

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября
2012 г. № 793н**

**"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при
впервые выявленной острой порфирии, первый приступ, протекающий с
симптомами клиники дыхательной недостаточности"**

В соответствии со статьей 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) приказываю:

Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи при впервые выявленной острой порфирии, первый приступ, протекающий с симптомами клиники дыхательной недостаточности, согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 26 февраля 2013 г.
Регистрационный № 27322

**Стандарт
специализированной медицинской помощи впервые выявленной острой порфирии, первый приступ, протекающий с
симптомами клиники дыхательной недостаточности.**

Категория возрастная: взрослые

Пол: любой

Фаза: острая

Стадия: начальная, развёрнутая

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

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

Форма оказания медицинской помощи: неотложная

Средние сроки лечения (количество дней): 150

Код по МКБ X*(1)

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*(2)	Усредненный показатель кратности применения
B01.003.001	Осмотр (консультация)	1	1

	врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный		
B01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	1	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача- невролога первичный	1	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
B01.057.001	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
A09.65.008	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 (A, B, 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	1	1

	общетерапевтический		
В03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	0,5	1
В03.016.006	Анализ мочи общий	1	1
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.08.001	Ларингоскопия	0,9	1
A03.09.001	Бронхоскопия	0,8	1
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,8	1
A04.12.002.001	Ультразвуковая доплерография сосудов (артерий и вен) нижних конечностей	0,5	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,8	1
A05.02.001.001	Электромиография игольчатая	0,8	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
В01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	1	120
В01.005.003	Ежедневный осмотр врачом-гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего	1	29

	медицинского персонала в отделении стационара		
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача- невролога повторный	1	3
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,5	1
V01.057.002	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга повторный	1	2
Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним (начальным) профессиональным образованием			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V02.003.001	Процедуры сестринского ухода за пациентом, находящимся в отделении интенсивной терапии и реанимации	1	120
V03.003.005	Суточное наблюдение реанимационного пациента	1	120
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	5
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,5	10
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	0,5	10
A09.05.087	Исследование уровня пролактина в крови	0,8	2
A09.28.008	Исследование уровня порфиринов и их производных в моче	0,9	20

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	2
A26.06.036	Определение антигена к вирусу гепатита В (HBsAg Hepatitis B virus) в крови	0,5	2
A26.06.037	Определение антигена к вирусу гепатита В (HbcAg Hepatitis B virus) в крови	0,5	2
A26.06.038	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к антигену вирусного гепатита В (HBeAg Hepatitis B virus) в крови	0,5	2
A26.06.039	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к антигену вирусного гепатита В (HbcAg Hepatitis B virus) в крови	0,5	2
A26.06.040	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к антигену вирусного гепатита В (HBsAg Hepatitis B virus) в крови	0,5	2
A26.06.041	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту С (Hepatitis C virus) в крови	0,5	1
В03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,9	20
В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови	1	20

	развернутый		
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	20
В03.016.006	Анализ мочи общий	1	20
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.08.001	Ларингоскопия	1	5
A03.09.001	Бронхоскопия	1	15
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	1	5
A04.12.002.001	Ультразвуковая доплерография сосудов (артерий и вен) нижних конечностей	0,5	3
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,8	5
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	15
A05.12.006	Магнитно-резонансная ангиография с контрастированием (одна область)	0,1	2
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,3	5
A06.08.003.001	Рентгенография придаточных пазух носа с контрастированием	0,3	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	6,3	3
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
A16.61.029	Некротомия	0,1	2
A16.08.004	Постановка постоянной трахеостомы	0,9	1
A16.09.004	Дренирование плевральной полости	0,1	2

A16.16.034	Гастростомия	1	1
A16.16.034.002	Ушивание гастростомы	1	1
A18.05.011	Гемодиализация	0,5	10
B01.003.004	Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение)	0,9	6
Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A16.09.011	Искусственная вентиляция легких	0,9	120
A17.02.001	Миоэлектростимуляция	1	15
A19.23.002.014	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	1	150

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*(3)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД*(4)	СКД*(5)
A03BA	Алкалоиды белладонны, третичные амины		0,9			
		Атропин		г	0,0005	0,0005
A16AX	Прочие препараты для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта и нарушений обмена веществ		0,8			
		Тиоктовая кислота		г	6,6	6

B06AB	Прочие гематологические средства		1			
		Гемин		г	0,25	12
C01BA	Антиаритмические препараты, класс IA		1			
		Прокаинамид		г	0,005	0,05
C07AB	Селективные бета-адреноблокаторы		0,8			
		Атенолол		г	0,05	3
D06BX	Другие противомикробные препараты		0,3			
		Метронидазол		г	0,5	5
G01AA	Антибиотики		0,3			
		Клиндамицин		г	0,6	6
H01CB	Гормоны, замедляющие рост		0,5			
		Октреотид		г	0,003	0,045
J01CR	Комбинации пенициллинов, включая комбинации с ингибиторами бета-лактамаз		0,5			
		Амоксициллин+[Клавулановая кислота]		г	4,8	48
J01DH	Карбапенемы		0,3			
		Меропенем		г	1	10
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		0,3			

	действия					
		Каспофунгин		г	0,075	0,75
M01AX	Другие нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты		0,5			
		Глюкозамин		г	400	48000
M04AA	Ингибиторы образования мочевой кислоты		0,3			
		Аллопуринол		г	0,3	18
N01AH	Опиоидные анальгетики		0,9			
		Тримеперидин		г	0,02	0,160
N01AX	Другие препараты для общей анестезии		0,9			
		Пропофол		г	0,04	0,140
N01BA	Эфиры аминокислотной кислоты		0,9			
		Прокаин		г	0,35	0,175
N01BB	Амиды		0,9			
		Бупивакаин		г	0,25	0,150
N02AB	Производные фенилпиперидина		0,9			
		Фентанил		г	6,00001	0,0001
N05AD	Производные бутирофенона		0,3			
		Дроперидол		г	0,00025	0,025

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Энтеральное питание (ЭП)	1	120
Основной вариант стандартной диеты	1	30

* (1) - Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра

* (2) - 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

* (3) - международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

* (4) - средняя суточная доза

* (5) - 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)).