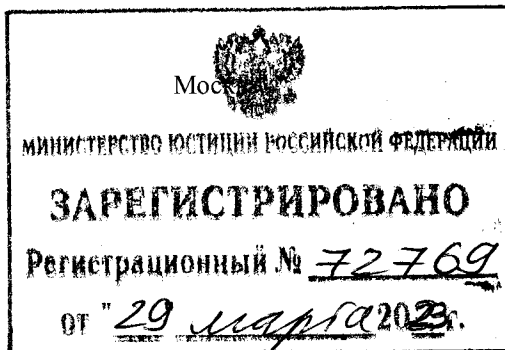




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

П Р И К А З

14 февраля 2023 г.



№ 504

**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» (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), **п р и к а з ы в а ю:**

Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при нарушениях обмена меди (болезни Вильсона) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от «14» февраля 2023 г. № 50Н

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 МКБ X¹):

E83.0 Нарушения обмена меди

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
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,31	1
V01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,0036	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,0078	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,31	1
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,0036	1
V01.027.001	Прием (осмотр, консультация) врача-онколога первичный	0,0012	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,012	1
V01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,006	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»)	0,7	1

V01.057.001	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга первичный	0,0036	1
V01.070.009	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
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,012	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,012	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,012	1
V03.019.011	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		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,69	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	0,69	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	3
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
V01.047.002	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»)	0,3	1
V01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,3	16
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,099	1
V01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,0012	1

В04.047.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-терапевта (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинской услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой В04.026.001 «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	Усредненный показатель кратности применения
А09.28.078	Исследование уровня меди в моче	0,3	2
В03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,99	3
В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	3
В03.016.006	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 ³	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
M01CC	Пенициллин и подобные препараты					
		Пенициллин	0,006	мг	500	42 000
		Пенициллин	0,006	мг	750	120 750
		Пенициллин	1	мг	1 500	544 500

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

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.