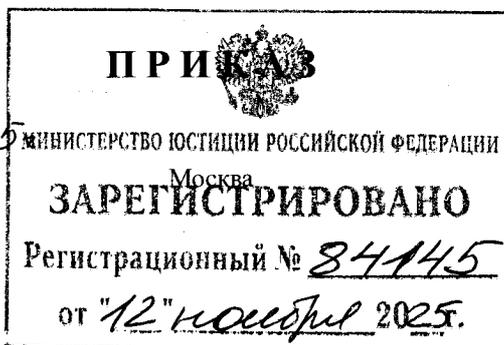




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

06 октября 2025



№ 606 н

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

2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 14 февраля 2023 г. № 50н «Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при нарушениях обмена меди (болезни Вильсона) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 29 марта 2023 г., регистрационный № 72769).

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от «06» Октября 2025 г. № 606н

СТАНДАРТ

**МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ НАРУШЕНИЯХ ОБМЕНА МЕДИ (БОЛЕЗНИ ВИЛЬСОНА)
(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 Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра):

E83.0 Нарушения обмена меди

1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,011	1
B01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,0036	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,012	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,011	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,0036	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,012	1
B01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,006	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»)	0,009	1

B01.057.001	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга первичный	0,0036	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,0012	1
1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A08.14.004	Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала пункционной биопсии печени	0,0024	1
A09.05.077	Исследование уровня церулоплазмينا в крови	0,012	1
A09.28.078	Исследование уровня меди в моче	0,012	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,012	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,012	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,012	1
B03.019.011	Комплекс исследований для диагностики болезни Вильсона-Коновалова	0,012	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.26.001	Биомикроскопия глаза	0,012	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,0036	1
A04.14.001.005	Эластометрия печени	0,012	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,012	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,012	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,006	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,012	1
A11.14.001	Чрескожная биопсия печени	0,0012	1
A11.14.001.001	Биопсия печени под контролем ультразвукового исследования	0,0012	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	Усредненный показатель кратности применения
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,99	1
V01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	1	2
V01.004.003	Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,15	16
V01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,099	1
V01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	0,0012	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,099	1
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,06	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,49	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,5	4

V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,15	16
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,099	1
V01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,06	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,99	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,6	1
V01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,3	1
V01.035.002	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра повторный	0,063	1
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»)	0,3	1
V01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта 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»)	0,053	1

B01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,3	16
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,099	1
B01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,0012	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	2

2.2. Лабораторные методы исследования		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
A09.28.078	Исследование уровня меди в моче	0,3	2
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,99	3
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3

V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	3
V03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,0072	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	1	2
A04.14.001.005	Эластометрия печени	0,69	2
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,99	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,1	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,18	3
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,049	2

2.4. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.16.010	Установка назогастрального зонда	0,0006	1
A13.23.001	Медико-логопедическое исследование при дисфагии	0,25	2
A13.23.003	Медико-логопедическое исследование при дизартрии	0,25	2
A13.23.004	Медико-логопедическая процедура при дисфагии	0,25	6
A13.23.006	Медико-логопедическая процедура при дизартрии	0,25	6
A13.23.008	Медико-логопедическая процедура с использованием интерактивных информационных технологий	0,051	20
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,25	20
A19.23.002.025	Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,1	20
A19.23.003	Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи	0,1	20
A19.23.005	Пособие по восстановлению позо-статических функций	0,15	4

A19.23.006	Динамическая проприокоррекция	0,15	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 (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
A16AX	Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ	Триентин	0,1	г	1	365
		Триентин	0,0006	мг	750	183 750
M01CC	Пенициллин и подобные препараты	Пенициллин	0,89	мг	1 500	547 500
		Пенициллин	0,0053	мг	500	42 000

	Пеницилламин	0,0053	мг	750	120 750
--	--------------	--------	----	-----	---------

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
Элиминационные диеты (ЭД)	0,6	16