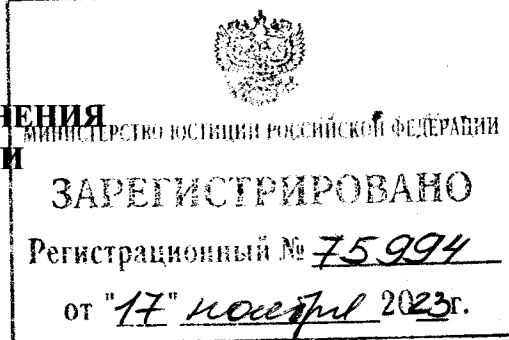




**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**
(МИНЗДРАВ РОССИИ)



П Р И К А З

13 октября 2023 г.

№ 553 н

Москва

**Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при нарушениях
обмена меди (болезни Вильсона)
(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 нарушениях обмена меди (болезни Вильсона) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 24 декабря 2012 г. № 1555н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена меди (болезни Вильсона)» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 13 февраля 2013 г., регистрационный № 27062).

Министр

М.А. Мурашко

Приложение к приказу
Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от « 13 » *октября* 2023 г. № 35334

**СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НАРУШЕНИЯХ ОБМЕНА МЕДИ
(БОЛЕЗНИ ВИЛЬСОНА) (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, в дневном стационаре, стационарно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по МКБ X¹):

E83.0 Нарушения обмена меди

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста		Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,31	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,028	1
B01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга первичный	0,007	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,32	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,0035	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,035	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»)	0,69	1
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,0035	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
A08.14.004	Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала пункционной биопсии печени	0,018	1
A09.05.077	Исследование уровня церулоплазмينا в крови	0,035	1
A09.28.078	Исследование уровня меди в моче	0,035	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,035	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,035	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,035	1
B03.019.011	Комплекс исследований для диагностики болезни Вильсона-Коновалова	0,035	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
A03.26.001	Биомикроскопия глаза	0,035	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,011	1

A04.14.001.005	Эластометрия печени	0,035	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,035	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,035	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,011	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,0035	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,011	1
A11.14.001	Чрескожная биопсия печени	0,007	1
A11.14.001.001	Биопсия печени под контролем ультразвукового исследования	0,011	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 ²	Усредненный показатель кратности применения
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,69	1
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,7	2
B01.004.003	Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,3	20

V01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,1	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,19	1
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,11	2
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,68	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,8	4
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,2	20
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,097	1
V01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,1	2
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,97	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	1	2
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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»)	0,007	1

V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)	0,5	2
V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,5	20
V01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,097	1
V01.035.004	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный	0,1	2
V01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,0035	1
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,1	1
V04.031.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V04.026.001 «Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)»)	1	2

2.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
A09.28.078	Исследование уровня меди в моче	1	2
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	1	2
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	0,021	1

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
A03.26.001	Биомикроскопия глаза	1	3
A04.14.001.005	Эластометрия печени	1	3
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	4
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2

A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,1	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,3	3
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,1	3
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,05	3

2.4. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
A13.23.001	Медико-логопедическое исследование при дисфагии	0,09	2
A13.23.008	Медико-логопедическая процедура с использованием интерактивных информационных технологий	0,09	20
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,3	20
A19.23.002.025	Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,18	20
A19.23.003	Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи	0,18	20
A19.23.005	Пособие по восстановлению позо-статических функций	0,3	4
A19.23.006	Динамическая проприокоррекция	0,3	20

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 ²	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
M01CC	Пенициллин и подобные препараты	Пенициллин	1	мг	800	292 000

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания, имеющие государственную регистрацию

4.1. Лечебное питание	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Количество
Наименование вида лечебного питания	0,81	20
Элиминационные диеты (ЭД)		

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

⁴ Средняя суточная доза.

⁵ Средняя курсовая доза.