

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

от 6 июля 2006 года N 515

Об утверждении [стандарта медицинской помощи больным с нарушениями обмена порфирина и билирубина](#)

В соответствии со [ст.40 Основ законодательства Российской Федерации об охране здоровья граждан от 22 июля 1993 года N 5487-1](#) (Ведомости Съезда народных депутатов Российской Федерации и Верховного Совета Российской Федерации, 1993, N 33, ст.1318; Собрание законодательства Российской Федерации, 2003, N 2, ст.167; 2004, N 35, ст.3607)

приказываю:

1. Утвердить прилагаемый стандарт медицинской помощи больным с нарушениями обмена порфирина и билирубина.
2. Рекомендовать руководителям федеральных специализированных медицинских учреждений использовать стандарт медицинской помощи больным с нарушениями обмена порфирина и билирубина при оказании дорогостоящей (высокотехнологичной) медицинской помощи.

Заместитель Министра  
В.Стародубов

## **Стандарт медицинской помощи больным с нарушениями обмена порфирина и билирубина**

УТВЕРЖДЕНО

приказом

Министерства здравоохранения  
и социального развития  
Российской Федерации  
от 6 июля 2006 года N 515

## **1. Модель пациента**

**Категория возрастная:** взрослые

**Нозологическая форма:** нарушение обмена порфирина и билирубина

**Код по МКБ-10:** *E80*

**Фаза:** любая

**Стадия:** любая

**Осложнение:** вне зависимости от осложнений

**Условие оказания:** стационарная помощь

### **1.1. Диагностика**

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.05.001	Сбор анамнеза и жалоб при болезнях органов кроветворения и крови	1	6
A01.05.002	Визуальное исследование при болезнях органов кроветворения и крови	1	6
A01.05.003	Пальпация при болезнях органов кроветворения и крови	1	6
A01.05.004	Перкуссия при болезнях органов кроветворения и крови	1	6
A01.05.005	Аускультация при болезнях органов кроветворения и крови	1	6
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A02.07.001	Осмотр полости рта с помощью дополнительных инструментов	1	1
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	1
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	1

A02.12.001	Исследование пульса	1	1
A02.31.001	Термометрия общая	1	1
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	1
A03.31.001	Лапароскопия диагностическая	0,3	1
A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,1	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
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков	0,9	1
A04.20.002	Ультразвуковое исследование молочных желез	0,01	1

A04.31.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	1	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A06.03.002	Компьютерная томография головы	0,01	1
A06.03.006	Рентгенография всего черепа, в одной или более проекции	0,01	1
A06.09.008	Рентгенография легких	1	1
A06.31.004	Компьютерная томография забрюшинного пространства	0,3	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов крови	1	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина крови	1	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	1

A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов крови	1	1
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов крови	1	1
A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов крови	1	1
A08.05.010	Определение среднего содержания и средней концентрации гемоглобина в эритроцитах	1	1
A08.05.007	Просмотр мазка крови для анализа аномалий морфологии эритроцитов, тромбоцитов и лейкоцитов	1	1
A08.05.009	Определение цветового показателя	1	
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	1
A08.05.015	Определение размеров эритроцитов	1	1
A08.05.010	Определение среднего содержания и средней концентрации гемоглобина в эритроцитах	1	1
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	1
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	1

A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	1	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	1	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	1
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	1	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы 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

A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспарат-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	1	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	1
A26.06.082	Определение антител к <i>Treponema Pallidum</i>	1	1
A26.06.041	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	1	1

A26.06.042	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к неструктурированным белкам (α-NS <sub>3</sub> . α-NS <sub>4</sub> . α-NS <sub>5</sub> ) Hepatitis C virus	1	1
A26.06.036	Определение антигена HBsAg Hepatitis B virus	1	1
A26.06.040	Определение антитела класса M, G (IgM, IgG) к HBsAg Hepatitis B virus	1	1
A26.06.048	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 1	1	1
A26.06.049	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 2	1	1
A09.28.008	Исследование уровня порфиринов и их производных в моче	1	4
A09.28.052	Исследование уровня дельта-аминолевуленовой кислоты (АЛК) в моче	1	1
A09.05.114	Исследование порфиринов в крови	1	1
A09.19.010	Исследование копропорфиринов в кале	1	1
A08.05.016	Исследование порфобилиногендезаминазы в клетках крови	1	1

A12.05.059	Идентификация генов	1	1
------------	---------------------	---	---

## 1.2. Лечение из расчета 60 дней

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.05.001	Сбор анамнеза и жалоб при болезнях органов кроветворения и крови	1	120
A01.05.002	Визуальное исследование при болезнях органов кроветворения и крови	1	120
A01.05.003	Пальпация при болезнях органов кроветворения и крови	1	120
A01.05.004	Перкуссия при болезнях органов кроветворения и крови	1	15
A01.05.005	Аускультация при болезнях органов кроветворения и крови	1	120
A02.01.001	Измерение массы тела	1	2
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A02.07.001	Осмотр полости рта с помощью дополнительных инструментов	1	15
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	120
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	120

A02.12.001	Исследование пульса	1	120
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	120
A02.12.003	Измерение центрального венозного давления	1	1
A02.31.001	Термометрия общая	1	120
A03.09.001	Бронхоскопия	0,01	1
A03.14.001	Лапароскопия с осмотром печени и желчного пузыря	0,3	1
A03.15.001	Лапароскопия с осмотром поджелудочной железы	0,3	1
A03.18.001	Толстокишечная эндоскопия	0,01	1
A03.16.001	Эзофагодуоденоскопия	0,01	1
A03.31.001	Лапароскопия диагностическая	0,3	1
A03.14.001	Лапароскопия с осмотром печени и желчного пузыря	0,3	1
A04.01.001	Ультразвуковое исследование мягких тканей	0,01	1

A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	1	2
A04.10.002	Эхокардиография	1	2
A04.12.002	Ультразвуковая доплерография вен	0,01	4
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1	4
A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря	1	1
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	1	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков	0,8	1
A04.20.002	Ультразвуковое исследование молочных желез	0,01	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевого пузыря	1	1
A04.31.003	Ультразвуковое исследование брюшинного пространства	1	1

A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	15
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	15
A06.09.006	Компьютерная томография органов грудной полости	0,3	1
A06.09.008	Рентгенография легких	1	1
A06.11.001	Рентгенография средостения	1	1
A06.20.006	Маммография	0,01	1
A06.31.001	Обзорный снимок брюшной полости и органов малого таза	0,1	1
A06.31.002	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,3	1
A06.31.004	Компьютерная томография забрюшинного пространства	0,3	1
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	8
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов крови	1	8
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	8

A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина крови	1	8
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	8
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов крови	1	8
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов крови	1	8
A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов крови	1	2
A08.05.010	Определение среднего содержания и средней концентрации гемоглобина в эритроцитах	1	2
A08.05.007	Просмотр мазка крови для анализа аномалий морфологии эритроцитов, тромбоцитов и лейкоцитов	1	2
A08.05.009	Определение цветового показателя	1	8
A08.05.015	Определение размеров эритроцитов	1	2
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	4

A09.05.009	Исследование уровня реактивного белка в крови	C-	0,1	4
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови		1	8
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови		1	8
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови		0,1	8
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови		1	8
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови		1	8
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови		1	8
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови		1	8
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови		1	8
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови		1	15
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови		1	8

A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	8
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	8
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	1	8
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	8
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	1	8
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	8
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	8
A09.05.055	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови	1	1
A09.07.005	Микроскопическое исследование отделяемого из полости рта на чувствительность к антибактериальным и противогрибковым средствам	0,01	4
A09.08.002		0,01	1

A09.20.013	Микроскопическое исследование отделяемого из влагалища на чувствительность к антибактериальным и противогрибковым средствам	0,01	2
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	1	4
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	8
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	8
A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	0,5	1
A11.12.002	Катетеризация кубитальной и других периферических вен	0,5	1
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных средств	1	60
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	8
A11.12.013	Взятие крови из центральной вены	0,1	2
A11.28.007	Катетеризация мочевого пузыря	0,3	1

A12.05.007	Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения А-1, А-2, D, Сс, Е, Kell, Duffy	0,01	1
A12.05.008	Непрямой антиглобулиновый тест (тест Кумбса)	0,01	1
A12.05.009	Прямой антиглобулиновый тест (прямая проба Кумбса)	0,01	1
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	1	8
A13.31.001	Обучение самоуходу	1	1
A13.31.004	Обучение близких уходу за тяжелобольными	0,3	1
A14.01.001	Уход за кожей тяжелобольного пациента	0,3	60
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	0,3	120
A14.19.002	Постановка очистительной клизмы	0,3	15
A14.31.001	Перемещение тяжелобольного в постели	0,3	120
A14.31.002	Размещение тяжелобольного в постели	03	120

A14.31.005	Приготовление и смена постельного белья тяжелобольному	0,3	60
A14.31.010	Уход за дренажом	0,01	16
A14.31.011	Пособие при парентеральном введении лекарственных средств	0,3	60
A14.31.012	Оценка степени риска развития пролежней	0,3	60
A14.31.013	Оценка степени тяжести пролежней	0,01	60
A14.31.014	Оценка интенсивности боли	0,03	60
A14.31.015	Обучение членов семьи пациента технике его перемещения и размещения в постели	0,3	1
A14.31.016	Обучение пациента самопомощи при перемещении в постели и кресле	0,3	1
A14.31.006	Пособие по смене белья и одежды тяжелобольному	0,3	60
A14.31.007	Уход за промежностью и наружными половыми органами тяжелобольных	0,3	60
A18.05.001	Плазмаферез	1	8

A18.05.002	Гемодиализ	0,01	15
A26.01.001	Бактериологическое исследование гнойного отделяемого на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы	0,1	2
A26.05.004	Бактериологическое исследование крови на лептоспиры ( <i>Leptospira</i> spp.)	0,01	1
A26.05.005	Микробиологическое исследование крови на грибы	0,01	1
A26.05.006	Микробиологическое исследование крови на кандиды ( <i>Candida</i> spp.)	0,01	4
A26.05.007	Микробиологическое исследование крови на облигатные анаэробные микроорганизмы	0,01	4
A26.05.005	Микробиологическое исследование крови на грибы	0,01	4
A26.05.006	Микробиологическое исследование крови на кандиды ( <i>Candida</i> spp.)	0,01	4
A26.05.007	Микробиологическое исследование крови на облигатные анаэробные микроорганизмы	0,01	4

A26.06.048	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 1	1	1
A26.06.049	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 2	1	1
A26.06.092	Определение антигенов Herpes simplex virus 1, 2	0,01	2
A26.09.001	Микроскопическое исследование мазков мокроты на микобактерии туберкулеза (Mycobacterium tuberculosis)	0,01	2
A26.09.007	Микробиологическое исследование бронхоальвеолярной лаважной жидкости на микоплазму (Mycoplasma pneumoniae)	0,01	2
A26.28.007	Микологическое исследование осадка мочи на кандиды (Candida spp.)	0,3	2
A26.31.004	Определение чувствительности микроорганизмов к антибиотикам и другим препаратам	0,05	10
A09.05.088	Исследование уровня пролактина в крови	0,9	4
A09.28.008	Исследование уровня порфиринов и их производных в моче	1	4

A09.28.052	Исследование уровня дельта-аминолевулиновой кислоты (АЛК) в моче	1	1
A09.05.114	Исследование порфиринов в крови	1	1
A09.19.010	Исследование копропорфиринов в кале	1	1
A14.19.001	Пособие при дефекации тяжелого больного	0,3	120
A14.01.017	Бритье кожи предоперационное или поврежденного участка	0,3	1
A14.07.002	Уход за полостью рта тяжелобольного пациента	0,3	60
A14.31.004	Кормление тяжелобольного через рот и назогастральный зонд	0,1	180
A12.05.005	Определение основных групп крови (А, В, 0)	1	1
A12.05.006	Определение принадлежности резус-	1	1

Фармако-терапевтическая группа	АТХ группа*	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД**	ЭКД***
Средства для профилактики и лечения инфекций			1		
	<i>Антибактериальные средства:</i>		1		
		Ципрофлоксацин	0,3	1000 МГ	20 г
		Меропенем	0,3	30000 МГ	180000 МГ
		Имипенем	0,3	2000 МГ	20 г
		Ванкомицин	0,3	2000 МГ	20 г
		Амикацин	0,3	1500 МГ	15 г
Средства, влияющие на кровь			1		
	<i>Средства, влияющие на систему свертывания крови</i>		0,1		
		Гепарин натрий	1	24000 Ед	240000 Ед

	<i>Противоанемические средства</i>		1		
		Аргинат гема ****	1	250 мг	1000 мг
Анестетики, миорелаксанты			1		
	<i>Местные анестетики</i>		1		
		Прокаин	0,5	25 мг	100 мг
		Бупивакаин	0,5	100 мг	100 мг
Анальгетики, нестероидные противовоспалительные препараты, средства для лечения ревматических заболеваний и подагры			0,3		
	<i>Наркотические анальгетики</i>		1		
		Тримеперидин	1	20 мг	50 мг
	<i>Ненаркотические анальгетики и нестероидные противовоспалительные средства</i>		1		
		Ацетилсалициловая кислота	0,5	100 мг	500 мг
		Индометацин	0,5	50 мг	3 г

	<i>Средства для лечения подагры</i>		1		
		Аллопуринол	1	300 мг	18 г
Средства, влияющие на центральную нервную систему			1		
	<i>Антипсихотические средства</i>		1		
		Галоперидол	0,5	10 мг	600 мг
		Дроперидол	0,5	2,5 мг	25 мг
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему			0,8		
	<i>Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны</i>		1		
		Октреотид	1	300 мкг	18 г
	<i>Половые гормоны</i>		1		
		Этинилэстрадиол+Левоноргестрел	1	30 мкг/150 мкг	180 мкг/9 мг
Средства, влияющие на сердечно-сосудистую систему			1		

<i>Противоаритмические средства</i>		1		
	Атенолол	0,6	50 мг	3000 мг
	Метопролол	0,4	50 мг	3000 мг
<i>Гипотензивные средства</i>		0,1		
	Лизиноприл	0,5	10 мг	1200 мг
	Амлодипин	0,5	5 мг	50 мг

\* -Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

\*\* -Ориентировочная дневная доза.

\*\*\*-Эквивалентная курсовая доза.

\*\*\*\* Применение препарата согласно [приказу N 494 от 09.08.2005 "О порядке применения лекарственных средств у больных по жизненным показаниям"](#).

Текст документа сверен по:  
рассылка