

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 20 декабря
2012 г. № 1235н**

**"Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при
гемофилии А, гемофилии В, профилактике кровотечений и кровоизлияний при
наличии ингибиторов к факторам свертывания крови VIII или IX"**

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 и кровоизлияний при наличии ингибиторов к факторам свертывания крови VIII или IX согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 7 марта 2013 г.
Регистрационный № 27562

**Приложение
к приказу Минздрава России
от 20 декабря 2012 г. № 1235н**

Стандарт первичной медико-санитарной помощи детям при гемофилии А, гемофилии В, профилактике кровотечений и кровоизлияний при наличии ингибиторов к факторам свертывания крови VIII или IX

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: профилактика кровотечений и кровоизлияний

Стадия: любая

Осложнения: наличие ингибиторов (антител) к факторам свертывания крови VIII и IX

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная 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

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
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
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда первичный	0,9	1
V01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача - стоматолога детского первичный	0,8	1
V02.069.001	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,9	1
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,5	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 (А, В, 0)	0,05	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	0,05	1
A12.05.007	Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения А-1, А-2, D, Сс, Е, Kell, Duffy	0,05	1
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	0,5	1
A12.05.015	Исследование времени кровотечения	0,05	1
A12.05.016	Исследование свойств сгустка крови	0,05	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
A12.05.039	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	0,5	1
A26.06.036	Определение антигена к вирусу гепатита В (HBsAg Hepatitis B virus) в крови	0,5	1
A26.06.041	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту С (Hepatitis C virus) в крови	0,5	1
A26.06.048	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	0,5	1
A26.06.049	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	0,5	1
A26.06.063	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к парвовирусу B19 (Parvovirus B19) в крови	0,5	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,5	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,5	1
V03.016.006	Анализ мочи общий	0,5	1
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения

A04.04.001	Ультразвуковое исследование сустава	0,1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,5	1
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевыводящих путей	0,5	1
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,05	1
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)	0,1	2
A06.03.002.003	Спиральная компьютерная томография головы	0,07	0,5
A06.03.021.001	Компьютерная томография верхней конечности	0,01	1
A06.03.036.001	Компьютерная томография нижней конечности	0,01	1
A06.04.003	Рентгенография локтевого сустава	0,2	0,5
A06.04.004	Рентгенография лучезапястного сустава	0,01	0,5
A06.04.005	Рентгенография коленного сустава	0,3	0,5
A06.04.010	Рентгенография плечевого сустава	0,01	0,5
A06.04.011	Рентгенография бедренного сустава	0,01	0,5
A06.04.012	Рентгенография голеностопного сустава	0,3	0,5
A06.04.017.001	Спиральная компьютерная томография сустава	0,1	0,5

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
V01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	0,8	11
V01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	0,2	53
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,9	1
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда	0,5	1

	повторный		
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,9	2
V01.064.004	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского повторный	0,5	3
V02.069.002	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,5	3
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
A11.05.001	Взятие крови из пальца	0,5	2
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных препаратов	0,8	11
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных препаратов	0,2	180
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	0,5	3
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	0,05	180
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	0,05	11
A24.01.002	Наложение компресса на кожу	0,2	180
A24.01.002	Наложение компресса на кожу	0,8	11
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	0,5	2
A09.05.187	Определение активности фактора IX в сыворотке крови	0,5	2
A09.05.188	Определение активности фактора VIII в сыворотке крови	0,5	2
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	0,5	1
A12.05.016	Исследование свойств сгустка крови	0,3	3
A12.05.035	Исследование активности и свойств фактора Виллебранда в крови	0,5	1
A12.05.049	Определение активности ингибиторов к фактору VIII в плазме крови	0,5	3
A12.05.050	Определение активности ингибиторов к фактору IX в плазме крови	0,01	3

V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,5	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,3	1
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.04.001	Ультразвуковое исследование сустава	0,05	4
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,05	1
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевыводящих путей	0,05	1
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,05	1
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)	0,01	2
A06.03.002.003	Спиральная компьютерная томография головы	0,05	0,5
A06.03.021.001	Компьютерная томография верхней конечности	0,05	1
A06.03.036.001	Компьютерная томография нижней конечности	0,05	1
A06.04.003	Рентгенография локтевого сустава	0,05	0,5
A06.04.004	Рентгенография лучезапястного сустава	0,05	0,5
A06.04.005	Рентгенография коленного сустава	0,05	0,5
A06.04.010	Рентгенография плечевого сустава	0,05	0,5
A06.04.011	Рентгенография бедренного сустава	0,05	0,5
A06.04.012	Рентгенография голеностопного сустава	0,05	0,5
A06.04.017.001	Спиральная компьютерная томография сустава	0,05	0,5
Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения

A13.29.003	Психологическая адаптация	0,3	1
A13.29.007	Психологическая коррекция	0,5	1
A19.04.001	Лечебная физкультура при заболеваниях и травмах суставов	0,8	30
A20.30.001	Ванны минеральные	0,5	10
B04.069.001	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)
B02AA	Аминокислоты		0,5			
		Аминокапроновая кислота		мг	3000	42000
		Транексамовая кислота		мг	3000	42000
B02BD	Факторы свертывания крови		1			
		Антиингибиторный коагулянтный комплекс		МЕ	13000	549000
		Фактор свертывания крови VIII		МЕ	2000	360000
		Эптаког альфа [активированный]		мг	8,4	1537

*(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 № 8322).