

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

Приказ · № 553н · от 13.10.2023 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

13 октября 2023 г. № 553н

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

Зарегистрирован Минюстом России 17 ноября 2023 г.

Регистрационный № 75994

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, приказываю:

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. № 553н

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 X 1):E83.0Нарушения обмена меди

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

V01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный 0,311

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный 0,0281

V01.010.001

Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга первичный 0,0071

V01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный 0,321

V01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный 0,00351

V01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный 0,0351

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") 0,691

V01.035.003

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный 0,00351

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 0,0181

A09.05.077

Исследование уровня церулоплазмينا в крови 0,0351

A09.28.078

Исследование уровня меди в моче 0,0351

V03.005.006

Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза) 0,0351

V03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый 0,0351

V03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический 0,0351

V03.019.011

Комплекс исследований для диагностики болезни Вильсона-Коновалова 0,0351

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 0,0351

A04.10.002

Эхокардиография 0,0111

A04.14.001.005

Эластометрия печени 0,0351

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) 0,0351

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы 0,0351

A05.23.001

Электроэнцефалография 0,0111

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом 0,00351

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга 0,0111

A11.14.001

Чрескожная биопсия печени 0,0071

A11.14.001.001

Биопсия печени под контролем ультразвукового исследования 0,0111

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 0,691

B01.004.002

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный 0,72

B01.004.003

Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара 0,320

B01.005.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный 0,11

B01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный 0,191

B01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный 0,112

B01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный0,681

B01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный0,84

B01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,220

B01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный0,0971

B01.025.002

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный0,12

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный0,971

B01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный12

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")0,0071

B01.031.002

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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")0,52

B01.031.005

Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,520

B01.035.003

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный0,0971

B01.035.004

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный0,12

B01.037.001

Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный0,00351

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,11

B04.031.001

Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (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)")12

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 моче12

B03.005.006

Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)12

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый14

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический14

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи0,0211

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги Наименование медицинской услуги Усредненный показатель частоты предоставления 2 Усредненный показатель кратности применения

A03.26.001

Биомикроскопия глаза13

A04.14.001.005

Эластометрия печени13

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)14

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек12

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы0,11

A05.23.001

Электроэнцефалография0,33

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом0,13

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга0,053

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 дисфагии0,092

A13.23.008

Медико-логопедическая процедура с использованием интерактивных информационных технологий0,0920

A19.23.002

Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,320

A19.23.002.025

Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,1820

A19.23.003

Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи0,1820

A19.23.005

Пособие по восстановлению позо-статических функций0,34

A19.23.006

Динамическая проприокоррекция0,320

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых дозКодАнатомо-терапевтическо-химическая классификацияНаименование лекарственного препарата 3 Усредненный показатель частоты предоставления 2 Единицы измеренияССД 4 СКД 5

M01CC

Пеницилламин и подобные препараты

Пеницилламин1мг800292 000

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

4.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставления 2

Количество

Элиминационные диеты (ЭД)0,8120

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.