	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови	0,5	1
A09.05.054.001	Исследование уровня сывороточного иммуноглобулина Е в крови	0,05	1
A09.05.055	Исследование уровня тромбоцитарных факторов в крови	0,1	1
A09.05.056	Исследование уровня инсулина плазмы крови	0,5	1
A09.05.058	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	1	1
A09.05.062	Исследование уровня свободного трийодтиронина (Т3) в сыворотке крови	0,7	1
A09.05.063	Исследование уровня свободного тироксина (Т4) сыворотки крови	0,7	1
A09.05.065	Исследование тиреотропина сыворотки крови	0,7	1
A09.05.066	Исследование уровня соматотропного гормона в крови	0,1	1
A09.05.073	Исследование уровня альфа-1-антитрипсина в крови	0,1	1
A09.05.074	Исследование уровня циркулирующих иммунных комплексов в крови	0,3	1
A09.05.077	Исследование уровня церулоплазмина в крови	0,3	1
A09.05.080	Исследование уровня фолиевой кислоты в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.083	Исследование уровня гликированного гемоглобина в крови	0,1	1
A09.05.089	Исследование уровня альфа-фетопротеина в сыворотке крови	1	1
A09.05.099	Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови	1	1
A09.05.127	Исследование уровня общего магния в сыворотке крови	0,3	1
A09.05.128	Исследование уровня галактозы в крови	0,1	1
A09.05.184	Определение активности фактора XII в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.185	Определение активности фактора XI в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.186	Определение активности фактора X в сыворотке крови	0,2	1

A09.05.187	Определение активности фактора IX в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.188	Определение активности фактора VIII в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.189	Определение активности фактора VII в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.190	Определение активности фактора V в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.195	Исследование уровня ракового эмбрионального антигена в крови	0,5	1
A09.05.205	Исследование уровня С-пептида в крови	0,3	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,5	1
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	0,2	1
A09.05.208	Исследование уровня пировиноградной кислоты в крови	0,2	1
A09.05.209	Исследование уровня прокальцитонина в крови	0,2	1
A09.05.214	Исследование уровня гомоцистеина в крови	0,2	1
A09.05.221	Определение 1,25-ОН витамина Д в крови	0,2	1
A09.05.228	Молекулярно-биологическое исследование крови на ДНК вируса иммунодефицита человека ВИЧ -1 (Human immunodeficiency virus HIV-1)	0,1	1
A09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	1	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)	0,8	1
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	0,5	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,8	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	0,8	1
A09.28.049	Исследование уровня дельта-аминолевуленовой кислоты (АЛК) в моче	0,2	1
A09.30.010	Определение международного нормализованного отношения (МНО)	0,5	1
A09.30.011	Определение гликозилированного гемоглобина	0,2	1
A12.05.004	Проба на совместимость перед переливанием крови	0,1	4
A12.05.005	Определение основных групп крови (А, В, 0)	0,7	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	0,7	1
A12.05.007	Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения А-1, А-2, D, Сс, Е, Kell, Duffy	0,7	1
A12.05.008	Непрямой антиглобулиновый тест (тест Кумбса)	0,2	1

A12.05.009	Прямой антиглобулиновый тест (прямая проба Кумбса)	0,2	1
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	0,5	1
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	1	1
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	1	1
A12.05.056	Идентификация генов	1	1
A12.06.009	Исследование антител к антигенам тканей почек	0,05	1
A12.06.010	Исследование антител к антигенам ядра клетки и ДНК	0,05	1
A12.06.011	Проведение реакции Вассермана (RW)	0,2	1
A12.06.012	Исследование антилейкоцитарных антител в крови	0,2	1
A12.06.016	Проведение серологической реакции на различные инфекции, вирусы	0,5	1
A12.06.024	Исследование антител к антигенам печеночной ткани в крови	0,3	1
A12.15.001	Исследование обмена глюкозы	0,7	1
A26.05.001	Бактериологическое исследование крови на стерильность	0,2	1
A26.05.005	Микробиологическое исследование крови на грибы	0,2	1
A26.06.015	Определение антител классов А, М, G (IgA, IgM, IgG) к хламидиям ( <i>Chlamidia spp.</i> ) в крови	0,2	1
A26.06.022	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к цитомегаловирусу ( <i>Cytomegalovirus</i> ) в крови	0,2	1
A26.06.028	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу Эпштейна- Барра ( <i>Epstein - Barr virus</i> ) в крови	0,2	1
A26.06.029	Определение антител к капсидному антигену вируса Эпштейна-Барра VCA (IgM) (диагностика острой инфекции) в крови	0,2	1
A26.06.030	Определение антител к ранним белкам вируса Эпштейна-Барра EA (IgG) (диагностика острой инфекции) в крови	0,2	1
A26.06.031	Определение антител к ядерному антигену вируса Эпштейна-Барра NA (IgG) (диагностика паст-инфекции) в крови	0,2	1
A26.06.036	Определение антигена к вирусу гепатита В (HBsAg Hepatitis B)	0,2	1

	virus) в крови		
A26.06.041	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту С (Hepatitis C virus) в крови	0,2	1
A26.06.045	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу простого герпеса (Herpes simplex virus 1, 2) в крови	0,2	1
A26.06.047	Определение антител к вирусу герпеса человека (Herpes-virus 6, 7, 8) в крови	0,2	1
A26.06.057	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к микоплазме пневмонии (Mycoplasma pneumoniae) в крови	0,2	1
A26.06.100	Определение иммуноглобулинов (IgA, IgM, IgG) в крови	0,5	1
B03.006.004	Скрининг наследственно обусловленных заболеваний обмена	0,2	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	1
B03.016.010	Копрологическое исследование	0,2	1
<b>Инструментальные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,5	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек и надпочечников	0,1	1
A04.30.004	Ультразвуковое определение жидкости в брюшной полости	0,1	1
A05.10.002	Проведение электрокардиографических исследований	0,7	1
A06.09.007	Рентгенография легких	0,5	1
A06.17.002	Рентгеноконтроль прохождения контраста по желудку, тонкой и ободочной кишке	0,2	1
A06.30.004	Обзорный снимок брюшной полости и органов малого таза	0,3	1

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



**Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста**

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,2	2
V01.004.003	Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,5	20
V01.010.002	Прием (осмотр, консультация) врача - детского хирурга повторный	0,5	1
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,5	1
V01.015.002	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога повторный	0,1	1
V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный	0,1	1
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,1	1
V01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,3	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,5	1
V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,3	20
V01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,2	20
V03.003.005	Суточное наблюдение реанимационного пациента	0,1	3

**Лабораторные методы исследования**

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты	Усредненный показатель кратности
------------------------	---------------------------------	--------------------------------	----------------------------------

		предоставления	применения
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	0,1	1
A09.05.009	Определение концентрации С-реактивного белка в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.016	Исследование уровня аммиака в крови	0,5	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	0,3	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,2	1
A09.05.019	Исследование уровня креатина в крови	0,3	1
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	0,5	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	0,9	4
A09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови	0,3	2
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	0,5	2
A09.05.027	Исследование уровня липопротеинов в крови	0,2	1
A09.05.028	Исследование уровня липопротеинов низкой плотности	0,3	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	0,7	3
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	0,7	3
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,9	3
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,9	1
A09.05.035.001	Исследование содержания лекарственных препаратов в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,1	1
A09.05.037	Исследование концентрации водородных ионов (рН) крови	0,2	4
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	0,7	2
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	0,2	1
A09.05.044.001	Исследование уровня гамма-глутамилтранспетидазы крови	0,9	3
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,2	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	0,9	2
A09.05.047	Исследование уровня антитромбина III в крови	0,2	1
A09.05.048	Исследование уровня плазминогена в крови	0,2	1
A09.05.049	Исследование уровня факторов свертывания в крови	0,1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	0,8	2
A09.05.051	Исследование уровня продуктов паракоагуляции в крови	0,1	1

A09.05.052	Исследование уровня гепарина в крови	0,1	1
A09.05.054	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови	0,5	1
A09.05.056	Исследование уровня инсулина плазмы крови	0,5	1
A09.05.058	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	0,2	1
A09.05.074	Исследование уровня циркулирующих иммунных комплексов в крови	0,3	1
A09.05.077	Исследование уровня церулоплазмينا в крови	0,3	1
A09.05.089	Исследование уровня альфа-фетопротейна в сыворотке крови	0,3	2
A09.05.099	Исследование уровня аминокислотного состава и концентрации аминокислот в крови	0,3	1
A09.05.127	Исследование уровня общего магния в сыворотке крови	0,3	1
A09.05.128	Исследование уровня галактозы в крови	0,1	1
A09.05.184	Определение активности фактора XII в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.185	Определение активности фактора XI в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.186	Определение активности фактора X в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.187	Определение активности фактора IX в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.188	Определение активности фактора VIII в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.189	Определение активности фактора VII в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.190	Определение активности фактора V в сыворотке крови	0,2	1
A09.05.205	Исследование уровня С-пептида в крови	0,3	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,5	1
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	0,2	1
A09.05.208	Исследование уровня пировиноградной кислоты в крови	0,2	1
A09.05.209	Исследование уровня прокальцитонина в крови	0,2	1
A09.28.002	Исследование аминокислот и метаболитов в моче	0,2	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)	0,8	1
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	0,5	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,8	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	0,8	1
A09.28.049	Исследование уровня дельта-аминолевуленовой кислоты (АЛК) в моче	0,2	1

A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	0,5	1
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	1	1
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	1	1
A12.15.001	Исследование обмена глюкозы	0,7	1
A26.05.001	Бактериологическое исследование крови на стерильность	0,2	1
A26.05.005	Микробиологическое исследование крови на грибы	0,2	1
A26.06.100	Определение иммуноглобулинов (IgA, IgM, IgG) в крови	0,5	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	1
B03.016.010	Копрологическое исследование	0,2	1
<b>Инструментальные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.03.003	Ультразвуковая денситометрия	0,1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	0,3	1
A04.14.001.003	Ультразвуковое исследование гепатобиллиарной зоны	0,3	1
A04.14.001.004	Ультразвуковое исследование гепатобиллиарной зоны с функциональными пробами	0,1	1
A04.22.001	Ультразвуковое исследование щитовидной железы и паращитовидных желез	0,3	1
A04.23.002	Эхоэнцефалография	0,1	1
A04.30.008	Ультразвуковое исследование в режиме 3D	0,03	1
A05.10.003	Проведение холтеровского исследования	0,1	1
A05.14.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,3	1
A05.15.002	Магнитно-резонансная холангиопанкреатография	0,1	1
A05.23.008	Видеомониторинг электроэнцефалограммы	0,05	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,05	1
A05.23.009.001	Магнитно-резонансная томография головного мозга с	0,01	1

	контрастированием		
A05.30.005	Магнитно-резонансная томография брюшной полости	0,1	1
A06.03.032	Рентгенография кисти руки	0,2	1
A06.03.036	Рентгенография нижней конечности	0,3	1
A06.03.036.001	Компьютерная томография нижней конечности	0,1	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,2	1
A06.03.061.001	Рентгеноденситометрия поясничного отдела позвоночника	0,3	1
A06.09.005	Компьютерная томография органов грудной полости	0,3	1
A06.09.007	Рентгенография легких	0,3	1
A06.30.005	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,2	1
A06.30.005.004	Спиральная компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием, мультипланарной и трехмерной реконструкцией	0,2	1
A07.14.002	Сцинтиграфия печени	0,2	1
A07.14.002.001	Сцинтиграфия печени и желчевыводящих путей динамическая	0,3	1
A07.28.004	Динамическая нефросцинтиграфия	0,1	1
A07.30.001	Расшифровка, описание и интерпретация радиоизотопных исследований	0,5	1
A07.3 0.021	Дозиметрический и радиометрический контроль лучевой терапии	0,5	1
A08.14.001	Морфологическое исследование препарата тканей печени	0,05	1
A08.16.004	Исследование материала желудка на наличие геликобактер пилори ( <i>Helicobacter pylori</i> )	0,1	1
B03.003.006	Мониторинг основных параметров жизнедеятельности пациента во время проведения анестезии	0,4	1

**Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения**

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001.001	Эзофагогастродуоденоскопия с электрокоагуляцией	0,05	1

	кровооточающего сосуда		
A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	0,1	2
A11.14.001	Чрескожная биопсия печени	0,05	1
A11.14.001.001	Биопсия печени под контролем ультразвукового исследования	0,05	1
A11.14.003	Биопсия печени при помощи лапароскопии	0,015	1
V01.003.004	Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение)	0,6	1
<b>Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A13.29.006	Психологическое консультирование	0,7	1
A18.05.001	Плазмаферез	0,1	1
A18.30.002	Энтеросорбция	0,3	1
A19.14.001	Лечебная физкультура при заболеваниях печени, желчного пузыря и желчевыводящих путей	0,1	10
A20.14.001	Воздействие минеральными водами при заболеваниях печени и желчевыводящих путей	0,7	1
A20.14.002	Воздействие лечебной грязью при заболеваниях печени и желчевыводящих путей	0,2	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*(3)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД*(4)	СКД*(5)

A03BB	Полусинтетические алкалоиды белладонны, четвертичные аммониевые соединения		0,4			
		Гиосцина бутилбромид		мг	30	600
A05AA	Препараты желчных кислот		1			
		Урсодезоксихолевая кислота		мг	750	7500
A06AD	Осмотические слабительные средства		0,7			
		Лактулоза		мг	6700	33500
A07BC	Адсорбирующие кишечные препараты другие		0,1			
		Лактулоза + Лигнин гидролизный		мг	30000	150000
A11CA	Витамин А		0,1			
		Ретинол		МЕ	50000	1000000
A11CC	Витамин D и его аналоги		0,7			
		Кальцитриол		мкг	1	20
A11HA	Другие витаминные препараты		0,5			
		Витамин Е		мг	200	4000
A12AA	Препараты кальция		0,4			
		Кальция глицерофосфат		мг	500	10000
		Кальция глюконат		мг	3000	60000
		Кальция карбонат		мг	3000	60000
A16AX	Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ		1			
		Нитизинон		мг	20	420
B01AB	Группа гепарина		0,21			

		Антитромбин III		ЕД	2100	6300
		Гепарин натрия		ЕД	10000	100000
		Надропарин кальция		МЕ	2850	28500
		Эноксапарин натрия		МЕ	2000	15500
V02BD	Факторы свертывания крови		0,2			
		Факторы свертывания крови II, IX и X в комбинации		МЕ	200	800
		Факторы свертывания крови II, VII, IX и X в комбинации [Протромбиновый комплекс]		МЕ	350	1400
V03AA	Пероральные препараты двухвалентного железа		0,5			
		Железа сульфат		мг	200	4000
V03AD	Препараты железа в комбинации с фолиевой кислотой		0,2			
		Железа [III] гидроксид полимальтозат + Фолиевая кислота		мг	100	500
		Железа сульфат + Фолиевая кислота		мг	80	800
V03BA	Витамин B12 (цианокобаламин и его аналоги)		0,2			
		Цианокобаламин		мкг	20	200
V03BB	Фолиевая кислота и ее производные		0,1			
		Фолиевая кислота		мг	10	100
V03XA	Другие антианемические препараты		0,05			
		Эпоэтин альфа		МЕ	40000	200000
V05AA	Кровезаменители и		0,7			



	препараты плазмы крови					
		Альбумин человека		мл	200	800
		Декстран [ср.мол.масса 30000 - 40000]		мл	1000	10000
		Калия хлорид + Кальция хлорид + Магния хлорид + Натрия гидрокарбонат + Натрия хлорид + Повидон-8 тыс.		мл	200	2000
B05BA	Растворы для парентерального питания		0,31			
		Аминокислоты для парентерального питания + Прочие препараты [Жировые эмульсии для парентерального питания + Декстроза + Минералы]		мл	500	5000
		Жировые эмульсии для парентерального питания		мл	500	5000
B05CX	Другие ирригационные растворы		0,5			
		Декстроза		мл	500	5000
B05XA	Растворы электролитов		0,21			
		Калия хлорид		мкг	0	0
		Кальция хлорид		мл	5	50
		Магния сульфат		мг	1000	4000
C01BB	Антиаритмические препараты, класс IB		0,4			
		Лидокаин		мг	3000	9000
C03DA	Антагонисты альдостерона		0,1			
		Спиронолактон		мг	75	750000
C09AA	Ингибиторы АПФ		0,1			

		Эналаприл		мг	10	20
H01CB	Гормоны, замедляющие рост		0,1			
		Октреотид		мг	0,7	7
H02AB	Глюкокортикоиды		0,21			
		Дексаметазон		мг	1,5	4,5
		Метилпреднизолон		мг	20	200
		Преднизолон		мг	60	900
J01CA	Пенициллины широкого спектра действия		0,2			
		Амоксициллин		мг	1000	10000
		Ампициллин		мг	2000	20000
J01CR	Комбинации пенициллинов, включая комбинации с ингибиторами бета-лактамаз		0,2			
		Амоксициллин + Клавулановая кислота]		мг	500	5000
J01DD	Цефалоспорины 3-го поколения		0,21			
		Цефоперазон + [Сульбактам]		мг	4	180
		Цефотаксим		мг	4000	56000
		Цефтазидим		мг	4000	56000
		Цефтриаксон		мг	2000	0
J01DH	Карбапенемы		0,1			
		Меропенем		мг	2000	30000
		Эртапенем		мг	1000	10000
J01FA	Макролиды		0,4			
		Азитромицин		мг	500	5000
		Кларитромицин		мг	1000	14000
		Мидекамицин		мг	1000	10000
		Рокситромицин		мг	300	3000

J01XA	Антибиотики гликопептидной структуры		0,1			
		Ванкомицин		мг	2000	20000
J01XD	Производные имидазола		0,1			
		Метронидазол		мг	1500	30000
M01AE	Производные пропионовой кислоты		0,4			
		Ибупрофен		мг	1200	6000
		Кетопрофен		мг	150	150
M03AB	Производные холина		0,5			
		Суксаметония хлорид		мг	100	100
		Суксаметония йодид		мг	100	100
N01AB	Галогенированные углеводороды		1			
		Изофлуран		мл	40	40
		Севофлуран		мл	50	50
N01AH	Опиоидные анальгетики		0,52			
		Тримеперидин		мг	10	10
		Фентанил		мг	0,1	0,1
N01AX	Другие препараты для общей анестезии		1			
		Кетамин		мг	500	500
		Пропофол		мг	2000	2000
N02AX	Анальгетики со смешанным механизмом действия		0,1			
		Трамадол		мг	300	300
N02BE	Анилиды		0,1			
		Парацетамол		мг	3000	19000

#### 4. Кровь и ее компоненты

Наименование компонента крови	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД*(4)	СКД*(5)
Тромбоцитарный концентрат, полученный методом афереза, вирусинактивированный	0,2	доз	2	4
Свежезамороженная плазма, полученная методом афереза, карантинизированная	0,3	доз	2	4
Эритроциты с удаленным лейкоцитарным слоем	0,2	доз	2	4

#### 5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)	0,5	21
Элиминационные диеты (ЭД)	0,5	21

---

\*(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 случае 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 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)).