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 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 [<\*>](#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 Виллебрандав 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 исследованиесустава  | 0,05  | 1  |
| A04.16.001  | Ультразвуковое исследованиеорганов брюшной полости (комплексное)  | 0,1  | 1  |
| A04.28.002  | Ультразвуковое исследованиемочевыводящих путей  | 0,1  | 1  |
| A04.30.003  | Ультразвуковое исследованиезабрюшинного 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 исвойств 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 свертываниякрови IX  |  | МЕ  | 1500  | 190000 |
|  |  | Фактор свертываниякрови VIII  |  | МЕ  | 1500  | 210000 |
|  |  | Фактор свертываниякрови 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 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 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 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).