Зарегистрировано в Минюсте России 13 февраля 2013 г. N 27062

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ
от 24 декабря 2012 г. N 1555н

ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НАРУШЕНИЯХ ОБМЕНА МЕДИ (БОЛЕЗНИ ВИЛЬСОНА)

В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724; 2012, N 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена меди (болезни Вильсона) согласно приложению.

Министр
В.И.СКВОРЦОВА

Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 24 декабря 2012 г. N 1555н

СТАНДАРТ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НАРУШЕНИЯХ ОБМЕНА МЕДИ (БОЛЕЗНИ ВИЛЬСОНА)

Категория возрастная: дети
Пол: любой
Фаза: любая
Стадия: любая
Осложнения: вне зависимости от осложнений
Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь
Условия оказания медицинской помощи: стационарно
Форма оказания медицинской помощи: плановая
Средние сроки лечения (количество дней): 21

Код по МКБ X <*> E83.0 Нарушения обмена меди
Нозологические единицы

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления <1>	Усредненный показатель кратности применения

B01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,7	1
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	1	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,4	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,6	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
B01.034.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психотерапевта первичный	0,1	1

<1> 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.

Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A08.14.001	Морфологическое исследование препарата тканей печени	0,6	1
A08.14.004	Гистологическое исследование препарата пункционной биопсии печени	0,6	1
A09.05.004	Исследование уровня альфа-липопротеинов (высокой плотности) в крови	0,5	1
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	1
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	0,8	1
A09.05.016	Исследование уровня аммиака в крови	0,3	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,1	1
A09.05.028	Исследование уровня липопротеинов низкой плотности	0,5	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,1	1
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	1	1
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	1	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	1	1
A09.05.049	Исследование уровня факторов свертывания в крови	0,1	1

A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	1
A09.05.054	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови	1	1
A09.05.063	Исследование уровня свободного тироксина (Т4) сыворотки крови	0,5	1
A09.05.065	Исследование тиреотропина сыворотки крови	0,5	1
A09.05.073	Исследование уровня альфа-1-антитрипсина в крови	1	1
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	0,8	1
A09.05.077	Исследование уровня церулоплазмина в крови	1	1
A09.05.089	Исследование уровня альфа-фетопротеина в сыворотке крови	0,4	1
A09.05.181	Исследование уровня меди в крови	0,8	1
A09.05.195	Исследование уровня ракового эмбрионального антигена в крови	0,4	1
A09.20.005	Определение белка в суточной моче	0,3	1
A09.28.010	Исследование уровня мочевой кислоты в моче	0,1	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,1	1
A09.28.057	Исследование уровня меди в моче	1	1
A09.30.010	Определение международного нормализованного отношения (МНО)	1	1
A12.05.005	Определение основных групп крови (А, В, 0)	1	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	1	1
A12.05.007	Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения А-1, А-2, D, Cc, E, Kell, Duffy	0,3	1
A12.05.008	Непрямой антиглобулиновый тест (тест Кумбса)	0,6	1
A12.05.009	Прямой антиглобулиновый тест (прямая проба Кумбса)	0,6	1
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	1	1
A12.05.015	Исследование времени кровотечения	1	1
A12.05.019	Исследование насыщения трансферрина железом	0,8	1
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	1	1
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	1	1
A12.05.099	Определение мутации C282Y (замена цистеина на тирозин в позиции 282) в гене гемохроматоза (HLA-H, HFE)	0,01	1

A12.05.100	Определение мутации H63D (замена гистидина на аспарагиновую кислоту в позиции 63) в гене гемохроматоза (HLA-H, HFE)	0,01	1
A12.06.011	Проведение реакции Вассермана (RW)	1	1
A26.05.017	Молекулярно-биологическое исследование крови на цитомегаловирус (Cytomegalovirus)	0,5	1
A26.05.019	Молекулярно-биологическое исследование крови на вирусный гепатит С (Hepatitis C virus)	0,5	1
A26.05.020	Молекулярно-биологическое исследование крови на вирусный гепатит В (Hepatitis B virus)	0,5	1
A26.06.022	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к цитомегаловирусу (Cytomegalovirus) в крови	1	1
A26.06.028	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу Эпштейна - Барра (Epstein - Barr virus) в крови	1	1
A26.06.036	Определение антигена к вирусу гепатита В (HBsAg Hepatitis B virus) в крови	1	1
A26.06.041	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту С (Hepatitis C virus) в крови	1	1
A26.06.045	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу простого герпеса (Herpes simplex virus 1, 2) в крови	1	1
A26.06.048	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	1	1
A26.06.100	Определение иммуноглобулинов (IgA, IgM, IgG) в крови	1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	1
B03.016.009	Комплекс исследований для оценки холестатического синдрома	1	1
B03.016.010	Копрологическое исследование	0,4	1

Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,6	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1

A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	1	1
A04.22.001	Ультразвуковое исследование щитовидной железы и паращитовидных желез	0,6	1
A04.30.004	Ультразвуковое определение жидкости в брюшной полости	1	1
A05.10.002	Проведение электрокардиографических исследований	0,7	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,7	1
A05.14.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,5	1
A05.14.002	Магнитно-резонансная холангиография	0,5	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,3	1
A05.23.001.001	Электроэнцефалография с нагрузочными пробами	0,3	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,3	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,5	1
A05.30.005	Магнитно-резонансная томография брюшной полости	0,5	1
A05.30.005.001	Магнитно-резонансная томография брюшной полости с внутривенным контрастированием	0,1	1
A06.03.032	Рентгенография кисти руки	0,5	1
A06.03.061.001	Рентгеноденситометрия поясничного отдела позвоночника	0,5	1
A06.09.007	Рентгенография легких	0,6	1
A06.30.005	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,5	1
A06.30.005.001	Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства	0,5	1
A06.30.005.002	Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства с внутривенным болюсным контрастированием	0,5	1
A07.14.002	Сцинтиграфия печени	0,4	1
A07.14.002.001	Сцинтиграфия печени и желчевыводящих путей динамическая	0,1	1
A07.30.015	Проведение радиоизотопных исследований	0,4	1
B03.003.001	Комплекс исследований предоперационный для проведения планового оперативного вмешательства	0,7	1
B03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1	1

2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением

Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A13.29.006	Психологическое консультирование	0,3	1
B01.004.003	Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	20
B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,3	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,3	7

Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.004	Исследование уровня альфа-липопротеинов (высокой плотности) в крови	0,1	1
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	1
A09.05.016	Исследование уровня аммиака в крови	0,5	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,3	1
A09.05.028	Исследование уровня липопротеинов низкой плотности	0,1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	3
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,1	1
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	0,3	2
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	0,3	2
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	1	2
A09.05.049	Исследование уровня факторов свертывания в крови	0,1	2
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	3
A09.05.054	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови	0,8	1
A09.05.077	Исследование уровня церулоплазмина в крови	1	1
A09.05.089	Исследование уровня альфа-фетопротеина в сыворотке крови	0,1	1
A09.05.181	Исследование уровня меди в крови	0,2	1
A09.05.195	Исследование уровня ракового эмбрионального антигена в крови	0,1	1

A09.19.001	Исследование кала на скрытую кровь	0,2	1
A09.28.057	Исследование уровня меди в моче	1	1
A09.30.010	Определение международного нормализованного отношения (МНО)	1	3
A12.05.015	Исследование времени кровотечения	0,2	1
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	1	3
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	1	3
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	3
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	3
B03.016.009	Комплекс исследований для оценки холестатического синдрома	1	3
B03.016.010	Копрологическое исследование	0,5	1

Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,3	1
A04.30.004	Ультразвуковое определение жидкости в брюшной полости	0,1	2
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,3	1

Иные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B03.057.006	Комплекс исследований для оценки возможности прижизненного родственного донорства фрагмента печени	0,05	1

Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.14.001	Чрескожная биопсия печени	0,1	1
A11.14.001.001	Биопсия печени под контролем ультразвукового исследования	0,55	1
A11.14.003	Биопсия печени при помощи лапароскопии	0,05	1
B01.003.004	Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение)	0,7	1

Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A18.05.001	Плазмаферез	0,001	1
A18.05.002	Гемодиализ	0,001	1
A18.05.002.001	Альбуминовый гемодиализ	0,001	1
A18.05.003	Гемофильтрация крови	0,001	1
A18.05.004	Ультрафильтрация крови	0,001	1
A18.05.005	Ультрафиолетовое облучение крови	0,001	1
A18.05.006	Гемосорбция	0,001	1
A18.05.012	Гемотрансфузия	0,2	3
A19.14.001	Лечебная физкультура при заболеваниях печени, желчного пузыря и желчевыводящих путей	0,3	10
A19.23.001	Упражнения лечебной физкультуры, направленные на уменьшение спастики	0,3	10
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,3	10
A19.23.002.003	Лечебная физкультура при афазии, дизартрии	0,2	10
A19.23.002.009	Лечебная физкультура при дисфагии	0,2	10
A19.23.002.012	Процедуры, направленные на уменьшение спастики	0,3	15
A20.14.001	Воздействие минеральными водами при заболеваниях печени и желчевыводяших путей	0,8	14
A21.01.001	Общий массаж	0,3	14

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 <**>	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД <***>	СКД <****>
A02BC	Ингибиторы протонового насоса		0,5			
		Лансопразол		мг	60	420
		Омепразол		мг	40	280
		Пантопразол		мг	20	280
		Рабепразол		мг	20	280
		Эзомепразол		мг	20	280
A02BX	Другие препараты для лечения язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки и гастроэзофагальной рефлюксной болезни		0,2			
		Висмута трикалия дицитрат		мг	240	2400
		Сукральфат		мг	500	5000
A03AA	Синтетические антихолинергические средства, эфиры с третичной аминогруппой		0,01			

		Мебеверин		мг	400	4000
A03AX	Другие препараты для лечения функциональных нарушений кишечника		0,01			
		Симетикон		мг	240	1680
A05AA	Препараты желчных кислот		1			
		Урсодезоксихо-левая кислота		мг	250	5250
A05AX	Другие препараты для лечения заболеваний желчевыводящих путей		0,3			
		Артишока листьев экстракт		мг	1200	25200
A05C	Препараты для лечения заболеваний желчевыводящих путей и липотропные средства в комбинации		0			
		Метионин + Фосфолипиды		мг	100 + 300	2100 + 6300
		Поливитамины + Фосфолипиды		мг	100 + 300	2100 + 6300
A06AD	Осмотические слабительные средства		0,2			
		Лактулоза		мл	10	210
A09AA	Ферментные препараты		0,5			
		Панкреатин		ед.	15000	315000
A11HA	Другие витаминные препараты		1			
		Витамин Е		мг	200	2000
		Пиридоксин		мг	25	525
A12CB	Препараты цинка		0,5			
		Цинка сульфат		мг	100	2100
A16AA	Аминокислоты и их производные		0,4			
		Адеметионин		мг	400	4800
B02AA	Аминокислоты		0,05			
		Аминокапроновая кислота		мл	200	400
B02BA	Витамин К		0,2			
		Менадиона натрия бисульфит		мг	30	300
B02BX	Другие системные гемостатики		0,2			
		Этамзилат		мг	500	5000
C03CA	Сульфонамиды		0,01			
		Фуросемид		мг	50	500
C03DA	Антагонисты альдостерона		0,01			
		Спиронолактон		мг	50	1000
J01CA	Пенициллины широкого спектра действия		0,5			
		Амоксицилин		мг	2000	14000
J01FA	Макролиды		0,5			
		Кларитромицин		мг	1000	7000
M01AE	Производные пропионовой кислоты		0,4			
		Кетопрофен		мг	200	200
		Ибупрофен		г	0,5	3
M01CC	Пеницилламин и подобные препараты		0,8			
		Пеницилламин		мг	1000	21000
M03AB	Производные холина		0,6			
		Суксаметония хлорид		мг	100	100

N01AX	Другие препараты для общей анестезии		0,6			
		Пропофол		г	2	2
N02AX	Анальгетики со смешанным механизмом действия		0,6			
		Трамадол		мг	100	100
N02BB	Пиразолоны		0,1			
		Метамизол натрия		мл	1	3
N02BE	Анилиды		0,1			
		Парацетамол		г	0,5	3
N04BA	Допа и ее производные		0,2			
		Леводопа + [Карбидопа]		мг	250 + 25	5250 + 525
N05CB	Барбитураты в комбинации с другими средствами		0,01			
		Диазепам + Циклобарбитал		мг	5 + 50	10 + 100
N05CD	Производные бензодиазепина		0,6			
		Мидазолам		мг	10	10
R05CB	Муколитические препараты		0,2			
		Ацетилцистеин		г	0,6	8,4

4. Кровь и ее компоненты

Наименование компонента крови	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД <****>	СКД <*****>
Отмытые эритроциты	0,01	мл	200	200
Свежезамороженная плазма	0,05	мл	200	1000
Свежезамороженная плазма, полученная методом афереза, карантинизированная	0,05	мл	200	1000
Тромбоцитарный концентрат, полученный методом афереза, вирусинактивированный	0,01	Е	5	5
Эритроцитарная взвесь размороженная и отмытая	0,01	мл	200	200
Эритроциты с удаленным лейкотромбоцитарным слоем	0,01	мл	200	200

5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Диетическая терапия при заболеваниях печени, желчевыводящих путей и поджелудочной железы (стол 5а, 5щ, 5л/ж, 5п)	0,6	20
Вариант диеты с механическим и химическим щажением	0,4	20

<*> Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

<**> Международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

<***> Средняя суточная доза.
<****> Средняя курсовая доза.

Примечания:

1. Лекарственные препараты для медицинского применения, зарегистрированные на территории Российской Федерации, назначаются в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения и фармакотерапевтической группой по анатомо-терапевтическо-химической классификации, рекомендованной Всемирной организацией здравоохранения, а также с учетом способа введения и применения лекарственного препарата. При назначении лекарственных препаратов для медицинского применения детям доза определяется с учетом массы тела, возраста в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения.

2. Назначение и применение лекарственных препаратов для медицинского применения, медицинских изделий и специализированных продуктов лечебного питания, не входящих в стандарт медицинской помощи, допускаются в случае наличия медицинских показаний (индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям) по решению врачебной комиссии (часть 5 статьи 37 Федерального закона от 21.11.2011 N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 28.11.2011, N 48, ст. 6724; 25.06.2012, N 26, ст. 3442)).