

Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от _____ № _____

**Стандарт специализированной медицинской помощи при впервые выявленной острой порфирии
(первый приступ с осложнённым течением)**

Категория возрастная: взрослые

Пол: любой

Фаза: острая

Стадия: начальная; развёрнутая

Осложнения: парезы конечностей до степени пlegии; поражение черепно-мозговых нервов (бульбарные расстройства; двухсторонний парез лицевого нерва); нарушение функции тазовых органов; синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона; активный инфекционный процесс любой локализации

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

Форма оказания медицинской помощи: неотложная, экстренная

Средние сроки лечения (количество дней): 90

Код по МКБ X*

Нозологические единицы

E80.2 Другие порфирии

01. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления¹	Усредненный показатель кратности применения
V01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	1	1
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
V01.057.001	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга первичный	1	1
Лабораторные методы исследования			
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

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

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 проба Кумбса)	1	1
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

Инструментальные методы исследования			
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 головного мозга	1	1
A06.09.007	Рентгенография легких	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
V01.003.002	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом повторный	1	1
V01.005.003	Ежедневный осмотр врачом-гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	89
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,3	1
V01.057.002	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга повторный	1	1

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	0,9	2
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,5	6
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	0,5	6
A09.05.087	Исследование уровня пролактина в крови	0,8	1
A09.28.008	Исследование уровня порфиринов и их производных в моче	0,9	12
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 В (HBeAg Hepatitis B virus) в крови	0,5	1
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 (HbcAg 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
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,9	12

V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	12
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	12
V03.016.006	Анализ мочи общий	1	12

Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,5	3
A04.12.002.001	Ультразвуковая доплерография сосудов (артерий и вен) нижних конечностей	0,3	3
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,8	3
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	6
A05.12.006	Магнитно-резонансная ангиография с контрастированием (одна область)	0,3	3
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,5	3
A06.08.003.001	Рентгенография придаточных пазух носа с контрастированием	0,1	2
A06.08.003.002	Рентгенография лобной пазухи	0,1	2
A06.08.003.003	Рентгенография гайморовой пазухи	0,1	2
A11.03.002	Пункция синусов	0,1	2
A12.09.005	Пульсоксиметрия	0,3	2

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
A03.14.001	Диагностическая лапароскопия	0,3	1

A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	1	2
A11.30.011	Постановка мочевого катетра	0,5	2
B01.003.004	Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение)	0,3	1

Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A17.02.001	Миоэлектростимуляция	1	30
A19.23.002.014	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	1	60

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****
A16AX	Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ		0,8			
		Тиоктовая кислота		г	0,6	6
B06AB	Прочие гематологические средства		1			
		Гемин		г	0,25	2
		Гемин		г	0,25	4

Код	Анатомо-терапевтическо-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
C07AB	Селективные бета-адреноблокаторы		0,8			
		Атенолол		г	0,05	3
G01AA	Антибиотики		0,3			
		Клиндамицин		г	0,6	6
H01CB	Гормоны, замедляющие рост		0,5			
		Октреотид		г	0,0003	0,027
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
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

Код	Анатомо-терапевтическо-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
J02AX	Другие противогрибковые препараты системного действия		0,3			
		Каспофунгин		г	0,075	0,75
M01AX	Другие нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты		0,5			
		Глюкозамин		г	400	24000
M04AA	Ингибиторы образования мочевой кислоты		0,3			
		Аллопуринол		г	0,3	18
N01BB	Амиды		0,3			
		Бупивакаин		г	0,1	0,5
N05AD	Производные бутирофенона		0,3			
		Дроперидол		г	0,00025	0,0225
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
Энтеральное питание (ЭП)	1	30
Основной вариант стандартной диеты	1	60

* - 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.

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 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2012, № 26, ст. 3442, 3446)).