

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

ПРИКАЗ

22 февраля 2006 г.

№ 108

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ
БОЛЬНЫМ С БОЛЕЗНЬЮ ВИЛЬСОНА**

В соответствии со ст. 40 Основ законодательства Российской Федерации об охране здоровья граждан от 22 июля 1993 г. № 5487-1 (Ведомости Съезда народных депутатов Российской Федерации и Верховного Совета Российской Федерации, 1993, № 33, ст. 1318; Собрание законодательства Российской Федерации, 2003, № 2, ст. 167; 2004, № 35, ст. 3607) приказываю:

1. Утвердить прилагаемый стандарт медицинской помощи больным с болезнью Вильсона.
2. Рекомендовать руководителям федеральных специализированных медицинских учреждений использовать стандарт медицинской помощи больным с болезнью Вильсона при оказании дорогостоящей (высокотехнологичной) медицинской помощи.

Заместитель Министра
В. СТАРОДУБОВ

УТВЕРЖДЕНО
Приказом Министерства
здравоохранения и
социального развития
Российской Федерации
от 22 февраля 2006 г. № 108

**СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С БОЛЕЗНЬЮ ВИЛЬСОНА**

1. Модель пациента
Категория возрастная: дети, взрослые
Нозологическая форма: болезнь Вильсона
Код по МКБ-10: E83.0
Фаза: любая
Стадия: нет
Осложнения: вне зависимости от осложнений
Условия оказания: стационарная помощь

1.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.14.001	Сбор анамнеза и жалоб при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	1
A01.14.002	Визуальное исследование при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	1
A01.14.003	Пальпация при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	1

A01.14.004	Перкуссия при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A01.23.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии центральной нервной системы и головного мозга	0,2	1
A01.23.002	Визуальное исследование при патологии центральной нервной системы и головного мозга	0,2	1
A01.23.003	Пальпация при патологии центральной нервной системы и головного мозга	0,2	1
A01.23.004	Исследования чувствительной и двигательной сферы при патологии центральной нервной системы и головного мозга	0,2	1
A01.26.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии глаз	1	1
A01.26.002	Визуальное исследование глаз	1	1
A02.26.001	Исследование переднего сегмента глаза методом бокового освещения	1	1
A02.26.002	Исследование сред глаза в проходящем свете	1	1
A02.26.003	Офтальмоскопия	1	1
A02.26.004	Визометрия	1	1
A03.26.001	Биомикроскопия конъюнктивы с помощью щелевой лампы	1	1
A03.26.002	Гониоскопия	1	1
A03.26.003	Осмотр периферии глазного дна трехзеркальной линзой Гольдмана	1	1
A03.26.012	Исследование заднего эпителия роговицы (ЗЭР)	1	1
A02.06.001	Измерения объема лимфоузлов	1	1
A02.09.001	Измерения частоты дыхания	1	1
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	1
A02.12.001	Исследование пульса	1	1
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	1
A02.31.001	Термометрия общая	1	1

A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.12.012	Ультразвуковая доплерография сосудов печени	1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1	1
A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря	1	1
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	1	1
A04.31.004	Ультразвуковое определение жидкости в брюшной полости	1	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A05.14.001	Магнитно-резонансная томография печени	0,2	1
A05.14.002	Магнитно-резонансная холангиография	0,1	1
A05.23.001	Электронцефалография	0,5	1
A05.23.002	Магнитно-резонансная томография центральной нервной системы и головного мозга	0,1	1
A05.31.003	Описание и интерпретация магнитно-резонансных томограмм	0,1	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,1	1
A06.31.007	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,1	1
A06.31.002	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,1	1
A06.31.006	Описание и интерпретация компьютерных томограмм	0,1	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	1
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	1
A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов в крови	0,3	1
A08.05.009	Определение цветового показателя	1	1

A08.14.001	Морфологическое исследование ткани печени	1	1
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	1
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	1
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	1	1
A09.05.015	Исследование уровня общего небелкового азота в крови	1	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	1
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	1	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.037	Исследование pH крови	0,1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.044	Исследование уровня гамма-глутаминтрансферазы в крови	1	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,5	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	1
A09.05.055	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови	1	1
A09.05.078	Исследование уровня церулоплазмина в крови	1	1

A09.05.186	Исследование уровня меди в крови	1	1
A09.28.060	Исследование уровня меди в моче	1	1
A09.19.002	Исследование кала на скрытую кровь	0,1	1
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1	1
A09.28.003	Определение белка в моче	1	1
A09.28.007	Исследование уровня желчных пигментов и их производных в моче	1	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	1	1
A09.28.022	Определение объема мочи	1	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	1
A09.28.034	Исследование уровня билирубина в моче	1	1
A09.28.053	Визуальное исследование мочи	1	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	1
A11.12.013	Взятие крови из центральной вены	0,2	1
A11.14.001	Чрезкожная биопсия печени	1	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	1
A12.05.005	Определение основных групп крови (A, B, 0)	1	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	1	1
A12.05.014	Исследование времени свертывания нестабилизированной крови или рекальцификации плазмы неактивированное	1	1
A12.05.015	Исследование времени кровотечения	1	1
A12.05.026	Исследование уровня кислорода крови	0,1	1
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	1	1
A12.06.016	Серологические реакции на различные инфекции, вирусы	1	1
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	1	1
A09.28.012	Исследования уровня кальция в моче	0,25	1

A09.28.028	Исследование уровня фосфора в моче	0,25	1
A15.00.001	Денситометрия поясничного отдела позвоночника	0,25	1
A14.19.002	Постановка очистительной клизмы	1	1
A14.31.011	Пособие при парентеральном введении лекарственных средств	0,2	1
A26.06.082	Определение антител к <i>Treponema pallidum</i>	1	1
A26.06.048	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 1	1	1
A26.06.049	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 2	1	1
A26.06.036	Определение антигенов HBs Ag Hepatitis B virus	1	1
A26.06.041	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	1	1
B01.006.01	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
B01.023.01	Прием (осмотр, консультация) врача-невропатолога первичный	1	1
B01.029.01	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1

1.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 21 ДЕНЬ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.14.001	Сбор анамнеза и жалоб при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	25
A01.14.002	Визуальное исследование при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	25
A01.14.003	Пальпация при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	25
A01.14.004	Перкуссия при болезнях печени и желчевыводящих путей	1	25
A02.01.001	Измерение массы тела	1	3
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	25

A01.23.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии центральной нервной системы и головного мозга	0,5	10
A01.23.002	Визуальное исследование при патологии центральной нервной системы и головного мозга	0,5	10
A01.23.003	Пальпация при патологии центральной нервной системы и головного мозга	0,5	10
A01.23.004	Исследования чувствительной и двигательной сферы при патологии центральной нервной системы и головного мозга	0,5	10
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A02.09.001	Измерения частоты дыхания	1	25
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	25
A02.12.001	Исследование пульса	1	25
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	25
A02.31.001	Термометрия общая	1	42
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,5	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,1	1
A04.12.012	Ультразвуковая доплерография сосудов печени	0,1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	0,2	2
A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря	0,2	2
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	0,1	1
A04.31.004	Ультразвуковое определение жидкости в брюшной полости	0,1	3
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	0,1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	0,1	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,1	1
A06.31.007	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,1	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	2

A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	2
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	3
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	3
A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов в крови	0,5	3
A08.05.009	Определение цветового показателя	1	2
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	3
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	3
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,2	2
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	3
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	3
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	1	2
A09.05.015	Исследование уровня общего небелкового азота в крови	0,1	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	0,1	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,1	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	2
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	1	2
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	0,3	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	0,4	3
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	0,5	3
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	0,5	3
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,5	3
A09.05.037	Исследование pH крови	0,1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	1	3
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	3
A09.05.044	Исследование уровня гамма-глутаминтрансферазы в крови	0,5	3
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,3	1

A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	0,3	3
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	0,4	2
A09.19.002	Исследование кала на скрытую кровь	0,5	2
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	0,1	1
A09.28.003	Определение белка в моче	0,1	1
A09.28.007	Исследование уровня желчных пигментов и их производных в моче	0,01	2
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,01	1
A09.28.022	Определение объема мочи	1	3
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	3
A09.28.034	Исследование уровня билирубина в моче	0,1	2
A09.28.053	Визуальное исследование мочи	1	3
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	4
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	2
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	3
A12.05.014	Исследование времени свертывания нестабилизированной крови или рекальцификации плазмы неактивированное	0,5	1
A12.05.004	Проба на совместимость перед переливанием крови	0,1	1
A12.05.026	Исследование уровня кислорода крови	0,01	1
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	0,5	2
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	0,5	2
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	0,2	14
A14.19.002	Постановка очистительной клизмы	0,5	2
A14.31.011	Пособие при парентеральном введении лекарственных средств	0,2	14

A25.14.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях печени и желчевыводящих путей	1	21
A25.14.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях печени и желчевыводящих путей	1	21
A25.14.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях печени и желчевыводящих путей	1	21
A18.05.012	Гемотрансфузии	0,1	4
B01.023.02	Прием (осмотр, консультация) врача-невропатолога повторный	0,5	1
B01.006.02	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	1

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Средства для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта			1		
	Спазмолитические средства		0,5		
		Дротаверин	0,6	80 мг	1120 мг
		Гиосцина бутилбромид	0,4	80 мг	1120 мг
	Панкреатические энзимы		0,5		
		Панкреатин	1	1000 мг	14 г
	Средства для лечения печеночной недостаточности		1		
		Урсodeоксихолевая кислота	0,3	120 мг	1,68 г
		Силибинин	0,7	200 мг	2,8 г
		Тиоктовая кислота	0,1	75 мг	1575 мг
Анальгетики, нестероидные противовоспалительные препараты, средства для лечения ревматических заболеваний и подагры			0,5		
	Ненаркотические анальгетики и нестероидные противовоспалительные средства		0,5		
		Метамизол натрий	0,5	300 мг	900 мг
		Ибупрофен	0,5	300 мг	900 мг
	Прочие противовоспалительные средства		0,5		
		Пеницилламин	1	400 мг	5600 мг

Средства для лечения заболеваний почек и мочевыводящих путей		0,25		
	Диуретики	1		
	Спиронолактон	0,4	132 мг	1848 мг
	Фуросемид	0,6	40 мг	560 мг
Витамины и минералы		1		
	Витамины	1		
	Пиридоксина гидрохлорид	0,9	400 мг	5600 мг
	Менадиона натрия дисульфат	0,1	40 мг	400 мг
	Мильгамма	1	80 мг	1120 г
	Минералы	0,1		
	Оксид цинка	1	120 мг	1,68 г
Растворы, электролиты, средства коррекции кислотного равновесия, средства питания		0,5		
	Электролиты, средства коррекции кислотного равновесия	1		
	Кальция хлорид	0,4	300 мг	3000 мг
	Растворы электролитные, моно- и поли-компонентные	0,6	200 мл	2 л
Средства, влияющие на кровь		0,4		
	Растворы и плазмозаменители	0,3		
	Декстроза	1	300 мл	3000 мл
	Препараты плазмы	0,1		
	Альбумин	1	100 мл	500 мл
Средства, влияющие на центральную нервную систему		0,2		
	Средства для лечения паркинсонизма	0,2		
	Леводопа + Карбидопа	0,8	750/75 мг	10500/1050 мг
	Пирибедил	0,2	25 мг	350 мг

<*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<*> Ориентировочная дневная доза.

<***> Эквивалентная курсовая доза.

Консервированная кровь человека и ее компоненты

Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
Плазма свежезамороженная из дозы крови	0,02	3 дозы
Эритроцитная масса	0,08	3 дозы