



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

П Р И К А З

9 февраля 2023 г.

№ 40н



**Об утверждении  
стандарта медицинской помощи взрослым  
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:

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

2. Признать утратившими силу:

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» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 26 февраля 2013 г., регистрационный № 27322);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 794н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при острой порфирии, впервые выявленной (первый приступ, протекающий

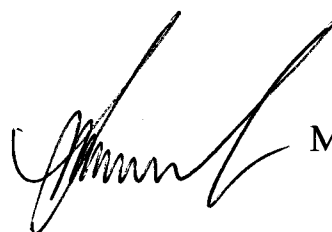
без осложнений)» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 13 марта 2013 г., регистрационный № 27662);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 820н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при впервые выявленной острой порфирии (первый приступ, протекающий на фоне беременности)» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 5 марта 2013 г., регистрационный № 27457);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 821н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при подостром течении острой порфирии, осложнившейся формированием хронической почечной недостаточности» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 21 февраля 2013 г., регистрационный № 27242);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 24 декабря 2012 г. № 1461н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при впервые выявленной острой порфирии (первый приступ с осложненным течением)» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 7 марта 2013 г., регистрационный № 27554).

Министр



М.А. Мурашко

Приложение  
к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
от « 9 » февраля 2023 г. № 40

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

**Возрастная категория пациента:** взрослые

**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, неотложная, плановая

**Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней):** 365

**Нозологические единицы (код по МКБ X<sup>1</sup>):**

E80.2 Другие порфирии

### 1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

#### 1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления <sup>2</sup>	Усредненный показатель кратности применения
B01.001.001	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога первичный	0,015	1
B01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,004	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,02	1
B01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,004	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	0,0024	1

A09.05.006	Исследование уровня миоглобина в крови	0,0056	1
A09.05.043	Определение активности креатинкиназы в крови	0,0056	1
A09.23.003	Исследование уровня глюкозы в спинномозговой жидкости	0,0024	1
A09.23.004	Исследование уровня белка в спинномозговой жидкости	0,0024	1
A09.23.013	Исследование уровня лактата в спинномозговой жидкости	0,0024	1
A09.28.008	Исследование уровня порфиринов и их производных в моче	0,02	1
A09.28.014	Исследование уровня натрия в моче	0,0096	1
A09.28.049	Исследование уровня дельта-аминолевуленовой кислоты (АЛК) в моче	0,02	1
A26.06.036	Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови	0,016	1
A26.06.041	Определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови	0,016	1
A26.06.048	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	0,016	1
A26.06.049	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	0,016	1

A26.06.082.001	Определение антител к бледной трепонеме ( <i>Treponema pallidum</i> ) в нетрепонемных тестах (RPR, РМП) (качественное и полуколичественное исследование) в сыворотке крови	0,016	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,016	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,02	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,02	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,02	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)	0,016	1
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,016	1
A04.30.010	Ультразвуковое исследование органов малого таза комплексное (трансвагинальное и трансабдоминальное)	0,013	1
A05.02.001.004	Электрмиография стимуляционная срединного нерва	0,012	1
A05.02.001.005	Электрмиография стимуляционная локтевого нерва	0,012	1

A05.02.001.006	Электромиография стимуляционная лучевого нерва	0,012	1
A05.02.001.007	Электромиография стимуляционная добавочного нерва	0,012	1
A05.02.001.008	Электромиография стимуляционная межреберного нерва	0,012	1
A05.02.001.009	Электромиография стимуляционная диафрагмального нерва	0,012	1
A05.02.001.010	Электромиография стимуляционная грудных нервов	0,012	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,016	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,014	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,012	1
A06.09.005	Компьютерная томография органов грудной полости	0,011	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,0048	1
A06.20.002	Компьютерная томография органов малого таза у женщин	0,0064	1
A06.30.005.001	Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства	0,008	1
A11.23.001	Спинально-мозговая пункция	0,0024	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	0,44	1
V01.001.002	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога повторный	0,45	2
V01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,021	124
V01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	0,004	1
V01.005.003	Ежедневный осмотр врачом-гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,45	44
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,54	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,45	8
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,067	26



V01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта 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»)	0,059	1
V01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта 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»)	0,061	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	0,032	2
A09.05.006	Исследование уровня миоглобина в крови	0,066	3
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,015	2
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	0,015	2

A09.05.043	Определение активности креатинкиназы в крови	0,075	4
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	0,015	2
A09.23.003	Исследование уровня глюкозы в спинномозговой жидкости	0,032	2
A09.23.004	Исследование уровня белка в спинномозговой жидкости	0,032	2
A09.23.013	Исследование уровня лактата в спинномозговой жидкости	0,032	2
A09.28.008	Исследование уровня порфиринов и их производных в моче	1	5
A09.28.014	Исследование уровня натрия в моче	0,077	4
A09.28.049	Исследование уровня дельта-аминолевуленовой кислоты (АЛК) в моче	1	5
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	0,015	2
A26.06.036	Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови	0,3	2
A26.06.041	Определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови	0,3	2
A26.06.048	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	0,3	2
A26.06.049	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	0,3	2

A26.06.082.001	Определение антител к бледной трепонеме ( <i>Treponema pallidum</i> ) в нетрепонемных тестах (RPR, РМП) (качественное и полуколичественное исследование) в сыворотке крови	0,3	2
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,31	9
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	6
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	7
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	6

### 2.3. 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)	0,31	4
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,31	3
A04.30.010	Ультразвуковое исследование органов малого таза комплексное (трансвагинальное и трансабдоминальное)	0,25	3
A05.02.001.004	Электромиография стимуляционная срединного нерва	0,22	3
A05.02.001.005	Электромиография стимуляционная локтевого нерва	0,22	3

A05.02.001.006	Электромиография стимуляционная лучевого нерва	0,22	3
A05.02.001.007	Электромиография стимуляционная добавочного нерва	0,22	3
A05.02.001.008	Электромиография стимуляционная межреберного нерва	0,22	3
A05.02.001.009	Электромиография стимуляционная диафрагмального нерва	0,22	3
A05.02.001.010	Электромиография стимуляционная грудных нервов	0,22	3
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,3	2
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,24	2
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,16	3
A06.09.005	Компьютерная томография органов грудной полости	0,28	4
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,15	2
A06.20.002	Компьютерная томография органов малого таза у женщин	0,07	3
A06.30.005.001	Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства	0,15	3
A11.23.001	Спинально-мозговая пункция	0,032	2

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	0,11	52	
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,11	42	
A19.24.001	Лечебная физкультура при заболеваниях периферической нервной системы	0,11	40	
A21.01.001	Общий массаж медицинский	0,11	16	

### 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 <sup>3</sup>	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД <sup>4</sup>	СКД <sup>5</sup>
A03FA	Стимуляторы моторики желудочно-кишечного тракта					
		Метоклопрамид	0,2	мг	30	1 350
B05BA	Растворы для парентерального питания					

		Аминокислоты для парентерального питания+Прочие препараты [Жировые эмульсии для парентерального питания+Декстроза+Минералы]	0,016	мл	2 100	172 200
		Декстроза	0,2	г	50	2 250
		Декстроза	0,31	г	200	8 800
B05CB	Солевые растворы					
		Натрия хлорид	0,2	л	1	45
B06AB	Гематологические препараты					
		Гемин	0,31	мг	210	5 250
C07AB	Селективные бета-адреноблокаторы					
		Метопролол	0,11	мг	50	2 150
G03AA	Гестагены и эстрогены фиксированные комбинации					
		Левоноргестрел+Этинилэстрадиол	0,09	мкг	100 + 20	21 000 + 4 200
		Левоноргестрел+Этинилэстрадиол	0,3	мкг	150 + 30	22 050 + 4 410

M01AE	Производные пропионовой кислоты					
	Кетопрофен	0,15	мг	100	1 400	
	Кетопрофен	0,014	мг	200	5 000	
N03AX	Другие противосеипептические препараты					
	Габалентин	0,15	мг	900	36 000	

#### 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		0,44		50
	Энтеральное питание (ЭП)		0,07		51

<sup>1</sup> Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

<sup>2</sup> 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.

<sup>3</sup> Международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

<sup>4</sup> Средняя суточная доза.

<sup>5</sup> Средняя курсовая доза.