

Приказ Министерства здравоохранения РФ от 20 декабря 2012 г. N 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)"

ГАРАНТ:

О стандартах медицинской помощи см. [справку](#)

В соответствии со [статьей 37](#) Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724; 2012, N 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 N 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 транзитного 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

| Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста | | | |
|---|--|---|---|
| <u>Код</u> 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 |
| 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 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 A | 1 | 1 |

| | | | |
|---|---|---|---|
| | (Hepatitis A virus) в крови | | |
| A26.06.036 | Определение антигена к вирусу гепатита В (HBsAg Hepatitis B virus) в крови | 1 | 1 |
| 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 | 0,5 | 1 |
| В03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 1 | 1 |
| В03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 1 | 1 |
| В03.016.006 | Анализ мочи общий | 0,1 | 1 |
| Инструментальные методы исследования | | | |
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A04.04.001 | Ультразвуковое исследование сустава | 0,05 | 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

| 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 | 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 повторный | 0,5 | 2 |
| V02.069.002 | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный | 0,2 | 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 | 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 |
| 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 | 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 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 0,1 | 1 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 0,1 | 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 | 0,1 | 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 |
| 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 | | 0,2 | | | |
| | | Аминокапроновая кислота | | мг | 5000 | 70000 |
| | | Транексамовая кислота | | мг | 1000 | 42000 |
| B02BD | Факторы свертывания крови | | 1 | | | |
| | | Октоког альфа | | МЕ | 1500 | 210000 |

| | | | | | | |
|-------|---|--|------|----|------|--------|
| | | Фактор свертывания крови IX | | ME | 1500 | 190000 |
| | | Фактор свертывания крови VIII | | ME | 1500 | 210000 |
| | | Фактор свертывания крови VIII+Фактор Виллебранда | | ME | 1500 | 210000 |
| B03AA | Пероральные препараты двухвалентного железа | | 0,05 | | | |
| | | Железа сульфат | | ME | 100 | 6000 |
| B03AB | Пероральные препараты трехвалентного железа | | 0,1 | | | |
| | | Железа [III] гидроксид полимальтозат | | ME | 100 | 6000 |
| | | Железа [III] гидроксид полимальтозат | | ME | 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 N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 28.11.2011, N 48, ст. 6724; 25.06.2012, N 26, ст. 3442)).

ГАРАНТ:

По-видимому, в тексте предыдущего абзаца допущена опечатка. Имеется в виду "[часть 5 статьи 37](#)"

3. Граждане, имеющие в соответствии с [Федеральным законом](#) от 17.07.1999 N 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, N 29, ст. 3699; 2004, N 35, ст. 3607; 2006, N 48, ст. 4945; 2007, N 43, ст. 5084; 2008, N 9, ст. 817; 2008, N 29, ст. 3410; N 52, ст. 6224; 2009, N 18, ст. 2152; N 30, ст. 3739; N 52, ст. 6417; 2010, N 50, ст. 6603; 2011, N 27, ст. 3880; 2012, N 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 N 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный N 8322), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации [от 19.10.2007 N 651](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный N 10367), [от 27.08.2008 N 451н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации

10.09.2008, регистрационный N 12254), [от 01.12.2008 N 690н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный N 12917), [от 23.12.2008 N 760н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный N 13195) и [от 10.11.2011 N 1340н](#) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный N 22368).