

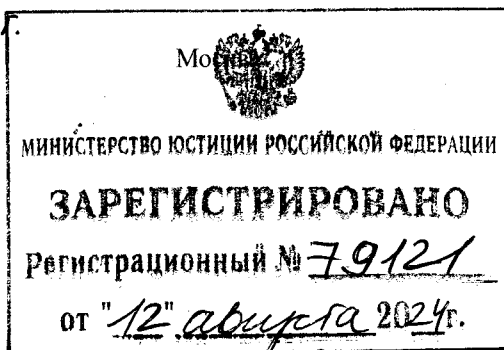


МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

П Р И К А З

10 июля 2024

№ 352Н



**Об утверждении стандартов медицинской помощи взрослым
при гемофилии А, В**

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:

Утвердить:

стандарт медицинской помощи взрослым при гемофилии А (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению № 1;

стандарт медицинской помощи взрослым при гемофилии В (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению № 2.

Министр

М.А. Мурашко

Приложение № 1

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от «10» окт 2024 г. № 352н

**СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ ГЕМОФИЛИИ А
(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: 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):

D66 Наследственный дефицит фактора VIII

1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, 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	0,0005	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,00045	1
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,00045	1
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,0017	1
V01.053.001	Прием (осмотр, консультация) врача-уролога первичный	0,0002	1
V01.057.001	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга первичный	0,0013	1
V01.065.007	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога первичный	0,0017	1
1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.291	Определение активности ингибиторов к фактору VIII в плазме крови	0,005	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,005	1

V03.005.009	Исследование крови для диагностики врожденного дефицита факторов свертывания	0,005	1
V03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	0,005	1
1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,00045	1
A03.17.002.002	Тонкокишечная эндоскопия видеокапсульная	0,00025	1
A03.18.001.006	Толстокишечная эндоскопия видеокапсульная	0,00025	1
A04.04.001	Ультразвуковое исследование сустава	0,00045	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,00085	1
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевыводящих путей	0,00045	1
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,00085	1
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)	0,0021	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,00025	1
A06.04.003	Рентгенография локтевого сустава	0,00053	1

A06.04.004	Рентгенография лучезапястного сустава	0,000034	1
A06.04.005	Рентгенография коленного сустава	0,00077	1
A06.04.010	Рентгенография плечевого сустава	0,00017	1
A06.04.011	Рентгенография тазобедренного сустава	0,00039	1
A06.04.012	Рентгенография голеностопного сустава	0,00077	1
A06.04.017	Компьютерная томография сустава	0,0002	1
A06.09.005	Компьютерная томография органов грудной полости	0,00025	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,00045	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	0,035	1
B01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	0,035	11
B01.005.003	Ежедневный осмотр врачом-гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,6	20
B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,14	1

V01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	0,14	3
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,06	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,06	1
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,06	1
V01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,06	1
V01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,5	1
V01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)	0,5	1
V01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,1	21
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	1	1
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	1	1

B01.053.001	Прием (осмотр, консультация) врача-уролога первичный	0,03	1
B01.053.002	Прием (осмотр, консультация) врача-уролога повторный	0,03	1
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,14	4
B01.057.001	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга первичный	0,18	1
B01.057.002	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга повторный	0,18	1
B01.065.007	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога первичный	1	1
B01.065.008	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога повторный	1	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,028	1
B04.005.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-гематолога	1	2

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.188	Определение активности фактора VIII в сыворотке крови	1	3
A09.05.291	Определение активности ингибиторов к фактору VIII в плазме крови	1	3

V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	1	4
V03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	0,18	2
2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,06	4
A03.17.002.002	Тонкокишечная эндоскопия видеокапсульная	0,03	2
A03.18.001.006	Толстокишечная эндоскопия видеокапсульная	0,03	2
A04.04.001	Ультразвуковое исследование сустава	0,06	3
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,12	4
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевыводящих путей	0,06	2
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,12	4
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)	0,3	2
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,03	4
A06.04.003	Рентгенография локтевого сустава	0,072	2

A06.04.004	Рентгенография лучезапястного сустава	0,0036	2
A06.04.005	Рентгенография коленного сустава	0,11	2
A06.04.010	Рентгенография плечевого сустава	0,018	2
A06.04.011	Рентгенография тазобедренного сустава	0,05	2
A06.04.012	Рентгенография голеностопного сустава	0,11	2
A06.04.017	Компьютерная томография сустава	0,03	2
A06.09.005	Компьютерная томография органов грудной полости	0,03	2
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,06	3

2.4. 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
A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	0,018	1
A16.12.063	Установка порта в центральную вену	0,002	1

2.5. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.04.004	Внутрисуставное введение лекарственных препаратов	0,069	5
A17.04.001	Электрофорез лекарственных препаратов при заболеваниях суставов	0,069	17
A17.30.016	Воздействие высокочастотными электромагнитными полями (индуктотермия)	0,041	17
A17.30.017	Воздействие электрическим полем ультравысокой частоты (ЭП УВЧ)	0,041	17
A17.30.019	Воздействие переменным магнитным полем (ПеМП)	0,055	17
A18.05.012	Гемотрансфузия	0,012	8
A19.04.001	Лечебная физкультура при заболеваниях и травмах суставов	0,14	29
A22.04.002	Воздействие ультразвуком при заболеваниях суставов	0,069	17
B04.070.001	Школа психологической профилактики для пациентов и родственников	0,028	1

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

Код	Аналого-терапевтическая-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата (международное, или 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
B02AA	Аминокислоты					
		Транексамовая кислота	0,018	мг	15	150
		Транексамовая кислота	0,042	г	3	30
B02BC	Гемостатические средства для местного применения					
		Фибриноген+тромбин	0,03	шт	5	10
B02BD	Факторы свертывания крови					
		Антиингибиторный коагулянтный комплекс	0,028	ЕД	4 200	655 200
		Антиингибиторный коагулянтный комплекс	0,03	тыс.ЕД	7	126
		Лоноткоког альфа	0,0015	МЕ	16 800	302 400
		Лоноткоког альфа	0,058	МЕ	3 500	420 000
		Лоноткоког альфа	0,026	МЕ	5 600	100 800

	Мороктоког альфа	0,0046	ME	16 800	302 400
	Мороктоког альфа	0,027	ME	2 450	382 200
	Мороктоког альфа	0,077	ME	5 600	100 800
	Октоког альфа	0,0046	ME	16 800	302 400
	Октоког альфа	0,027	ME	2 450	382 200
	Октоког альфа	0,077	ME	5 600	100 800
	Руриктоког альфа пэгол	0,058	ME	3 500	364 000
	Симоктоког альфа (фактор свертывания крови VIII человеческого рекомбинантный)	0,0046	ME	16 800	302 400
	Симоктоког альфа (фактор свертывания крови VIII человеческого рекомбинантный)	0,058	ME	2 450	382 200
	Симоктоког альфа (фактор свертывания крови VIII человеческого рекомбинантный)	0,077	ME	5 600	100 800
	Туроктоког альфа	0,0015	ME	16 800	302 400
	Туроктоког альфа	0,0039	ME	2 450	382 200
	Туроктоког альфа	0,026	ME	5 600	100 800
	Фактор свертывания крови VIII	0,012	ME	16 800	302 400

		Фактор свертывания крови VIII	0,077	МЕ	2 275	384 475
		Фактор свертывания крови VIII	0,2	МЕ	5 600	100 800
		Фактор свертывания крови VIII	0,007	тыс.МЕ	7	2 555
		Фактор свертывания крови VIII+Фактор Виллебранда	0,0015	МЕ	16 800	302 400
		Фактор свертывания крови VIII+Фактор Виллебранда	0,026	МЕ	5 600	100 800
		Эптаког альфа [активированный]	0,03	мкг	37 800	453 600
		Эптаког альфа [активированный]	0,007	мкг	6 300	567 000
		Эфморктоког альфа	0,077	МЕ	3 500	364 000
B02BX	Другие гемостатические средства системного действия	Эмицизумаб	0,056	мг	105	5 460
		Эмицизумаб	0,22	мг	210	5 460
M01AE	Производные пропионовой кислоты	Ибупрофен	0,012	мг	400	4 000

M01AH	Коксиды						
	Целекоксиб	0,024	мг	400	4 000		
M09AX	Прочие препараты для лечения заболеваний костно-мышечной системы						
	Гиалуроновая кислота	0,069	мг	20	100		

4. Компоненты крови

Наименование компонента крови		Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
Свежезамороженная плазма		0,012	единица	2	8

5. Перечень медицинских изделий, имплантируемых в организм человека

Код	Наименование вида медицинского изделия	Усредненный показатель частоты предоставления	Среднее количество
273580	Порт инфузионный/инъекционный, имплантируемый	0,002	1
273630	Порт/катетер инфузионный/инъекционный, имплантируемый	0,018	1

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

6.1. Лечебное питание	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Наименование вида лечебного питания		
Основной вариант стандартной диеты	0,3	27

Приложение № 2

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от «10» окт 2024 г. № 352н

**СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ ГЕМОФИЛИИ В
(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: 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):

D67 Наследственный дефицит фактора IX

1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, 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	0,001	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,0009	1
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,0009	1
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,0034	1
V01.053.001	Прием (осмотр, консультация) врача-уролога первичный	0,0004	1
V01.057.001	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга первичный	0,0026	1
V01.065.007	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога первичный	0,0034	1
1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.292	Определение активности ингибиторов к фактору IX в плазме крови	0,01	1

В03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,01	1
В03.005.009	Исследование крови для диагностики врожденного дефицита факторов свертывания	0,01	1
В03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	0,01	1

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,0009	1
A03.17.002.002	Тонкокишечная эндоскопия видеокапсульная	0,0005	1
A03.18.001.006	Толстокишечная эндоскопия видеокапсульная	0,0005	1
A04.04.001	Ультразвуковое исследование сустава	0,0009	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,0017	1
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевыводящих путей	0,0009	1
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,0017	1
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)	0,0041	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,0005	1

A06.04.003	Рентгенография локтевого сустава	0,0011	1
A06.04.004	Рентгенография лучезапястного сустава	0,000068	1
A06.04.005	Рентгенография коленного сустава	0,0015	1
A06.04.010	Рентгенография плечевого сустава	0,00034	1
A06.04.011	Рентгенография тазобедренного сустава	0,00077	1
A06.04.012	Рентгенография голеностопного сустава	0,0015	1
A06.04.017	Компьютерная томография сустава	0,0004	1
A06.09.005	Компьютерная томография органов грудной полости	0,0005	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,0009	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
V01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	0,001	1
V01.005.003	Ежедневный осмотр врачом-гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,6	20

V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,14	1
V01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	0,14	3
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,059	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,06	1
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,059	1
V01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,06	1
V01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,5	1
V01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)	0,5	1
V01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,1	21
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	1	1

V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,99	1
V01.053.001	Прием (осмотр, консультация) врача-уролога первичный	0,03	1
V01.053.002	Прием (осмотр, консультация) врача-уролога повторный	0,03	1
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,14	4
V01.057.001	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга первичный	0,099	2
V01.057.002	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга повторный	0,18	2
V01.065.007	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога первичный	1	1
V01.065.008	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога повторный	0,99	1
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,028	1
V04.005.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-гематолога	1	2

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.187	Определение активности фактора IX в сыворотке крови	1	3

A09.05.292	Определение активности ингибиторов к фактору IX в плазме крови	1	3
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	1	4
B03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	0,18	2
2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,06	4
A03.17.002.002	Тонкокишечная эндоскопия видеокапсульная	0,03	2
A03.18.001.006	Толстокишечная эндоскопия видеокапсульная	0,03	2
A04.04.001	Ультразвуковое исследование сустава	0,06	3
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,12	4
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевыводящих путей	0,06	2
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,12	4
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)	0,3	2

A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,03	4
A06.04.003	Рентгенография локтевого сустава	0,072	2
A06.04.004	Рентгенография лучезапястного сустава	0,0036	2
A06.04.005	Рентгенография коленного сустава	0,11	2
A06.04.010	Рентгенография плечевого сустава	0,018	2
A06.04.011	Рентгенография тазобедренного сустава	0,05	2
A06.04.012	Рентгенография голеностопного сустава	0,11	2
A06.04.017	Компьютерная томография сустава	0,03	2
A06.09.005	Компьютерная томография органов грудной полости	0,03	2
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,06	3

2.4. 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
A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	0,09	1
A16.12.063	Установка порта в центральную вену	0,01	1