Зарегистрировано в Минюсте России 5 марта 2013 г. N 27460

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ**

**от 20 декабря 2012 г. 1242н**

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА**

**СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ БОЛЕЗНИ**

**ВИЛЛЕБРАНДА (ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ)**

В соответствии со [статьей 37](consultantplus://offline/ref=477D8C1028FCB673C211D45C5726A93293267D1308A51923B78B1E77A21404D79A94E2E118EDACAAc7NCL) 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 (оперативное лечение) согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 20 декабря 2012 г. N 1242н

**СТАНДАРТ**

**СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ БОЛЕЗНИ**

**ВИЛЛЕБРАНДА (ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ)**

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: кровотечения; кровоизлияния и оперативное лечение

Стадия: любая

Осложнения: вне зависимости от осложнений

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

Форма оказания медицинской помощи: экстренная

Средние сроки лечения (количество дней): 12

Код по [МКБ](consultantplus://offline/ref=477D8C1028FCB673C211D5584426A932932B7D1B03F04E21E6DE10c7N2L) X [<\*>](#Par679)

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>](#Par114) | Усредненный показатель   кратности  применения |
| B01.001.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача -  акушера-гинеколога  первичный | 0,4 | 1 |
| B01.003.001 | Осмотр (консультация)  врачом - анестезиологом-  реаниматологом первичный | 0,15 | 1 |
| B01.005.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  гематолога первичный | 1 | 1 |
| B01.010.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача -  детского хирурга первичный | 0,1 | 1 |
| B01.023.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  невролога первичный | 0,01 | 1 |
| B01.024.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  нейрохирурга первичный | 0,01 | 1 |
| B01.028.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  оториноларинголога  первичный | 0,4 | 1 |
| B01.029.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  офтальмолога первичный | 0,01 | 1 |
| B01.031.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  педиатра первичный | 1 | 1 |
| B01.043.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача -  сердечно-сосудистого  хирурга первичный | 0,01 | 1 |
| B01.050.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача -  травматолога-ортопеда  первичный | 0,1 | 1 |
| B01.064.003 | Прием (осмотр,  консультация) врача -  стоматолога детского  первичный | 0,05 | 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 | 0,3 | 1 |
| A09.05.076 | Исследование уровня  ферритина в крови | 1 | 1 |
| A09.05.188 | Определение активности  фактора VIII в сыворотке  крови | 0,3 | 1 |
| A12.05.005 | Определение основных групп крови (A, B, 0) | 0,5 | 1 |
| A12.05.006 | Определение резус-  принадлежности | 0,5 | 1 |
| A12.05.007 | Определение подгруппы и  других групп крови  меньшего значения A-1, A-  2, D, Cc, E, Kell, Duffy | 0,5 | 1 |
| A12.05.011 | Исследование  железосвязывающей  способности сыворотки | 1 | 1 |
| A12.05.015 | Исследование времени  кровотечения | 0,5 | 1 |
| A12.05.016 | Исследование свойств  сгустка крови | 0,2 | 1 |
| A12.05.017 | Исследование агрегации  тромбоцитов | 0,3 | 3 |
| A12.05.027 | Определение  протромбинового  (тромбопластинового)  времени в крови или в  плазме | 0,3 | 1 |
| A12.05.028 | Определение тромбинового  времени в крови | 0,3 | 1 |
| A12.05.035 | Исследование активности и  свойств фактора  Виллебранда в крови | 0,3 | 1 |
| A12.05.039 | Определение времени  свертывания плазмы крови,  активированного каолином и (или) кефалином | 0,3 | 1 |
| A12.05.054 | Исследование адгезии  тромбоцитов | 0,3 | 1 |
| A26.06.040 | Определение антител  классов M, G (IgM, IgG) к  антигену вирусного  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 | 0,1 | 1 |
| A26.06.044 | Определение антител  классов M, G (IgM, IgG) к  вирусу гепатита E  (Hepatitis E virus) в  крови | 0,1 | 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 |
| 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 | 0,1 | 1 |
| A03.18.001 | Толстокишечная эндоскопия | 0,05 | 1 |
| A03.19.002 | Ректороманоскопия | 0,1 | 1 |
| A04.04.001 | Ультразвуковое  исследование сустава | 0,05 | 2 |
| A04.06.002 | Ультразвуковое  исследование лимфатических узлов (одна анатомическая  зона) | 0,03 | 1 |
| A04.16.001 | Ультразвуковое  исследование органов  брюшной полости  (комплексное) | 0,9 | 1 |
| A04.20.001 | Ультразвуковое  исследование матки и  придатков  трансабдоминальное | 0,4 | 1 |
| A04.28.002 | Ультразвуковое  исследование мочевыводящих путей | 0,9 | 1 |
| A04.30.003 | Ультразвуковое  исследование забрюшинного  пространства | 0,1 | 1 |
| A05.04.001 | Магнитно-резонансная  томография суставов (один  сустав) | 0,05 | 2 |
| A05.23.009 | Магнитно-резонансная  томография головного мозга | 0,01 | 0,5 |
| A05.30.004 | Магнитно-резонансная  томография органов малого  таза | 0,01 | 1 |
| A05.30.005 | Магнитно-резонансная  томография брюшной полости | 0,01 | 1 |
| A05.30.006 | Магнитно-резонансная  томография органов грудной клетки | 0,01 | 1 |
| A05.30.007 | Магнитно-резонансная  томография забрюшинного  пространства | 0,01 | 1 |
| A06.03.002.003 | Спиральная компьютерная  томография головы | 0,01 | 1 |
| A06.03.005 | Рентгенография всего  черепа, в одной или более  проекциях | 0,05 | 1 |
| A06.03.028 | Рентгенография плечевой  кости | 0,01 | 1 |
| A06.03.029 | Рентгенография локтевой  кости и лучевой кости | 0,01 | 1 |
| A06.03.032 | Рентгенография кисти руки | 0,01 | 1 |
| A06.03.043 | Рентгенография бедренной  кости | 0,01 | 1 |
| A06.03.046 | Рентгенография большой  берцовой и малой берцовой  костей | 0,01 | 1 |
| A06.03.053 | Рентгенография стопы в  двух проекциях | 0,01 | 1 |
| A06.04.003 | Рентгенография локтевого  сустава | 0,01 | 1 |
| A06.04.003 | Рентгенография локтевого  сустава | 0,01 | 1 |
| A06.04.004 | Рентгенография  лучезапястного сустава | 0,01 | 1 |
| A06.04.005 | Рентгенография коленного  сустава | 0,01 | 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 | 0,01 | 1 |
| A06.04.017.001 | Спиральная компьютерная  томография сустава | 0,03 | 1 |
| A06.30.007 | Компьютерная томография  забрюшинного пространства | 0,05 | 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 |
| B01.001.002 | Прием (осмотр, консультация)  врача - акушера-гинеколога  повторный | 0,2 | 3 |
| B01.003.002 | Осмотр (консультация) врачом  - анестезиологом-  реаниматологом повторный | 0,1 | 2 |
| B01.005.003 | Ежедневный осмотр врачом-  гематологом с наблюдением и  уходом среднего и младшего  медицинского персонала в  отделении стационара | 1 | 11 |
| B01.010.002 | Прием (осмотр, консультация)  врача - детского хирурга  повторный | 0,3 | 2 |
| B01.020.005 | Прием (осмотр, консультация)  врача по лечебной  физкультуре повторный | 0,4 | 1 |
| B01.023.002 | Прием (осмотр, консультация)  врача-невролога повторный | 0,07 | 2 |
| B01.024.002 | Прием (осмотр, консультация)  врача-нейрохирурга повторный | 0,05 | 1 |
| B01.028.002 | Прием (осмотр, консультация)  врача-оториноларинголога  повторный | 0,2 | 2 |
| B01.029.002 | Прием (осмотр, консультация)  врача-офтальмолога повторный | 0,05 | 2 |
| B01.031.002 | Прием (осмотр, консультация)  врача-педиатра повторный | 0,2 | 1 |
| B01.043.002 | Прием (осмотр, консультация)  врача - сердечно-сосудистого  хирурга повторный | 0,05 | 2 |
| B01.050.002 | Прием (осмотр, консультация)  врача - травматолога-  ортопеда повторный | 0,1 | 2 |
| B01.053.002 | Прием (осмотр, консультация)  врача-уролога повторный | 0,1 | 1 |
| B01.054.001 | Осмотр (консультация) врача-  физиотерапевта | 0,7 | 2 |
| B01.064.004 | Прием (осмотр, консультация)  врача - стоматолога детского  повторный | 0,1 | 1 |
| B02.069.002 | Прием (тестирование,  консультация) медицинского  психолога повторный | 0,1 | 2 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 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 | 0,2 | 1 |
| A09.05.050 | Исследование уровня  фибриногена в крови | 0,5 | 1 |
| A09.05.076 | Исследование уровня  ферритина в крови | 0,2 | 1 |
| A09.05.188 | Определение активности  фактора VIII в сыворотке  крови | 0,5 | 1 |
| A12.05.011 | Исследование  железосвязывающей  способности сыворотки | 0,2 | 1 |
| A12.05.015 | Исследование времени  кровотечения | 0,5 | 1 |
| A12.05.016 | Исследование свойств сгустка  крови | 0,05 | 1 |
| A12.05.017 | Исследование агрегации  тромбоцитов | 0,5 | 3 |
| 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 |
| A12.05.039 | Определение времени  свертывания плазмы крови,  активированного каолином и  (или) кефалином | 0,5 | 1 |
| A12.05.054 | Исследование адгезии  тромбоцитов | 0,5 | 1 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ  крови развернутый | 1 | 2 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический  общетерапевтический | 0,9 | 1 |
| B03.016.006 | Анализ мочи общий | 0,9 | 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 |
| A04.16.001 | Ультразвуковое исследование  органов брюшной полости  (комплексное) | 0,1 | 2 |
| A04.20.001 | Ультразвуковое исследование  матки и придатков  трансабдоминальное | 0,1 | 1 |
| A04.28.002 | Ультразвуковое исследование  мочевыводящих путей | 0,05 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 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 | 0,02 | 1 |
| A03.16.001.001 | Эзофагогастродуоденоскопия с  электрокоагуляцией  кровоточащего сосуда | 0,02 | 1 |
| A03.18.001 | Толстокишечная эндоскопия | 0,02 | 1 |
| A03.19.002 | Ректороманоскопия | 0,02 | 1 |
| A11.04.004 | Внутрисуставное введение  лекарственных препаратов | 0,05 | 2 |
| A11.12.001 | Катетеризация подключичной и  других центральных вен | 0,1 | 1 |
| A16.01.004 | Хирургическая обработка раны  или инфицированной ткани | 0,05 | 1 |
| A16.08.006 | Механическая остановка  кровотечения (передняя и  задняя тампонада носа) | 0,3 | 1 |
| B01.003.004 | Анестезиологическое пособие  (включая раннее  послеоперационное ведение) | 0,05 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации | | | |
| Код   медицинской   услуги | Наименование медицинской   услуги | Усредненный   показатель   частоты  предоставления | Усредненный   показатель   кратности   применения |
| A13.29.006 | Психологическое  консультирование | 0,1 | 2 |
| A16.04.002 | Терапевтическая аспирация  содержимого сустава | 0,05 | 2 |
| A17.29.003 | Введение лекарственных  препаратов методом  электрофореза при  неуточненных заболеваниях | 0,05 | 7 |
| A17.30.017 | Воздействие электрическим  полем ультравысокой частоты  (ЭП УВЧ) | 0,2 | 5 |
| A19.05.001 | Лечебная физкультура при  заболеваниях системы органов  кроветворения и крови | 0,3 | 1 |
| A21.05.002 | Массаж при заболеваниях  органов системы  кроветворения и крови | 0,05 | 1 |
| A22.04.002.001 | Ультрафонофорез  лекарственный при  заболеваниях суставов | 0,05 | 7 |

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 [<\*\*>](#Par680) | Усредненный   показатель   частоты  предоставления | Единицы  измерения | ССД  [<\*\*\*>](#Par681) | СКД  [<\*\*\*\*>](#Par682) |
| B02AA | Аминокислоты |  | 0,8 |  |  |  |
|  |  | Аминокапроновая кислота |  | мг | 5000 | 60000 |
|  |  | Транексамовая кислота |  | мг | 1000 | 12000 |
| B02BD | Факторы  свертывания  крови |  | 1 |  |  |  |
|  |  | Фактор свертывания крови  VIII + Фактор Виллебранда |  | МЕ | 4000 | 30000 |
| B02BX | Другие  системные  гемостатики |  | 0,3 |  |  |  |
|  |  | Этамзилат |  | мг | 750 | 9000 |
| B03AA | Пероральные  препараты  двухвалентного  железа |  | 0,2 |  |  |  |
|  |  | Железа сульфат |  | мг | 100 | 1200 |
| B03AB | Пероральные  препараты  трехвалентного  железа |  | 0,2 |  |  |  |
|  |  | Железа [III] гидроксид  полимальтозат |  | мг | 100 | 1200 |
| B03AC | Парентеральные  препараты  трехвалентного  железа |  | 0,4 |  |  |  |
|  |  | Железа [III] гидроксида  сахарозный комплекс |  | мг | 2700 | 27000 |
| G03AA | Гестагены и  эстрогены,  фиксированные  комбинации |  | 0,4 |  |  |  |
|  |  | Дезогестрел +  Этинилэстрадиол |  | Тер. Доз. | 1 | 12 |
| H02AB | Глюкокортикоиды |  | 0,1 |  |  |  |
|  |  | Гидрокортизон |  | мг | 50 | 100 |
|  |  | Бетаметазон |  | мг | 5 | 15 |

4. Кровь и ее компоненты

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Наименование   компонента крови | Усредненный показатель   частоты предоставления | Единицы   измерения | ССД  [<\*\*\*>](#Par681) | СКД  [<\*\*\*\*>](#Par682) |
| Отмытые эритроциты | 0,05 | мл | 600 | 600 |

5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Наименование вида лечебного питания | Усредненный   показатель частоты   предоставления | Количество |
| Вариант диеты с механическим и химическим щажением | 0,1 | 12 |
| Диетическая терапия при заболеваниях кишечника (стол 3, 4, 4а, 4б, 4в, 4п) | 0,1 | 12 |
| Диетическая терапия при заболеваниях пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки (стол 1, 1а, 1б, 2а, 2, 5р) | 0,1 | 12 |
| Диетическая терапия при нормальном состоянии органов пищеварения и отсутствии показаний для назначения специализированной диеты (стол 15) | 0,5 | 12 |
| Основной вариант стандартной диеты | 0,15 | 12 |
| Сухая адаптированная молочная смесь для вскармливания детей с рождения | 0,05 | 12 |

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

<\*> Международная статистическая [классификация](consultantplus://offline/ref=477D8C1028FCB673C211D5584426A932932B7D1B03F04E21E6DE10c7N2L) 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=477D8C1028FCB673C211D45C5726A93293267D1308A51923B78B1E77A21404D79A94E2E118EDACAAc7N3L) 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=477D8C1028FCB673C211D45C5726A93293267D1308A51923B78B1E77A21404D79A94E2E118EDABA2c7N6L) 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)).