

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

от 9 ноября 2012 года N 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 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 впервые выявленной острой порфирии, первый приступ, протекающий с симптомами клиники дыхательной недостаточности согласно приложению.

Министр  
В.И.Скворцова

Зарегистрировано  
в Министерстве юстиции  
Российской Федерации  
26 февраля 2013 года,  
регистрационный N 27322

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

Приложение  
к приказу  
Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
от 9 ноября 2012 года N 793н

**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\\*](#)

---

\* 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 1	Усредненный показатель кратности применения
<p>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.</p>			
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
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
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ развернутый крови	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
A03.08.001	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
V01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	1	120
V01.005.003	Ежедневный осмотр врачом-гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	29
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
B02.003.001	Процедуры сестринского ухода за пациентом, находящимся в отделении интенсивной терапии и реанимации	1	120
B03.003.005	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 (HBsAg 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 (HBsAg 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
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,9	20
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	20
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	20
B03.016.006	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	5
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	0,3	3
------------	-----------------	-----	---

<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
A16.01.029	Некромия	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

<b>Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации</b>			
<b>Код медицинской услуги</b>	<b>Наименование медицинской услуги</b>	<b>Усредненный показатель частоты предоставления</b>	<b>Усредненный показатель кратности применения</b>
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**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
-----	---	---	---	-------------------	--------	---------

\*\* Международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

\*\*\* Средняя суточная доза.

\*\*\*\* Средняя курсовая доза.

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	0,6	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		1	
		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 действия		0,3			
		Каспофунгин		г	0,075	0,75
IM01AX	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 аминокислот		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	0,00001	0,0001
N05AD	Производные бутирофенона		0,3			
		Дроперидол		г	0,00025	0,025

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

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

Электронный текст документа  
подготовлен ЗАО "Кодекс" и сверен по:  
официальный сайт Минюста России  
[www.minjust.ru](http://www.minjust.ru) (сканер-копия)  
по состоянию на 18.03.2013