

## МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

### ПРИКАЗ

ОТ 13 ОКТЯБРЯ 2023 ГОДА N 553Н

#### 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. N 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. N 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. N 1555н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена меди \(болезни Вильсона\)"](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 13 февраля 2013 г., регистрационный N 27062).

Министр  
М.А.Мурашко

Зарегистрировано  
в Министерстве юстиции  
Российской Федерации  
17 ноября 2023 года,  
регистрационный N 75994

#### Приложение к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 13 октября 2023 года N 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<sup>1</sup>):

<sup>1</sup> [Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.](#)

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
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

<sup>2</sup> 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.

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
B01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,1	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,19	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,11	2
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,68	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,8	4
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,2	20
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,097	1
B01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,1	2
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,97	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	1	2
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")	0,007	1
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях)	0,5	2

	медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.002 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный")		
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,5	20
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,097	1
B01.035.004	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный	0,1	2
B01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,0035	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,1	1
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)")	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

Текст/Редакция документа подготовлены АО "Кодекс"

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 <sup>3</sup>	Усредненный показатель частоты предоставления <sup>2</sup>	Единицы измерения	ССД <sup>4</sup>	СКД <sup>5</sup>
M01CC	Пеницилламин и подобные препараты	Пеницилламин	1	мг	800	292000

<sup>3</sup> Международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

<sup>4</sup> Средняя суточная доза.

<sup>5</sup> Средняя курсовая доза.

4. ВИДЫ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ, ВКЛЮЧАЯ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЕ ПРОДУКТЫ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ, ИМЕЮЩИЕ ГОСУДАРСТВЕННУЮ РЕГИСТРАЦИЮ

4.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления <sup>2</sup>	Количество
Элиминационные диеты (ЭД)	0,81	20

Электронный текст документа  
подготовлен АО "Кодекс" и сверен по:  
Официальный интернет-портал  
правовой информации  
www.pravo.gov.ru, 17.11.2023,  
N 0001202311170003

Текст/Редакция документа подготовлены АО "Кодекс"