

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 24 декабря
2012 г. № 1495н**

**"Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при
гемофилии А, элиминации ингибитора (антител) к фактору свертывания крови
VIII - индукция 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, элиминации ингибитора (антител) к фактору свертывания крови VIII - индукция иммунной толерантности согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 20 марта 2013 г.
Регистрационный № 27787

Стандарт
первичной медико-санитарной помощи детям при гемофилии А, элиминации ингибитора (антител) к фактору свертывания крови VIII - индукция иммунной толерантности

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: элиминация ингибиторов (антител) к факторам свертывания крови VIII - индукция иммунной толерантности

Стадия: любая

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

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)

Нозологические единицы

D66 Наследственный дефицит фактора VIII

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
V01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача - детского хирурга первичный	0,05	1
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,3	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,05	1
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда первичный	0,9	1
V01.053.001	Прием (осмотр, консультация) врача-уролога первичный	0,01	1
V01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	0,9	1
V01.067.001	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога-хирурга первичный	0,01	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	1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в	1	1

	крови		
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	1	1
A09.05.187	Определение активности фактора IX в сыворотке крови	0,1	1
A09.05.188	Определение активности фактора VIII в сыворотке крови	1	1
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	1	1
A12.05.016	Исследование свойств сгустка крови	0,3	1
A12.05.017	Исследование агрегации тромбоцитов	0,3	3
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	1	1
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	1	1
A12.05.035	Исследование активности и свойств фактора Виллебранда в крови	1	1
A12.05.039	Определение времени свертывания плазмы крови, активированного каолином и (или) кефалином	1	1
A12.05.049	Определение активности ингибиторов к фактору VIII в плазме крови	1	1
A12.05.050	Определение активности ингибиторов к фактору IX в плазме крови	0,05	1
A12.05.054	Исследование адгезии тромбоцитов	0,3	1
A12.06.001.002	Исследование CD4+ лимфоцитов	0,1	1
A12.06.001.006	Исследование CD20+лимфоцитов	0,1	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	1	1

	гепатита В (HBsAg Hepatitis B virus) в крови		
A26.06.041	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту С (Hepatitis C virus) в крови	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	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	1	1
A26.06.063	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к парвовирусу В19 (Parvovirus B19) в крови	0,8	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	1	1
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.04.001	Ультразвуковое исследование сустава	0,3	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевыводящих путей	1	1
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	1	1
A06.04.003	Рентгенография локтевого сустава	0,05	0,5

A06.04.004	Рентгенография лучезапястного сустава	0,01	0,5
A06.04.005	Рентгенография коленного сустава	0,2	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	0,2	0,5
A06.04.617.001	Спиральная компьютерная томография сустава	0,2	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	1	26
V01.010.002	Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга повторный	0,05	2
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,3	3
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,01	3
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда повторный	0,4	3
V01.053.002	Прием (осмотр, консультация) врача-уролога повторный	0,01	1
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,3	2
V01.064.004	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского	0,5	3

	повторный		
B01.067.002	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога-хирурга повторный	0,01	2
B02.069.002	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,9	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
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных препаратов	1	300
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	1	180
A24.01.002	Наложение компресса на кожу	1	180
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	1	2
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	2
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	1	2
A09.05.187	Определение активности фактора IX в сыворотке крови	0,1	25
A09.05.188	Определение активности фактора VIII в сыворотке крови	1	144
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	1	2
A12.05.016	Исследование свойств сгустка крови	0,3	10
A12.05.017	Исследование агрегации тромбоцитов	1	3

A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	1	2
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	1	2
A12.05.035	Исследование активности и свойств фактора Виллебранда в крови	1	25
A12.05.039	Определение времени свертывания плазмы крови, активированного каолином и (или) кефалином	1	2
A12.05.049	Определение активности ингибиторов к фактору VIII в плазме крови	1	144
A12.05.050	Определение активности ингибиторов к фактору IX в плазме крови	0,1	4
A12.05.054	Исследование адгезии тромбоцитов	1	1
A12.06.001.002	Исследование CD4+ лимфоцитов	0,1	2
A12.06.001.006	Исследование CD20+лимфоцитов	0,1	2
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	4
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	4
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.04.001	Ультразвуковое исследование сустава	0,01	12
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,01	1
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевыводящих путей	0,01	1
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,01	1
A06.04.003	Рентгенография локтевого сустава	0,01	1

A06.04.005	Рентгенография коленного сустава	0,01	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	0,01	1
A06.04.017.001	Спиральная компьютерная томография сустава	0,01	1

Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.04.004	Внутрисуставное введение лекарственных препаратов	0,05	1

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	0,7	1
A13.29.007	Психологическая коррекция	0,2	1
A16.04.002	Терапевтическая аспирация содержимого сустава	0,05	1
A17.03.006	Воздействие токами ультравысокой частоты при костной патологии	0,01	14
A17.03.007	Воздействие магнитными полями при костной патологии	0,01	14
A17.29.003	Введение лекарственных препаратов методом электрофореза при неуточненных заболеваниях	0,01	14
A17.30.017	Воздействие электрическим полем ультравысокой частоты (ЭП УВЧ)	0,01	10
A17.30.018	Воздействие электромагнитным излучением дециметрового диапазона	0,01	14

	(ДМВ)		
A17.30.019.001	Воздействие магнитными полями при заболеваниях мышц	0,01	14
A17.30.024.001	Электрофорез диадинамическими токами (ДДТ-форез)	0,01	14
A19.04.001	Лечебная физкультура при заболеваниях и травмах суставов	0,5	10
A22.04.002	Воздействие ультразвуком при заболеваниях суставов	0,05	14
A22.04.002.001	Ультрафонофорез лекарственный при заболеваниях суставов	0,01	14
V04.069.001	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)
V02AA	Аминокислоты		0,5			
		Аминокапроновая кислота		мг	3000	42000
		Транексамовая кислота		мг	3000	42000
V02BD	Факторы свертывания крови		1			
		Антиингибиторный коагулянтный комплекс		МЕ	3000	540000
		Фактор свертывания крови VIII		МЕ	6000	2190000
		Фактор свертывания крови VIII + Фактор Виллебранда		МЕ	6000	2190000

		Эптаког альфа [активированный]		мг	8,4	1512
H02AB	Глюкокортикоиды		0,1			
		Гидрокортизон		мг	25	150
		Бетаметазон		мг	5	45

*(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 (часть 5 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).