

# Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при острой порфирии, впервые выявленной (первый приступ, протекающий без осложнений)

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ  
ФЕДЕРАЦИИ  
ПРИКАЗ  
от 9 ноября 2012 года N 794н

Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при острой порфирии, впервые выявленной (первый приступ, протекающий без осложнений)

В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 года 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 при острой порфирии, впервые выявленной (первый приступ, протекающий без осложнений), согласно приложению.

Министр  
В.И.Скворцова

Зарегистрировано  
в Министерстве юстиции  
Российской Федерации  
13 марта 2013 года,  
регистрационный N 27662

Приложение. Стандарт специализированной медицинской помощи при острой порфирии, впервые выявленной (первый приступ, протекающий без осложнений)

## Стандарт специализированной медицинской помощи при острой порфирии, впервые выявленной (первый приступ, протекающий без осложнений)

**Категория возрастная:** взрослые

**Пол:** любой

**Фаза:** острая

**Стадия:** начальная

**Осложнения:** без осложнений

**Вид медицинской помощи:** специализированная медицинская помощь

**Условия оказания медицинской помощи:** стационарно

**Форма оказания медицинской помощи:** неотложная

**Средние сроки лечения (количество дней):** 30

**Код по [МКБ X](#)\***

---

\* - Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

### Нозологические единицы

E80.2

Другие порфирии

### 1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста
--

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
<p>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.</p>			
V01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	1	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
<b>Лабораторные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A07.19.005	Спектрометрия кала	1	1
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	1
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	1	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	1	1
A09.05.087	Исследование уровня пролактина в крови	1	1
A09.05.110	Исследование порфиринов в крови	1	1
A09.19.007	Исследование копропорфиринов в кале	1	1
A09.28.008	Исследование уровня порфиринов и их производных в моче	1	1
A12.05.005	Определение основных групп крови (А, В, 0)	1	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	1	1
A12.05.008	Непрямой антиглобулиновый тест (тест Кумбса)	1	1
A12.05.009	Прямой антиглобулиновый тест (прямая	1	1

	проба Кумбса)		
A26.06.035	Определение антигена к вирусу гепатита В (HBeAg Hepatitis B virus) в крови	1	1
A26.06.036	Определение антигена к вирусу гепатита В (HBsAg Hepatitis B virus) в крови	1	1
A26.06.037	Определение антигена к вирусу гепатита В (HbcAg Hepatitis B virus) в крови	1	1
A26.06.038	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к антигену вирусного гепатита В (HBeAg Hepatitis B virus) в крови	1	1
A26.06.039	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к антигену вирусного гепатита В (HbcAg Hepatitis B virus) в крови	1	1
A26.06.040	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к антигену вирусного гепатита В (HBsAg Hepatitis B virus) в крови	1	1
A26.06.041	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту С (Hepatitis C virus) в крови	1	1
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	1	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
V03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	0,5	1
V03.016.006	Анализ мочи общий	1	1
<b>Инструментальные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,5	1
A04.12.002.001	Ультразвуковая доплерография сосудов (артерий и вен) нижних конечностей	0,3	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,8	2
A05.02.001.001	Электромиография игольчатая	0,5	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография	1	1

	головного мозга		
A06.09.007	Рентгенография легких	1	1

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

<b>Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V01.005.003	Ежедневный осмотр врачом-гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	29
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,5	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,1	1
<b>Лабораторные методы исследования</b>			
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	0,9	1
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,5	1
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	0,5	1
A09.05.087	Исследование уровня пролактина в крови	0,8	1
A09.28.008	Исследование уровня порфиринов и их производных в моче	0,9	2
A26.05.019	Молекулярно-биологическое исследование крови на вирусный гепатит С (Hepatitis C virus)	0,3	1
A26.05.020	Молекулярно-биологическое исследование крови на вирусный гепатит В (Hepatitis B virus)	0,3	1
A26.06.035	Определение антигена к вирусу гепатита	0,5	1

	В (HBeAg Hepatitis B virus) в крови		
A26.06.036	Определение антигена к вирусу гепатита В (HBsAg Hepatitis B virus) в крови	0,5	1
A26.06.037	Определение антигена к вирусу гепатита В (HBeAg Hepatitis B virus) в крови	0,5	1
A26.06.038	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к антигену вирусного гепатита В (HBeAg Hepatitis B virus) в крови	0,5	1
A26.06.039	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к антигену вирусного гепатита В (HbcAg Hepatitis B virus) в крови	0,5	1
A26.06.040	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к антигену вирусного гепатита В (HBsAg Hepatitis B virus) в крови	0,5	1
A26.06.041	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту С (Hepatitis C virus) в крови	0,5	1
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,9	4
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	3
V03.016.006	Анализ мочи общий	1	1
<b>Инструментальные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,8	2
A04.12.002.001	Ультразвуковая доплерография сосудов (артерий и вен) нижних конечностей	0,3	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,8	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,9	2
A05.12.006	Магнитно-резонансная ангиография с контрастированием (одна область)	0,3	1
<b>Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.14.001	Диагностическая лапароскопия	0,3	1
A11.12.001	Катетеризация подключичной и других	0,8	1

	центральных вен		
B01.003.004	Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение)	0,3	1
<b>Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A17.02.001	Миоэлектростимуляция	1	10
A19.23.002.014	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	1	29

### 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*** *
<p>** Международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.</p> <p>*** Средняя суточная доза.</p> <p>**** Средняя курсовая доза.</p>						
A16A X	Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ		0,8			
		Тиоктовая кислота		г	0,6	6
B06AB	Прочие гематологические		1			

	средства					
		Гемин		г	0,25	2
C01BA	Антиаритмические препараты, класс IA		1			
		Прокаинамид		г	0,005	0,05
C07AB	Селективные бета-адреноблокаторы		0,8			
		Атенолол		г	0,05	1,5
H01CB	Гормоны, замедляющие рост		0,5			
		Октреотид		г	0,0003	0,009
J01CR	Комбинации пенициллинов, включая комбинации с ингибиторами бета-лактамаз		0,5			
		Амоксициллин + [Клавулановая кислота]		г	4 + 0,8	40 + 8
J01DH	Карбапенемы		0,3			
		Меропенем		г	1	20
J01FF	Линкозамиды		0,3			
		Клиндамицин		г	0,6	6
J01GB	Другие аминогликозиды		0,3			
		Амикацин		г	1	10
J01MA	Фторхинолоны		0,3			
		Ципрофлоксацин		г	0,8	8
J01XA	Антибиотики гликопептидной структуры		0,3			
		Ванкомицин		г	2	20
J02AX	Другие противогрибковые препараты системного действия		0,3			
		Каспофунгин		г	0,075	0,7
M01AX	Другие нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты		0,5			



		Глюкозамин		мг	400	8000
M04A A	Ингибиторы образования мочевой кислоты		0,3			
		Аллопуринол		г	0,3	9
N01BB	Амиды		0,3			
		Бупивакаин		г	0,1	0,5
N05A D	Производные бутирофенона		0,3			
		Дроперидол		г	0,0025	0,075
P01AB	Производные нитроимидазола		0,3			
		Метронидазол		г	0,5	5

#### 4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	1	30

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-терапевтической-химической классификации, рекомендованной Всемирной организацией здравоохранения, а также с учетом способа введения и применения лекарственного препарата.

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 ноября 2011 года 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).