Зарегистрировано в Минюсте России 18 февраля 2013 г. N 27169

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ**

**от 20 декабря 2012 г. N 1236н**

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА**

**СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ**

**ПРИ БОЛЕЗНИ ВИЛЛЕБРАНДА**

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](#Par28) специализированной медицинской помощи детям при болезни Виллебранда согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 20 декабря 2012 г. N 1236н

**СТАНДАРТ**

**СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ**

**ПРИ БОЛЕЗНИ ВИЛЛЕБРАНДА**

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: плановое стационарное обследование и лечение

Стадия: любая

Осложнение: вне зависимости от осложнений

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 9

 Код по МКБ X [<\*>](#Par659)

 Нозологические единицы D68.0 Болезнь Виллебранда

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

|  |
| --- |
| Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты предоставления[<1>](#Par103) | Усредненныйпоказатель  кратности применения  |
| B01.001.001  | Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога первичный  | 0,3  | 1  |
| B01.003.001  | Осмотр (консультация) врачом- анестезиологом-реаниматологом первичный  | 0,05  | 1  |
| B01.005.001  | Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный  | 1  | 1  |
| B01.010.001  | Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга первичный  | 0,2  | 1  |
| B01.020.001  | Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре  | 0,2  | 1  |
| B01.028.001  | Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный  | 0,4  | 1  |
| B01.031.001  | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный  | 1  | 1  |
| B01.043.001  | Прием (осмотр, консультация) врача-сердечно-сосудистого хирурга первичный  | 0,05  | 1  |
| B01.050.001  | Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога-ортопеда первичный  | 0,05  | 1  |
| B01.064.003  | Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный  | 0,1  | 1  |
| B01.067.001  | Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога-хирурга первичный  | 0,1  | 1  |
| B02.069.001  | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный  | 0,1  | 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 | Усредненныйпоказатель  кратности применения  |
| A09.05.007  | Исследование уровня железа сыворотки крови  | 1  | 1  |
| A09.05.050  | Исследование уровня фибриногена в крови  | 1  | 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  | 1  | 1  |
| A09.05.220  | Исследование уровня антигена фактора Виллебранда  | 1  | 1  |
| A12.05.005  | Определение основных групп крови (A, B, 0)  | 0,8  | 1  |
| A12.05.006  | Определение резус- принадлежности  | 0,8  | 1  |
| A12.05.007  | Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения A-1, A-2, D, Cc, E, Kell, Duffy  | 0,8  | 1  |
| A12.05.011  | Исследование железосвязывающей способности сыворотки  | 1  | 1  |
| A12.05.015  | Исследование времени кровотечения  | 1  | 1  |
| A12.05.016  | Исследование свойств сгустка крови  | 0,1  | 1  |
| A12.05.017  | Исследование агрегации тромбоцитов  | 1  | 1  |
| 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  |
| A12.05.035.002 | Анализ мультимеров фактора Виллебранда в плазме крови  | 0,1  | 1  |
| A12.05.035.003 | Коллагенсвязывающий тест  | 0,1  | 1  |
| A12.05.035.004 | Специфический тест способности фактора Виллебранда связывать фактор VIII крови  | 0,01  | 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  | 0,01  | 1  |
| A12.05.054  | Исследование адгезии тромбоцитов  | 1  | 1  |
| A12.06.011  | Проведение реакции Вассермана (RW)  | 0,1  | 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  |
| A26.06.043  | Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу гепатита D (Hepatitis D virus) в крови  | 0,01  | 1  |
| A26.06.044  | Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу гепатита E (Hepatitis E virus) в крови  | 0,01  | 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  | 0,1  | 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 | Усредненныйпоказатель  кратности применения  |
| A03.16.001  | Эзофагогастродуоденоскопия  | 0,01  | 1  |
| A03.18.001  | Толстокишечная эндоскопия  | 0,01  | 1  |
| A03.19.002  | Ректороманоскопия  | 0,01  | 1  |
| A04.04.001  | Ультразвуковое исследование сустава  | 0,02  | 1  |
| A04.12.002  | Ультразвуковая допплерография сосудов (артерий и вен) верхних конечностей  | 0,01  | 1  |
| A04.12.002.001 | Ультразвуковая допплерография сосудов (артерий и вен) нижних конечностей  | 0,01  | 1  |
| A04.16.001  | Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)  | 1  | 1  |
| A04.20.001  | Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное  | 0,2  | 2  |
| A04.28.002  | Ультразвуковое исследование мочевыводящих путей  | 1  | 1  |
| A04.30.003  | Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства  | 1  | 1  |
| A05.04.001  | Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)  | 0,01  | 1  |
| A05.10.006  | Регистрация электрокардиограммы  | 1  | 1  |
| A05.14.001  | Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости  | 0,01  | 1  |
| A05.23.009  | Магнитно-резонансная томография головного мозга  | 0,01  | 0,5  |
| A06.03.002.003 | Спиральная компьютерная томография головы  | 0,01  | 0,5  |
| A06.04.003  | Рентгенография локтевого сустава  | 0,01  | 0,5  |
| A06.04.005  | Рентгенография коленного сустава  | 0,02  | 0,5  |
| A06.04.012  | Рентгенография голеностопного сустава  | 0,02  | 0,5  |
| A06.04.017.001 | Спиральная компьютерная томография сустава  | 0,05  | 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  |
| B01.001.002  | Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога повторный  | 0,2  | 2  |
| B01.003.002  | Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом- реаниматологом повторный  | 0,5  | 1  |
| B01.005.003  | Ежедневный осмотр врачом- гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара  | 1  | 8  |
| B01.010.002  | Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга повторный  | 0,2  | 1  |
| B01.020.005  | Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный  | 0,2  | 1  |
| B01.031.002  | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный  | 0,1  | 1  |
| B01.043.002  | Прием (осмотр, консультация) врача-сердечно-сосудистого хирурга повторный  | 0,05  | 3  |
| B01.050.002  | Прием (осмотр, консультация) врача - травматолога- ортопеда повторный  | 0,05  | 2  |
| B01.054.001  | Осмотр (консультация) врача- физиотерапевта  | 0,5  | 2  |
| B01.064.004  | Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского повторный  | 0,1  | 2  |
| B01.067.002  | Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога-хирурга повторный  | 0,1  | 2  |
| B02.069.002  | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный  | 0,1  | 3  |

|  |
| --- |
| 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  | 1  | 1  |
| A09.05.188  | Определение активности фактора VIII в сыворотке крови  | 0,05  | 11  |
| A09.05.220  | Исследование уровня антигена фактора Виллебранда  | 0,05  | 11  |
| A12.05.011  | Исследование железосвязывающей способности сыворотки  | 0,1  | 1  |
| A12.05.015  | Исследование времени кровотечения  | 0,05  | 1  |
| A12.05.016  | Исследование свойств сгустка крови  | 0,05  | 3  |
| A12.05.017  | Исследование агрегации тромбоцитов  | 0,1  | 5  |
| A12.05.027  | Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме  | 0,1  | 1  |
| A12.05.028  | Определение тромбинового времени в крови  | 0,1  | 1  |
| A12.05.035  | Исследование активности и свойств фактора Виллебранда в крови  | 0,05  | 11  |
| A12.05.035.002 | Анализ мультимеров фактора Виллебранда в плазме крови  | 0,05  | 1  |
| A12.05.035.003 | Коллагенсвязывающий тест  | 0,05  | 1  |
| A12.05.035.004 | Специфический тест способности фактора Виллебранда связывать фактор VIII крови  | 0,005  | 1  |
| A12.05.039  | Определение времени свертывания плазмы крови, активированного каолином и (или) кефалином  | 0,1  | 1  |
| A12.05.054  | Исследование адгезии тромбоцитов  | 0,05  | 4  |
| B03.016.003  | Общий (клинический) анализ крови развернутый  | 0,2  | 1  |
| B03.016.004  | Анализ крови биохимический общетерапевтический  | 0,2  | 1  |
| B03.016.006  | Анализ мочи общий  | 0,2  | 1  |

|  |
| --- |
| Инструментальные методы исследования  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты предоставления  | Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A03.16.001  | Эзофагогастродуоденоскопия  | 0,01  | 1  |
| A03.18.001  | Толстокишечная эндоскопия  | 0,01  | 1  |
| A03.19.002  | Ректороманоскопия  | 0,01  | 1  |
| A04.04.001  | Ультразвуковое исследование сустава  | 0,01  | 1  |
| A04.12.002  | Ультразвуковая допплерография сосудов (артерий и вен) верхних конечностей  | 0,01  | 1  |
| A04.12.002.001 | Ультразвуковая допплерография сосудов (артерий и вен) нижних конечностей  | 0,01  | 1  |
| A04.20.001  | Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное  | 0,05  | 2  |
| A04.30.003  | Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства  | 1  | 1  |
| A05.14.001  | Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости  | 0,01  | 1  |
| A06.04.017.001 | Спиральная компьютерная томография сустава  | 0,01  | 0,5  |

|  |
| --- |
| 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  |
| A03.16.001  | Эзофагогастродуоденоскопия  | 0,05  | 1  |
| A03.18.001  | Толстокишечная эндоскопия  | 0,05  | 1  |
| A03.19.002  | Ректороманоскопия  | 0,05  | 1  |
| A11.04.004  | Внутрисуставное введение лекарственных препаратов  | 0,01  | 3  |
| A11.12.001  | Катетеризация подключичной и других центральных вен  | 0,05  | 1  |
| A16.04.002  | Терапевтическая аспирация содержимого сустава  | 0,01  | 3  |
| B01.003.004  | Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение)  | 0,5  | 2  |

|  |
| --- |
| 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  | 0,05  | 1  |
| A13.29.007  | Психологическая коррекция  | 0,05  | 1  |
| A17.03.006  | Воздействие токами ультравысокой частоты при костной патологии  | 0,01  | 9  |
| A17.03.007  | Воздействие магнитными полями при костной патологии  | 0,01  | 9  |
| A17.29.003  | Введение лекарственных препаратов методом электрофореза при неуточненных заболеваниях  | 0,01  | 9  |
| A17.30.017  | Воздействие электрическим полем ультравысокой частоты (ЭП УВЧ)  | 0,01  | 9  |
| A17.30.018  | Воздействие электромагнитным излучением дециметрового диапазона (ДМВ)  | 0,01  | 9  |
| A17.30.019.001 | Воздействие магнитными полями при заболеваниях мышц  | 0,01  | 9  |
| A19.04.001  | Лечебная физкультура при заболеваниях и травмах суставов  | 0,05  | 7  |
| A19.05.001  | Лечебная физкультура при заболеваниях системы органов кроветворения и крови  | 0,3  | 7  |
| A22.04.002  | Воздействие ультразвуком при заболеваниях суставов  | 0,01  | 9  |

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 [<\*\*>](#Par660) |  Усредненный  показатель  частоты предоставления |  Единицы измерения |  ССД [<\*\*\*>](#Par661) |  СКД [<\*\*\*\*>](#Par662) |
| B02AA  | Аминокислоты  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Аминокапроновая кислота  |  | мг  | 5000  | 45000  |
|  |  | Транексамовая кислота  |  | мг  | 1000  | 9000  |
| B02BD  | Факторы свертываниякрови  |  | 0,95  |  |  |  |
|  |  | Фактор свертывания крови VIII + ФакторВиллебранда  |  | МЕ  | 1000  | 9000  |
| B02BX  | Другие системные гемостатики  |  | 0,3  |  |  |  |
|  |  | Этамзилат  |  | мг  | 750  | 6750  |
| B03AA  | Пероральные препараты двухвалентного железа  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Железа сульфат  |  | мг  | 100  | 900  |
| B03AB  | Пероральные препараты трехвалентного железа  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Железа [III] гидроксид полимальтозат  |  | мг  | 100  | 900  |
| B03AC  | Парентеральные препараты трехвалентного железа  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Железа [III] гидроксида сахарозный комплекс |  | мг  | 2700  | 24300  |
| G03AA  | Гестагены и эстрогены, фиксированные комбинации  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Дезогестрел + Этинилэстрадиол  |  | Тер. Доз. | 1  | 9  |
| G03FA  | Гестагены и эстрогены, фиксированные комбинации  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Диеногест + Этинилэстрадиол  |  | Тер. Доз. | 1  | 9  |
| H01BA  | Вазопрессин и его аналоги  |  | 0,05  |  |  |  |
|  |  | Десмопрессин  |  | мкг  | 9  | 81  |

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  Наименование вида лечебного питания  |  Усредненный  показатель  частоты предоставления | Количество |
| Вариант диеты с механическим и химическим щажением  | 0,05  | 9  |
| Диетическая терапия при заболеваниях кишечника (стол 3, 4, 4а, 4б, 4в, 4п)  | 0,05  | 9  |
| Диетическая терапия при заболеваниях печени, желчевыводящих путей и поджелудочной железы (стол 5а, 5щ, 5л/ж, 5п)  | 0,05  | 9  |
| Диетическая терапия при заболеваниях пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки (стол 1, 1а, 1б, 2а, 2, 5р)  | 0,05  | 9  |
| Диетическая терапия при нормальном состоянии органов пищеварения и отсутствии показаний для назначения специализированной диеты (стол 15)  | 0,6  | 9  |
| Сухая адаптированная молочная смесь для вскармливания детей с рождения  | 0,05  | 9  |
| Основная лечебная диета (ОЛД)  | 0,15  | 9  |

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

<\*> 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 (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)).

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 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)).