



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

ПРИКАЗ

МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ЗАРЕГИСТРИРОВАНО

Регистрационный № 85699

от 25 марта 2026 г.

12 февраля 2026 г.

87н

**Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым
при пароксизмальной ночной гемоглобинурии
(диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)**

В соответствии с пунктом 4 части 1 статьи 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» и подпунктом 5.2.18 пункта 5 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608, п р и к а з ы в а ю:

1. Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при пароксизмальной ночной гемоглобинурии (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 1 ноября 2022 г. № 713н «Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при пароксизмальной ночной гемоглобинурии (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 6 декабря 2022 г., регистрационный № 71383).

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от «12» сентября 2026 г. № 87Н

**СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ НОЧНОЙ ГЕМОГЛОБИНУРИИ
(ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)**

Возрастная категория пациента: взрослые

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь, специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно, в дневном стационаре, стационарно

Форма оказания медицинской помощи: экстренная, неотложная, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра):

D59.5 Пароксизмальная ночная гемоглобинурия [Маркифавы-Микели]

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,03	1
1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A08.05.001	Цитологическое исследование мазка костного мозга (миелограмма)	0,075	1
A08.05.002.001	Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала костного мозга с применением иммуногистохимических методов	0,075	1
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,075	1
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	0,075	1
A12.05.008	Непрямой антиглобулиновый тест (тест Кумбса)	0,06	1
A12.05.009	Прямой антиглобулиновый тест (прямая проба Кумбса)	0,075	1

A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	0,075	1
A12.05.013	Цитогенетическое исследование (кариотип)	0,06	1
A12.30.012.012	Иммунофенотипирование клеток периферической крови для диагностики пароксизмальной ночной гемоглобинурии расширенной панелью маркеров, включая FLAER (флюоресцентно-меченый аэролизин)	0,075	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,075	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,075	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,075	1

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	0,075	1
A04.12.002.002	Ультразвуковая доплерография вен нижних конечностей	0,075	1
A04.12.025	Ультразвуковая доплерография сосудов брыжейки	0,075	1
A04.12.026	Дуплексное сканирование нижней полой вены и вен портальной системы	0,075	1

A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,075	1
A05.12.006	Магнитно-резонансная ангиография с контрастированием (одна область)	0,045	1
A11.05.002	Получение цитологического препарата костного мозга путем пункции	0,075	1
A11.05.003	Получение гистологического препарата костного мозга	0,075	1

2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением

2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,15	1
B01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	0,16	76
B01.005.003	Ежедневный осмотр врачом-гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,84	57
B04.005.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-гематолога	1	3

2.2. 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	0,8	2
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	0,8	2
A09.05.080	Исследование уровня фолиевой кислоты в сыворотке крови	0,8	1
A12.05.008	Непрямой антиглобулиновый тест (тест Кумбса)	0,4	11
A12.05.009	Прямой антиглобулиновый тест (прямая проба Кумбса)	0,8	2
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	0,8	2
A12.06.060	Определение уровня витамина В12 (цианокобаламин) в крови	0,8	1
A12.30.012.012	Иммунофенотипирование клеток периферической крови для диагностики пароксизмальной ночной гемоглобинурии расширенной панелью маркеров, включая FLAER (флюоресцентно-меченый аэролизин)	1	2
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,8	4
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,8	4

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	0,13	2

2.4. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A18.05.012	Гемотрансфузия	0,45	17

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 (международное, непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
B01AB	Группа гепарина					

		Далгепарин натрия	0,031	тыс.анти-Ха МЕ	14	448
		Надропарин кальция	0,12	анти-Ха МЕ	13 300	425 600
		Парнапарин натрия	0,031	анти-Ха МЕ	12 800	409 600
		Эноксапарин натрия	0,12	тыс.анти-Ха МЕ	14	448
В03ВА	Витамин В12 (цианокобаламин и его аналоги)					
		Цианокобаламин	0,8	мкг	200	4 000
L04AA	Селективные иммунодепрессанты					
		Пэгцетакоплан	0,15	мг	1 080	112 320
		Экулизумаб	0,13	мг	600	2 400
		Экулизумаб	0,62	мг	900	20 700
L04AJ	Ингибиторы комплемента					
		Равулизумаб	0,0093	мг	2 700	2 700
		Равулизумаб	0,074	мг	3 300	23 100

4. Компоненты крови

Наименование компонента крови	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
Отмытые эритроциты	0,0076	единица	1	17
Эритроцитная взвесь лейкоредуцированная	0,2	единица	1	17
Эритроцитная взвесь лейкоредуцированная, облученная	0,2	единица	1	17
Эритроцитная взвесь лейкоредуцированная, полученная методом афереза	0,0076	единица	1	17
Эритроцитная взвесь лейкоредуцированная, полученная методом афереза, облученная	0,0076	единица	1	17
Эритроцитная взвесь размороженная, отмытая	0,0076	единица	1	17
Эритроцитная взвесь с удаленным лейкотромбоцитным слоем	0,0076	единица	1	17
Эритроцитная взвесь с удаленным лейкотромбоцитным слоем, облученная	0,0076	единица	1	17

5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания, имеющие государственную регистрацию

5.1. Лечебное питание		
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	0,41	59