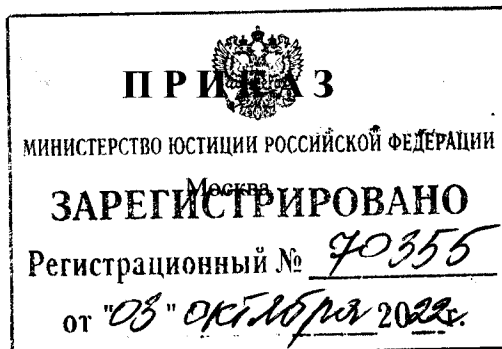




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

7 сентября 2022 г.



№ 602н

**Об утверждении
стандарта медицинской помощи детям
при острых порфириях
(диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)**

В соответствии с пунктом 4 части 1 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; 2022, № 1, ст. 51) и подпунктом 5.2.18 пункта 5 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608 (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, № 26, ст. 3526), п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт медицинской помощи детям при острых порфириях (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ОСТРЫХ ПОРФИРИЯХ
(ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: дети

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь, специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно, в дневном стационаре, стационарно

Форма оказания медицинской помощи: экстренная, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по МКБ X¹):

E80.2 Другие порфирии

1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
V01.001.001	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога первичный	0,033	1
V01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,0055	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,11	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,022	1
1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A08.23.007	Цитологическое исследование клеток спинномозговой жидкости	0,052	1
A09.05.006	Исследование уровня миоглобина в крови	0,084	1

A09.05.043	Определение активности креатинкиназы в крови	0,084	1
A09.23.003	Исследование уровня глюкозы в спинномозговой жидкости	0,052	1
A09.23.004	Исследование уровня белка в спинномозговой жидкости	0,052	1
A09.23.013	Исследование уровня лактата в спинномозговой жидкости	0,052	1
A09.28.008	Исследование уровня порфиринов и их производных в моче	0,11	1
A09.28.014	Исследование уровня натрия в моче	0,1	1
A09.28.049	Исследование уровня дельта-аминолевуленовой кислоты (АЛК) в моче	0,11	1
A26.06.036	Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови	0,1	1
A26.06.041	Определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови	0,1	1
A26.06.048	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	0,1	1
A26.06.049	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	0,1	1
A26.06.082.001	Определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в нетрепонемных тестах (RPR, РМП) (качественное и полуколичественное исследование) в сыворотке крови	0,1	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,1	1

В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,11	1
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,11	1
В03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,11	1

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,1	1
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,1	1
A04.30.010	Ультразвуковое исследование органов малого таза комплексное (трансвагинальное и трансабдоминальное)	0,031	1
A05.02.001.004	Электромиография стимуляционная срединного нерва	0,075	1
A05.02.001.005	Электромиография стимуляционная локтевого нерва	0,075	1
A05.02.001.006	Электромиография стимуляционная лучевого нерва	0,075	1
A05.02.001.007	Электромиография стимуляционная добавочного нерва	0,075	1
A05.02.001.008	Электромиография стимуляционная межреберного нерва	0,075	1
A05.02.001.009	Электромиография стимуляционная диафрагмального нерва	0,075	1

A05.02.001.010	Электромиография стимуляционная грудных нервов	0,075	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,1	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,084	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,11	1
A06.09.005	Компьютерная томография органов грудной полости	0,075	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,029	1
A06.20.002	Компьютерная томография органов малого таза у женщин	0,031	1
A06.30.005.001	Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства	0,052	1
A11.23.001	Спинальная пункция	0,052	1

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

2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V01.001.001	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога первичный	0,024	1
V01.001.002	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога повторный	0,012	1

V01.003.003	Суточное наблюдение реаниматологом	врачом-анестезиологом-	0,069	75
V01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный		0,0055	1
V01.005.003	Ежедневный осмотр врачом-гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара		0,51	23
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный		0,5	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный		0,61	5
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара		0,11	20
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)		0,016	1
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)		0,0066	1
V04.005.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-гематолога		1	3

2.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A08.23.007	Цитологическое исследование клеток спинномозговой жидкости	0,064	1
A09.05.006	Исследование уровня миоглобина в крови	0,11	2
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,004	2
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	0,0028	2
A09.05.043	Определение активности креатинкиназы в крови	0,11	2
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	0,004	2
A09.23.003	Исследование уровня глюкозы в спинномозговой жидкости	0,064	1
A09.23.004	Исследование уровня белка в спинномозговой жидкости	0,064	1
A09.23.013	Исследование уровня лактата в спинномозговой жидкости	0,064	1
A09.28.008	Исследование уровня порфиринов и их производных в моче	1	5
A09.28.014	Исследование уровня натрия в моче	0,19	9
A09.28.049	Исследование уровня дельта-аминолевуленовой кислоты (АЛК) в моче	1	5

A26.06.036	Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови	0,11	1
A26.06.041	Определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови	0,11	1
A26.06.048	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	0,11	1
A26.06.049	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	0,11	1
A26.06.082.001	Определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в нетрепонемных тестах (RPR, РМП) (качественное и полуколичественное исследование) в сыворотке крови	0,11	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,19	9
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	5
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	7
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	5

2.3. Инструментальные методы исследования		
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,17
		Усредненный показатель кратности применения
		4

A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,17	3
A04.30.010	Ультразвуковое исследование органов малого таза комплексное (трансвагинальное и трансабдоминальное)	0,037	1
A05.02.001.004	Электромиография стимуляционная срединного нерва	0,12	3
A05.02.001.005	Электромиография стимуляционная локтевого нерва	0,12	3
A05.02.001.006	Электромиография стимуляционная лучевого нерва	0,12	3
A05.02.001.007	Электромиография стимуляционная добавочного нерва	0,12	3
A05.02.001.008	Электромиография стимуляционная межреберного нерва	0,12	3
A05.02.001.009	Электромиография стимуляционная диафрагмального нерва	0,12	3
A05.02.001.010	Электромиография стимуляционная грудных нервов	0,12	3
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,11	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,09	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,18	3
A06.09.005	Компьютерная томография органов грудной полости	0,17	3
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,054	1
A06.20.002	Компьютерная томография органов малого таза у женщин	0,034	1

A06.30.005.001	Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства	0,093	3
A11.23.001	Спинальная пункция	0,064	1

2.4. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A19.09.002	Дыхательные упражнения дренирующие	0,17	37
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,16	28
A19.24.001	Лечебная физкультура при заболеваниях периферической нервной системы	0,16	28
A21.01.001	Общий массаж медицинский	0,17	12

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
B05BA	Растворы для парентерального питания					

		Аминокислоты для парентерального питания+Прочие препараты [Жировые эмульсии для парентерального питания+Декстроза+Минералы]	0,15	мл	900	29 700
		Декстроза	0,12	г	50	2 300
		Декстроза	0,19	г	100	4 200
B05CB	Солевые растворы					
		Натрия хлорид	0,12	л	1	46
B06AB	Другие препараты крови					
		Гемин	0,19	мг	90	1 620
G03AA	Гестагены и эстрогены (фиксированные сочетания)					
		Левоноргестрел+Этинилэстрадиол	0,03	мкг	100 + 20	21 000 + 4 200
		Левоноргестрел+Этинилэстрадиол	0,1	мкг	150 + 30	22 050 + 4 410
N03AX	Другие противосудорожные препараты					
		Габапентин	0,0028	мг	900	56 700

R06AD	Производные фенотиазина					
	Алимемазин	0,0012	МГ	30	900	

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания, имеющие государственную регистрацию

4.1. Лечебное питание		
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	0,2	47
Энтеральное питание (ЭП)	0,064	51

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 группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

⁴ Средняя суточная доза.

⁵ Средняя курсовая доза.