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](consultantplus://offline/ref=992DB796B7D2D483939604D2973D5962C912F3BCEA4205DBB3150FF83B91A271B29C3B5C565DF7495CN0L) 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](consultantplus://offline/ref=992DB796B7D2D483939605D6843D5962C91FF3B4E11752D9E240015FNDL) 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) | Усредненный показатель   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 | Усредненный показатель   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 | 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 | 0,02 | 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 свертывания крови |  | 0,95 |  |  |  |
|  |  | Фактор свертывания  крови VIII + Фактор Виллебранда |  | 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](consultantplus://offline/ref=992DB796B7D2D483939605D6843D5962C91FF3B4E11752D9E240015FNDL) 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](consultantplus://offline/ref=992DB796B7D2D483939604D2973D5962C912F3BCEA4205DBB3150FF83B91A271B29C3B5C565DF0415CNAL) 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](consultantplus://offline/ref=992DB796B7D2D483939604D2973D5962C912F3BCEA4205DBB3150FF83B91A271B29C3B5C565DF0415CNAL) 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)).