Зарегистрировано в Минюсте России 19 февраля 2013 г. N 27187

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ**

**от 20 декабря 2012 г. N 1238н**

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА**

**ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ГЕМОФИЛИИ A,**

**ГЕМОФИЛИИ B (ПРОФИЛАКТИКЕ КРОВОТЕЧЕНИЙ ИЛИ КРОВОИЗЛИЯНИЙ**

**ПРИ НЕОСЛОЖНЕННОМ ТЕЧЕНИИ И ПОСЛЕ УСПЕШНОЙ ИНДУКЦИИ**

**ИММУННОЙ ТОЛЕРАНТНОСТИ)**

В соответствии со [статьей 37](consultantplus://offline/ref=842F167D4C1D5ABDA00DF01F4CBA517619F50DE36F413D34212BF1372224D26575D23417EC6739EFX9M4F) 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](#Par30) первичной медико-санитарной помощи детям при гемофилии A, гемофилии B (профилактике кровотечений или кровоизлияний при неосложненном течении и после успешной индукции иммунной толерантности) согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 20 декабря 2012 г. N 1238н

**СТАНДАРТ**

**ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ГЕМОФИЛИИ A,**

**ГЕМОФИЛИИ B (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](consultantplus://offline/ref=842F167D4C1D5ABDA00DF11B5FBA517619F80DEB64146A36707EFFX3M2F) [<\*>](#Par451) 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  [<1>](#Par84) | Усредненный   показатель   кратности   применения |
| B01.005.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  гематолога первичный | 1 | 1 |
| B01.020.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача по  лечебной физкультуре | 0,8 | 1 |
| B01.050.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  травматолога-ортопеда  первичный | 0,8 | 1 |
| B01.064.003 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  стоматолога детского  первичный | 0,8 | 1 |
| B02.069.001 | Прием (тестирование,  консультация) медицинского  психолога первичный | 0,5 | 1 |

--------------------------------

<1> 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.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 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  (Hepatitis A virus) в крови | 1 | 1 |
| A26.06.036 | Определение антигена к  вирусу гепатита B (HBsAg  Hepatitis B virus) в крови | 1 | 1 |
| A26.06.041 | Определение антител  классов M, G (IgM, IgG) к  вирусному гепатиту C  (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 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 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 |
| B01.005.002 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  гематолога повторный | 1 | 11 |
| B01.020.005 | Прием (осмотр,  консультация) врача по  лечебной физкультуре  повторный | 0,5 | 2 |
| B01.050.002 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  травматолога-ортопеда  повторный | 0,3 | 1 |
| B01.054.001 | Осмотр (консультация)  врача-физиотерапевта | 0,5 | 2 |
| B01.064.004 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  стоматолога детского  повторный | 0,5 | 2 |
| B02.069.002 | 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 |
| A19.04.001 | 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 [<\*\*>](#Par452) | Усредненный   показатель   частоты  предоставления | Единицы  измерения | ССД  [<\*\*\*>](#Par453) | СКД  [<\*\*\*\*>](#Par454) |
| 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 |  | 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 |

--------------------------------

<\*> Международная статистическая [классификация](consultantplus://offline/ref=842F167D4C1D5ABDA00DF11B5FBA517619F80DEB64146A36707EFFX3M2F) болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

<\*\*> Международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

<\*\*\*> Средняя суточная доза.

<\*\*\*\*> 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](consultantplus://offline/ref=842F167D4C1D5ABDA00DF01F4CBA517619F50DE36F413D34212BF1372224D26575D23417EC673EE7X9MEF) 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)).

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным [законом](consultantplus://offline/ref=842F167D4C1D5ABDA00DF01F4CBA517619F502E96F473D34212BF13722X2M4F) 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](consultantplus://offline/ref=842F167D4C1D5ABDA00DF01F4CBA517619F306E86D473D34212BF1372224D26575D23417EFX6MFF) 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).