



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
<b>В03ВА</b>	<b>Витамин В12 (цианокобаламин и его аналоги)</b>					
		Цианокобаламин	0,8	мкг	200	4 000
<b>L04AA</b>	<b>Селективные иммунодепрессанты</b>					
		Пэгцетакоплан	0,15	мг	1 080	112 320
		Экулизумаб	0,13	мг	600	2 400
		Экулизумаб	0,62	мг	900	20 700
<b>L04AJ</b>	<b>Ингибиторы комплемента</b>					
		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