



**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

(Минздрав России)

П Р И К А З

МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

РЕГИСТРИРОВАНО

Регистрационный № 27538

от "06" марта 2013

20 декабря 2012

Москва

№ 1237Н

Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при гемофилии А, гемофилии В, болезни Виллебранда, редких геморрагических коагулопатиях и тромбоцитопатиях, протромботических состояниях, плановая первичная диагностика

В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2012, № 26, ст. 3442, 3446) п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт первичной медико-санитарной помощи детям при гемофилии А, гемофилии В, болезни Виллебранда, редких геморрагических коагулопатиях и тромбоцитопатиях, протромботических состояниях, плановая первичная диагностика согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

КОПИЯ ВЕРНА
Начальник Общего отдела
28 декабря 2012 г. Ю.В. Кулешова



Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 20 декабря 2012 № 60374

Стандарт первичной медико-санитарной помощи детям при гемофилии А, гемофилии В, болезни Виллебранда, редких геморрагических коагулопатиях и тромбocyтопатиях, протромботических состояниях, плановая первичная диагностика

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: первичная диагностика

Стадия: любая

Осложнение: вне зависимости от осложнений

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 1

Код по МКБ X*

Нозологические единицы

D66	Наследственный дефицит фактора VIII
D67	Наследственный дефицит фактора IX
D68.0	Болезнь Виллебранда
D68.1	Наследственный дефицит фактора XI
D68.2	Наследственный дефицит других факторов свертывания
D68.3	Геморрагические нарушения, обусловленные циркулирующими в крови антикоагулянтами
D68.4	Приобретенный дефицит фактора свертывания
D68.9	Нарушение свертываемости неуточненное
D68.8	Другие уточненные нарушения свертываемости
D69.1	Качественные дефекты тромбоцитов
D69.8	Другие уточненные геморрагические состояния
D69.9	Геморрагическое состояние неуточненное

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ¹	Усредненный показатель частоты применения
V01.001.001	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога первичный	0,05	1
V01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	1	1
V01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга первичный	0,05	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,05	1
V01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,05	1
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,05	1
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,2	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,01	1
V01.031.003	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра участкового первичный	0,01	1
V01.040.001	Прием (осмотр, консультация) врача-ревматолога первичный	0,05	1
V01.043.001	Прием (осмотр, консультация) врача-сердечно-сосудистого хирурга первичный	0,05	1
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача – травматолога-ортопеда первичный	0,05	1
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель частоты применения
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,5	1

¹ вероятность предоставления медицинских услуг или назначения лекарственных препаратов для медицинского применения (медицинских изделий), включенных в стандарт медицинской помощи, которая может приниматься 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

A09.05.009	Определение концентрации С-реактивного белка в сыворотке 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	0,3	1
A09.05.188	Определение активности фактора VIII в сыворотке крови	0,3	1
A12.05.005	Определение основных групп крови (A, B, 0)	1	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	1	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	0,5	1
A12.05.015	Исследование времени кровотечения	1	1
A12.05.016	Исследование свойств сгустка крови	0,1	2
A12.05.017	Исследование агрегации тромбоцитов	0,5	3
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	1	2
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	1	1
A12.05.035	Исследование активности и свойств фактора Виллебранда в крови	1	1
A12.05.039	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
A12.05.050	Определение активности ингибиторов к фактору IX в плазме крови	0,01	1
A12.05.054	Исследование адгезии тромбоцитов	0,5	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	0,01	1
A04.12.001.002	Дуплексное сканирование артерий почек	0,02	1
A04.12.002	Ультразвуковая доплерография сосудов (артерий и вен) верхних конечностей	0,01	1

A04.12.002.001	Ультразвуковая доплерография сосудов (артерий и вен) нижних конечностей	0,01	1
A04.12.003	Дуплексное сканирование аорты	0,01	1
A04.12.005	Дуплексное сканирование сосудов (артерий и вен) верхних конечностей	0,01	1
A04.12.006	Дуплексное сканирование сосудов (артерий и вен) нижних конечностей	0,01	1
A04.12.009	Дуплексное сканирование сосудов челюстно-лицевой области	0,01	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	0,01	1
A04.12.013	Дуплексное сканирование коронарных сосудов	0,01	1
A04.12.014	Дуплексное сканирование сосудов гепатобилиарной зоны	0,01	1
A04.12.015	Триплексное сканирование вен	0,01	1
A04.12.018	Дуплексное сканирование транскраниальное артерий и вен	0,01	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,01	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,01	1
A04.23.001	Нейросонография	0,01	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек и надпочечников	0,01	1
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевыводящих путей	0,01	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	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
A11.01.002	Подкожное введение лекарственных препаратов	0,05	14
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных препаратов	0,05	2
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	2
A24.01.002	Наложение компресса на кожу	1	2
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A08.05.007	Просмотр мазка крови для анализа аномалий морфологии эритроцитов, тромбоцитов и лейкоцитов	0,02	2
A08.30.008.007	Молекулярно-генетическое исследование мутации G1691A в гене фактора V (мутация Лейдена в пятом факторе свертывания)	0,3	1
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,1	1
A09.05.009	Определение концентрации С-реактивного белка в сыворотке крови	0,2	2
A09.05.047	Исследование уровня антитромбина III в крови	0,3	2
A09.05.048	Исследование уровня плазминогена в крови	0,3	1
A09.05.049	Исследование уровня факторов свертывания в крови	0,1	1
A09.05.052	Исследование уровня гепарина в крови	0,05	4
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	0,1	1
A09.05.125	Исследование уровня протеина С в крови	0,3	2
A09.05.126	Исследование протеина S в крови	0,3	2
A09.05.182	Исследование уровня прекалликреина в крови	0,001	1
A09.05.183	Исследование уровня высокомолекулярного кининогена в крови	0,001	1
A09.05.184	Определение активности фактора XII в сыворотке крови	0,1	1

A09.05.185	Определение активности фактора XI в сыворотке крови	0,1	1
A09.05.186	Определение активности фактора X в сыворотке крови	0,05	1
A09.05.187	Определение активности фактора IX в сыворотке крови	0,05	1
A09.05.188	Определение активности фактора VIII в сыворотке крови	0,3	1
A09.05.189	Определение активности фактора VII в сыворотке крови	0,05	1
A09.05.190	Определение активности фактора V в сыворотке крови	0,05	1
A09.05.214	Исследование уровня гомоцистеина в крови	0,3	2
A09.05.220	Исследование уровня антигена фактора Виллебранда	0,3	3
A09.20.004	Анализ крови на тромбофилические мутации	0,1	1
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	0,1	1
A12.05.015	Исследование времени кровотоечения	0,3	1
A12.05.016	Исследование свойств сгустка крови	0,1	1
A12.05.017	Исследование агрегации тромбоцитов	0,3	1
A12.05.018	Исследование фибринолитической активности крови	0,1	1
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	0,3	1
A12.05.035	Исследование активности и свойств фактора Виллебранда в крови	0,3	3
A12.05.035.001	Определение фактора Виллебранда в тромбоцитах	0,01	1
A12.05.035.002	Анализ мультимеров фактора Виллебранда в плазме крови	0,05	1
A12.05.035.003	Коллагенсвязывающий тест	0,1	2
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	0,3	1
A12.05.040	Определение резистентности к активированному протеину С	0,1	1
A12.05.041	Определение полиморфизма G20210A протромбина	0,3	1
A12.05.042	Определение полиморфизма C677T метилентетрагидрофолат-редуктазы	0,3	1
A12.05.043	Тест с ядом змеи Рассела или Тайпана	0,3	2
A12.05.044	Определение активности фактора XIII в плазме крови	0,05	1
A12.05.045	Исследование уровня 2-антиплазмина в крови	0,05	1

A12.05.046	Исследование уровня ингибитора активаторов плазминогена (ИАП) в крови	0,05	1
A12.05.049	Определение активности ингибиторов к фактору VIII в плазме крови	0,05	1
A12.05.050	Определение активности ингибиторов к фактору IX в плазме крови	0,01	1
A12.05.051	Определение активности антигена тканевого активатора плазминогена в крови	0,05	1
A12.05.054	Исследование адгезии тромбоцитов	0,3	1
A12.06.010	Исследование антител к антигенам ядра клетки и ДНК	0,3	2
A12.06.014	Определение иммунных ингибиторов к факторам свертывания	0,01	2
A12.06.029	Исследование антител к кардиолипину в крови	0,3	2
A12.06.030	Исследование антител к фосфолипидам в крови	0,3	2
B03.005.003	Исследование сосудисто-тромбоцитарного первичного гемостаза	0,05	1
B03.005.004	Исследование коагуляционного гемостаза	0,05	1
B03.005.005	Исследование плазминовой (фибринолитической) системы	0,05	1
B03.005.009	Исследование крови для диагностики врожденного дефицита факторов свертывания	0,05	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,2	2
B03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	0,1	1
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,05	1
A03.19.002	Ректороманоскопия	0,05	1
A04.12.001.002	Дуплексное сканирование артерий почек	0,05	1
A04.12.018	Дуплексное сканирование транскраниальное артерий и вен	0,05	1
A04.12.019	Дуплексное сканирование транскраниальное артерий и вен с нагрузочными пробами	0,05	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,05	1

A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек и надпочечников	0,05	1
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)	0,01	1
A05.09.001	Магнитно-резонансная томография легких	0,01	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,01	1
A05.10.009	Магнитно-резонансная томография сердца	0,01	1
A05.12.004	Магнитно-резонансная ангиография (одна область)	0,02	1
A05.12.005	Магнитно-резонансная венография (одна область)	0,02	1
A05.14.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,01	1
A05.23.001	Электрэнцефалография	0,01	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,05	1
A05.28.002	Магнитно-резонансная томография почек	0,02	1
A05.30.004	Магнитно-резонансная томография органов малого таза	0,03	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
A05.30.008	Магнитно-резонансная томография шеи	0,01	1
A05.30.010	Магнитно-резонансная томография головы	0,01	1
A05.30.011	Магнитно-резонансная томография верхней конечности	0,01	1
A05.30.012	Магнитно-резонансная томография нижней конечности	0,01	1
A06.03.002	Компьютерная томография головы	0,05	1
A06.03.012	Компьютерная томография шеи	0,01	1
A06.03.021.001	Компьютерная томография верхней конечности	0,01	1
A06.03.036.001	Компьютерная томография нижней конечности	0,01	1
A06.04.017	Компьютерная томография сустава	0,01	1
A06.08.009.001	Спиральная компьютерная томография шеи	0,01	1
A06.09.005.001	Спиральная компьютерная томография грудной полости	0,01	1
A06.09.007	Рентгенография легких	0,01	1
A06.20.002	Компьютерная томография органов малого таза у женщин	0,01	1
A06.28.009.002	Спиральная компьютерная томография почек и надпочечников	0,01	1
A06.30.005	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,01	1
A06.30.007.001	Спиральная компьютерная томография забрюшинного пространства	0,01	1

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз

Код	Анатомо-терапевтическая химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
B01AA	Антагонисты витамина К	Аценокумарол	0,06	мг	6	84
		Варфарин		мг	3,75	52,5
B01AB	Группа гепарина	Антитромбин III	0,07	ЕД	1500	9000
		Гепарин натрия		МЕ	14400	129600
		Далтепарин натрия		МЕ	5000	70000
		Эноксапарин натрия		мг	60	5400
B02AA	Аминокислоты	Аминокапроновая кислота	0,02	мг	2000	6000
		Транексамовая кислота		мг	750	2250
B02BD	Факторы свертывания крови	Фактор свертывания крови IX	0,07	МЕ	500	500
		Фактор свертывания крови VII		МЕ	600	600
		Фактор свертывания крови VIII		МЕ	500	1000
		Фактор свертывания крови VIII+Фактор Виллебранда		МЕ	500	1000
		Факторы свертывания крови II, VII, IX и X в комбинации [Протромбиновый комплекс]		МЕ	500	1000
B02BX	Другие системные гемостатики	Эптаког альфа [активированный]	0,01	мг	1,2	3,6

Код	Анатомо-терапевтическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
B05AA	Кровезаменители и препараты плазмы крови	Этамзилат	0,01	мг	375	5250
H02AB	Глюкокортикоиды	Протеин	0,02	мл	500	2500
		Гидрокортизон		мг	25	25
		Бетаметазон		мг	5	5

4. Кровь и ее компоненты

Наименование компонента крови	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
Свежезамороженная плазма, полученная методом афереза, карантинизированная	0,01	мл	150	300

* - 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-терапевтической 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 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 28.11.2011, № 48, ст. 6724; 25.06.2012, № 26, ст. 3442)).

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным законом от 17.07.1999 № 178-ФЗ «О государственной социальной помощи» (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, № 29, ст. 3699; 2004, № 35, ст. 3607; 2006, № 48, ст. 4945; 2007, № 43, ст. 5084; 2008, № 9, ст. 817; 2008, № 52, ст. 3410; № 29, ст. 6224; 2009, № 18, ст. 2152; № 30, ст. 3739; № 52, ст. 6417; 2010, № 50, ст. 6603; 2011, № 27, ст. 3880; 2012, № 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 которых 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 № 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006 № 8322).