

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 20 декабря  
2012 г. № 1238н**

**"Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при  
гемофилии А, гемофилии В (профилактике кровотечений или кровоизлияний  
при неосложненном течении и после успешной индукции иммунной  
толерантности)"**

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 первичной медико-санитарной помощи детям при гемофилии А, гемофилии В (профилактике кровотечений или кровоизлияний при неосложненном течении и после успешной индукции иммунной толерантности) согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 19 февраля 2013 г.  
Регистрационный № 27187

**Стандарт  
первичной медико-санитарной помощи детям при гемофилии А, гемофилии В (профилактика кровотечений или кровоизлияний при неосложненном течении и после успешной индукции иммунной толерантности)**

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: профилактика кровотечений

Стадия: любая

Осложнения: без осложнений; у пациентов с ингибитором в анамнезе после успешной индукции иммунной толерантности или транзиторного ингибитора

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 365

Код по МКБ X\*(1)

D66 Наследственный дефицит фактора VIII

Нозологические единицы

D67 Наследственный дефицит фактора IX

## 1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

<b>Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления*(2)	Усредненный показатель кратности применения
V01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	1	1
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,8	1
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда первичный	0,8	1
V01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	0,8	1
V02.069.001	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,5	1
<b>Лабораторные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	0,5	1
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	0,5	1
A09.05.187	Определение активности фактора IX в сыворотке крови	0,5	1
A09.05.188	Определение активности фактора VIII в сыворотке крови	0,5	1
A12.05.005	Определение основных групп крови (A, B, 0)	0,05	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	0,05	1
A12.05.007	Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения A-1, A-2, D, Cc, E, Kell, Duffy	0,05	1
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	0,5	1
A12.05.015	Исследование времени кровотечения	0,5	1
A12.05.017	Исследование агрегации тромбоцитов	0,3	4

A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	0,5	1
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	0,5	1
A12.05.035	Исследование активности и свойств фактора Виллебранда в крови	0,5	1
A12.05.035.004	Специфический тест способности фактора Виллебранда связывать фактор VIII крови	0,05	1
A12.05.039	Определение времени свертывания плазмы крови, активированного каолином и (или) кефалином	0,5	1
A12.05.049	Определение активности ингибиторов к фактору VIII в плазме крови	0,5	1
A12.05.050	Определение активности ингибиторов к фактору IX в плазме крови	0,01	1
A12.05.054	Исследование адгезии тромбоцитов	0,3	1
A26.06.034	Определение антител классов M, G (IgG, IgM) к вирусу гепатита А (Hepatitis A virus) в крови	1	1
A26.06.036	Определение антигена к вирусу гепатита В (HBsAg Hepatitis B virus) в крови	1	1
A26.06.041	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту С (Hepatitis C virus) в крови	1	1
A26.06.048	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	1	1
A26.06.049	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	1	1
A26.06.063	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к парвовирусу B19 (Parvovirus B19) в крови	0,5	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	0,1	1
<b>Инструментальные методы исследования</b>			

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.04.001	Ультразвуковое исследование сустава	0,05	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,1	1
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевыводящих путей	0,1	1
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,01	1
A06.03.002.003	Спиральная компьютерная томография головы	0,02	1
A06.04.003	Рентгенография локтевого сустава	0,05	1
A06.04.004	Рентгенография лучезапястного сустава	0,01	1
A06.04.005	Рентгенография коленного сустава	0,1	1
A06.04.010	Рентгенография плечевого сустава	0,01	1
A06.04.011	Рентгенография бедренного сустава	0,01	1
A06.04.012	Рентгенография голеностопного сустава	0,1	1
A06.04.017.001	Спиральная компьютерная томография сустава	0,2	1

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

<b>Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	1	11
V01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	0,5	2
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда повторный	0,3	1
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,5	2
V01.064.004	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского	0,5	2

	повторный		
B02.069.002	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,2	3
<b>Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним (начальным) профессиональным образованием</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных препаратов	0,1	160
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	4
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	0,01	160
A24.01.002	Наложение компресса на кожу	0,1	160
<b>Лабораторные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0	1
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	0,1	2
A09.05.187	Определение активности фактора IX в сыворотке крови	0,05	11
A09.05.188	Определение активности фактора VIII в сыворотке крови	0,2	11
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	1	1
A12.05.035	Исследование активности и свойств фактора Виллебранда в крови	0,2	1
A12.05.035.004	Специфический тест способности фактора Виллебранда связывать фактор VIII крови	0,01	1
A12.05.049	Определение активности ингибиторов к фактору VIII в плазме крови	0,1	1
A12.05.050	Определение активности ингибиторов к фактору IX в плазме крови	0,01	1

В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,1	1
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,1	1
<b>Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A13.29.003	Психологическая адаптация	0,1	1
A13.29.007	Психологическая коррекция	0,1	1
A 19.04.001	Лечебная физкультура при заболеваниях и травмах суставов	0,1	90
A19.05.001	Лечебная физкультура при заболеваниях системы органов кроветворения и крови	0,9	120
A20.30.001	Ванны минеральные	0,3	10
В04.069.001	Школа психологической профилактики для пациентов и родственников	0,9	2

### 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)
В02AA	Аминокислоты		0,2			
		Аминокапроновая кислота		мг	5000	70000
		Транексамовая кислота		мг	1000	42000
В02BD	Факторы свертывания крови		1			
		Октоког альфа		МЕ	1500	210000
		Фактор свертывания крови IX		МЕ	1500	190000
		Фактор свертывания крови VIII		МЕ	1500	210000

		Фактор свертывания крови VIII+Фактор Виллебранда		МЕ	1500	210000
B03AA	Пероральные препараты двухвалентного железа		0,05			
		Железа сульфат		МЕ	100	6000
B03AB	Пероральные препараты трехвалентного железа		0,1			
		Железа [III] гидроксид полимальтозат		МЕ	100	6000
		Железа [III] гидроксид полимальтозат		МЕ	100	6000



---

\*(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. При назначении лекарственных препаратов для медицинского применения детям доза определяется с учетом массы тела, возраста в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения.

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 (п. 5 части 1 статьи 37 Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 28.11.2011, № 48, ст. 6724; 25.06.2012, № 26, ст. 3442)).

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным законом от 17.07.1999 № 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, № 29, ст. 3699; 2004, № 35, ст. 3607; 2006, № 48, ст. 4945; 2007, № 43, ст. 5084; 2008, № 9, ст. 817; 2008, № 29, ст. 3410; № 52, ст. 6224; 2009, № 18, ст. 2152; № 30, ст. 3739; № 52, ст. 6417; 2010, № 50, ст. 6603; 2011, № 27, ст. 3880; 2012, № 31, ст. 4322) право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях обеспечиваются лекарственными препаратами для медицинского применения, включенными в Перечень лекарственных препаратов, в том числе перечень лекарственных препаратов, назначаемых по решению врачебной комиссии лечебно-профилактических учреждений, обеспечение которыми осуществляется в соответствии со стандартами медицинской помощи по рецептам

врача (фельдшера) при оказании государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, утвержденный приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 18.09.2006 № 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный № 8322), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19.10.2007 № 651 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный № 10367), от 27.08.2008 № 451н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный № 12254), от 01.12.2008 № 690н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный № 12917), от 23.12.2008 № 760н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный № 13195) и от 10.11.2011 № 1340н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный № 22368).