МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

14 ноября 2007 г.

N 705

ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С НАСЛЕДСТВЕННЫМ ДЕФИЦИТОМ ФАКТОРА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ VIII, ДЕФИЦИТОМ ФАКТОРА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ IX, БОЛЕЗНЬЮ ВИЛЛЕБРАНДА

В соответствии со ст. 38 Основ законодательства Российской Федерации об охране здоровья граждан от 22 июля 1993 г. N 5487-1 (Ведомости Съезда народных депутатов Российской Федерации и Верховного Совета Российской Федерации, 1993, N 33, ст. 1318; Собрание законодательства Российской Федерации, 2004, N 35, ст. 3607) приказываю:

- 1. Утвердить прилагаемый стандарт медицинской помощи больным с наследственным дефицитом фактора свертывания крови VIII, дефицитом фактора свертывания крови IX, болезнью Виллебранда.
- 2. Рекомендовать руководителям государственных и муниципальных медицинских организаций использовать стандарт медицинской помощи больным с наследственным дефицитом фактора свертывания крови VIII, дефицитом фактора свертывания крови IX, болезнью Виллебранда при оказании амбулаторно-поликлинической помощи.

Заместитель Министра В.СТАРОДУБОВ

УТВЕРЖДЕН приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 14 ноября 2007 г. N 705

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С НАСЛЕДСТВЕННЫМ ДЕФИЦИТОМ ФАКТОРА VIII, С НАСЛЕДСТВЕННЫМ ДЕФИЦИТОМ ФАКТОРА IX, БОЛЕЗНЬЮ ВИЛЛЕБРАНДА

1. Модель пациента:

Категория возрастная: взрослые, дети

Нозологическая форма: наследственный дефицит фактора VIII, наследственный дефицит фактора IX

Код по МКБ-10: D66, D67

Фаза: любая Стадия: любая

Осложнения: вне зависимости от осложнений, а также при наличии ингибиторов к факторам VIII или IX

Условия оказания: амбулаторно-поликлиническая помощь

1.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота	Среднее
		предоставления	количество
A01.31.009	Сбор анамнеза и жалоб	1	1
	общетерапевтический		

10101515		1,	
A01.31.010	Визуальный осмотр общетерапевтический	1	1
A01.31.011	Пальпация общетерапевтическая	1	1
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	1
B01.005.01	Прием (осмотр,	1	1
2011000101	консультация) врача-		
	гематолога первичный		
A01.050.03	Прием (осмотр,	0,9	1
	консультация) врача-		
	ортопеда первичный		
B01.057.01	Прием (осмотр,	0,1	1
	консультация) врача-		
	хирурга первичный		
B01.067.01	Прием (осмотр,	0,1	1
	консультация) врача-		
	стоматолога хирурга		
	первичный		
B01.053.01	Прием (осмотр,	0,2	1
	консультация) врача-		
	уролога первичный		
B01.023.01	Прием (осмотр,	0,05	1
	консультация) врача-		
	невропатолога первичный		
A02.04.003	Измерение подвижности	0,9	1
	суставов (углометрия)		
A06.04.016	Рентгенография	0,1	1
	бедренного сустава		
A06.04.006	Рентгенография	0,9	1
	коленного сустава		
A06.04.004	Рентгенография	0,7	1
	локтевого сустава		
A06.04.017	Рентгенография	0,8	1
	голеностопного сустава		
A06.04.015	Рентгенография	0,3	1
	плечевого сустава		
A06.04.005	Рентгенография	0,3	1
10000000	лучезапястного сустава	2.24	
A06.03.006	Рентгенография всего	0,01	1
	черепа в одной и более		
100.04.004	проекциях	0.4	
A06.31.001	Обзорный снимок брюшной	0,1	1
	полости и органов		
A04.04.001	Малого таза	0,1	1
A04.04.001	Ультразвуковое	0, 1	'
A04.01.001	исследование суставов Ультразвуковое	0,1	1
A04.01.001	исследование мягких	0, 1	'
	тканей		
A03.16.001	Эзофагогастродуодено-	0,05	1
A03.10.001	скопия	0,03	'
A06.03.002	Компьютерная томография	0,01	1
A00.03.00Z	головы	0,01	
A05.23.002	Магнитно-резонансная	0,01	1
AUU.2U.UU2	томография центральной	0,01	'
	нервной системы и		
	головного мозга		
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1
A08.05.003	Исследование уровня	1	1
A00.00.000	эритроцитов в крови	'	'
	Tohithorings a whosh		

A08.05.004	Исследование уровня	1	1
	лейкоцитов в крови		
A08.05.005	Исследование уровня	1	1
	тромбоцитов в крови		
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов	1	1
	в крови (подсчет		
	формулы крови)		
A09.05.003	Исследование уровня	1	1
	общего гемоглобина		
	в крови		
A12.05.001	Исследование оседания	1	1
	эритроцитов		
A04.28.001	Ультразвуковое	0,2	1
	исследование почек		
A04.28.002	Ультразвуковое	0,2	1
	исследование мочевого		
	пузыря		
A04.31.003	Ультразвуковое	0,1	1
	исследование		
	забрюшинного		
	пространства		
B03.016.06	Анализ мочи общий	0,2	1
A11.12.009	Взятие крови из	1	1
	периферической вены		
A12.05.052	Определение активности	1	1
	ингибиторов к фактору		
	VIII		
A12.05.053	Определение активности	1	1
	ингибиторов к фактору		
	IX		
A09.05.049	Исследование уровня	1	1
	факторов свертывания		
	в крови		
A09.05.193	Определение активности	1	1
	фактора IX		
A09.05.194	Определение активности	1	1
	фактора VIII		
A12.05.017	Исследование агрегации	1	1
	тромбоцитов		
A12.05.038	Исследование активности	1	1
	и свойств фактора		
	Виллебранда в крови		
A12.05.042	Активированное	1	1
	частичное		
	тромбопластиновое		
	время (АЧТВ)		

2. Модель пациента:

Категория возрастная: взрослые, дети

Нозологическая форма: наследственный дефицит фактора VIII, наследственный дефицит фактора IX

. Код по МКБ-10: D66, D67

Фаза: кровотечение или кровоизлияние любой локализации

Стадия: любая

Осложнения: вне зависимости от осложнений, в том числе при наличии ингибиторов к факторам VIII или IX

Условия оказания: амбулаторно-поликлиническая помощь

2.1. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 12 МЕСЯЦЕВ

Код	Наименование	Частота	Среднее
10100=000		предоставления	количество
A01.005.002	Прием (осмотр,	1	2
	консультация) врача-		
	гематолога повторный		
B04.005.02	Школа для больных	1	1
	гемофилией		
A02.04.003	Измерение подвижности	0,9	1
	сустава (углометрия)		
A02.04.002	Измерения объема	0,9	1
	сустава		
A02.12.001	Исследование пульса	1	2
A02.09.001	Измерение частоты	1	1
	дыхания		
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.12.002	Измерение артериального	1	2
	давления на		
	периферических артериях		
A16.04.002	Терапевтическая	0,1	1
	аспирация содержимого	,	
	сустава		
A16.08.006	Механическая остановка	0,1	1
	кровотечения (передняя		
	и задняя тампонада		
	носа)		
A11.12.003	Внутривенное введение	1	2
	лекарственных средств		
A06.04.006	Рентгенография	0,9	1
7100.0 1.000	коленного сустава	0,0	
A06.04.016	Рентгенография	0,1	1
7100.04.010	бедренного сустава	0,1	'
A06.04.004	Рентгенография	0,7	1
700.04.004	локтевого сустава	0,7	'
A06.04.017	Рентгенография	0,8	1
700.04.017	голеностопного сустава	0,0	'
A06.04.015	Рентгенография	0,3	2
700.04.013	плечевого сустава	0,3	_
A06.04.005	Рентгенография	0,1	2
A00.04.003	лучезапястного сустава	0,1	2
A04.04.001	Ультразвуковое	0,1	2
A04.04.00 I	исследование суставов	0,1	2
A04.01.001	·	0.1	2
A04.01.001	Ультразвуковое исследование мягких	0,1	2
	тканей		
A09.05.194		1	2
A09.05.194	Определение активности	1	2
A00 05 400	фактора VIII	4	
A09.05.193	Определение активности	1	2
110.05.050	фактора IX	0.4	4
A12.05.052	Определение активности	0,1	1
	ингибиторов к фактору		
A40.05.050	VIII	0.4	1
A12.05.053	Определение активности	0,1	1
	ингибиторов к фактору		
110.05.515	IX		
A12.05.042	Активированное	1	2
	частичное		
	тромбопластиновое		
	время (АЧТВ)		
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1
A08.05.004	Исследование уровня	1	1
	лейкоцитов в крови		

A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет	1	1
A09.05.003	формулы крови) Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	2
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	2
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	1
B03.016.06	Анализ мочи общий	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	0,1	1
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевого пузыря	0,1	1
A06.31.001	Обзорный снимок брюшной полости и органов малого таза	0,1	1
A04.31.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,1	1
B01.050.04	Прием (осмотр, консультация) врача- ортопеда повторный	0,9	1
B01.057.02	Прием (осмотр, консультация) врача- хирурга повторный	0,1	1
B01.067.02	Прием (осмотр, консультация) врачастоматолога хирурга повторный	0,1	1
B01.053.02	Прием (осмотр, консультация) врача- уролога повторный	0,2	1
B01.023.02	Прием (осмотр, консультация) врачаневропатолога повторный	0,05	1
A03.16.001	Эзофагогастродуодено- скопия	0,05	1
A06.03.002	Компьютерная томография головы	0,01	1
A05.23.002	Магнитно-резонансная томография центральной нервной системы и головного мозга	0,01	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	2
A13.30.003	Психологическая адаптация	1	1

Фармакотера-	ATX	Международное	Частота	ОДД	ЭКД
певтическая	группа	непатентованное	назначения	<**>	<***>
группа	<*>	наименование			
Средства, влияющие на кровь		1			
Факторы свертывания		1			
	крови				

		Фактор	0,4	6000 ЕД	24000 ЕД
		свертывания крови VIII (**)			
		Фактор свертывания крови IX (**)	0,2	10000 ЕД	40000 ЕД
		Факторы свертывания II, VII, IX и X в комбинации	0,5	12000 ЕД	24000 ЕД
		Факторы свертывания II, IX и X в комбинации	0,5	9000 ЕД	36000 ЕД
		Октоког альфа (**)	0,07	8000 ЕД	32000 ЕД
		Эптаког альфа (активирован- ный) (**)	0,07	1080 КЕД	4320 КЕД
Гормоны и средст эндокринную сист		щие на	0,2		
	Неполовь синтетиче субстанц антигорм	ии и	1		
		Десмопрессин (*)	1	60 мкг	2400 мкг

- (*) Лекарственные средства предоставляются в установленном порядке в соответствии с Перечнем лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи.
- (**) Лекарственные средства предоставляются в установленном порядке в соответствии с Перечнем лекарственных средств, предназначенных для лечения больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, миелолейкозом, рассеянным склерозом, а также после трансплантации органов и (или) тканей.

3. Модель пациента:

Категория возрастная: взрослые, дети

Нозологическая форма: наследственный дефицит фактора VIII, наследственный дефицит фактора IX

Код по МКБ-10: D66, D67

Фаза: профилактика кровотечений и кровоизлияний

Стадия: любая

Осложнения: без осложнений

Условия оказания: амбулаторно-поликлиническая помощь

3.1. ПРОФИЛАКТИКА ИЗ РАСЧЕТА 12 МЕСЯЦЕВ

Код	Наименование	Частота	Среднее
		предоставления	количество
B01.005.02	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	1	12
B01.05.003	Прием (осмотр, консультация) врача- ортопеда первичный	0,9	2

<*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<**> Ориентировочная дневная доза.

<***> Эквивалентная курсовая доза.

B01.057.01	Прием (осмотр,	0,1	2
B01.037.01	консультация) врача-	0,1	2
	хирурга первичный		
B01.067.01	Прием (осмотр,	0,1	2
	консультация) врача-		
	стоматолога хирурга		
	первичный		
B01.053.01	Прием (осмотр,	0,2	2
	консультация) врача-		
Do. / 200 0./	уролога первичный		
B01.023.01	Прием (осмотр,	0,05	2
	консультация) врача-		
A02.04.003	невропатолога первичный	0,9	2
AU2.U4.UU3	Измерение подвижности суставов (углометрия)	0,9	2
A06.04.016	Рентгенография	0,1	2
A00.04.010	бедренного сустава	0, 1	2
A06.04.006	Рентгенография	0,9	2
7.00.04.000	коленного сустава	0,0	
A06.04.004	Рентгенография	0,7	2
7100.04.004	локтевого сустава	0,7	-
A06.04.017	Рентгенография	0,8	2
	голеностопного сустава	0,0	_
A06.04.015	Рентгенография	0,3	2
	плечевого сустава		
A06.04.005	Рентгенография	0,3	2
	лучезапястного сустава		
A06.03.006	Рентгенография всего	0,01	2
	черепа в одной и более		
	проекциях		
A06.31.001	Обзорный снимок брюшной	0,1	2
	полости и органов		
	малого таза		
A04.04.001	Ультразвуковое	0,1	2
	исследование суставов		_
A04.01.001	Ультразвуковое	0,1	2
	исследование мягких		
100 10 001	тканей	0.05	
A03.16.001	Эзофагогастродуодено-	0,05	2
A06.03.002	СКОПИЯ	0.01	2
A06.03.002	Компьютерная томография головы	0,01	2
A05.23.002	Магнитно-резонансная	0,01	2
A05.23.002	томография центральной	0,01	2
	нервной системы и		
	головного мозга		
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	2
A08.05.003	Исследование уровня	1	2
7.100.100.1000	эритроцитов в крови	·	_
A08.05.004	Исследование уровня	1	2
	лейкоцитов в крови	-	
A08.05.005	Исследование уровня	1	2
	тромбоцитов в крови		
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов	1	2
	в крови (подсчет		
	формулы крови)		
A09.05.003	Исследование уровня	1	2
	общего гемоглобина		
	в крови		
A12.05.001	Исследование оседания	1	2
	эритроцитов		

A04.28.001	Ультразвуковое	0,2	2
A04.28.002	исследование почек Ультразвуковое исследование мочевого	0,2	2
A04.31.003	лузыря Ультразвуковое исследование забрюшинного	0,1	2
D00 040 00	пространства	0.0	0
B03.016.06 A11.12.009	Анализ мочи общий Взятие крови из периферической вены	0,2	6
A12.05.052	Определение активности ингибиторов к фактору VIII	1	2,4
A12.05.053	Определение активности ингибиторов к фактору IX	1	2,4
A09.05.049	Исследование уровня факторов свертывания в крови	1	2
A09.05.193	Определение активности фактора IX	1	6
A09.05.194	Определение активности фактора VIII	1	6
A12.05.017	Исследование агрегации тромбоцитов	1	2
A12.05.038	Исследование активности и свойств фактора Виллебранда в крови	1	2
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	1	2
B04.005.02	Школа для больных гемофилией	1	2
A02.01.001	Измерение массы тела	1	2
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных средств	1	144
A13.30.003	Психологическая адаптация	1	2

Фармакотера-	ATX	Международное	Частота	ОДД	ЭКД
певтическая	группа	непатентованное	назначения	<**>	<***>
группа	<*>	наименование			
Средства, влияюь	цие на кро	ВЬ	1		
	Факторы	свертывания	1		
	крови				
		Фактор свертывания крови VIII (**)	0,7	1200 ЕД	240000 ЕД
		Октоког альфа (**)	0,1	1500 ЕД	252000 ЕД
		Фактор свертывания крови IX (**)	0,2	1200 ЕД	140000 ЕД

<*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация. <**> Ориентировочная дневная доза. <***> Эквивалентная курсовая доза.

- (*) Лекарственные средства предоставляются в установленном порядке в соответствии с Перечнем лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи.
- (**) Лекарственные средства предоставляются в установленном порядке в соответствии с Перечнем лекарственных средств, предназначенных для лечения больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, миелолейкозом, рассеянным склерозом, а также после трансплантации органов и (или) тканей.

4. Модель пациента:

Категория возрастная: взрослые, дети

Нозологическая форма: наследственный дефицит фактора VIII; наследственный дефицит IX

Код по МКБ-10: D66; D67

Фаза: элиминация антител к факторам VIII и IX (индукция иммунной толерантности)

Стадия: любая

Осложнения: наличие ингибиторов (антител) к факторам VIII и IX, частые кровотечения

Условия оказания: амбулаторно-поликлиническая помощь

4.1. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 12 МЕСЯЦЕВ (***)

Код	Наименование	Частота	Среднее
		предоставления	количество
A01.31.009	Сбор анамнеза и жалоб	1	48
	общетерапевтический		
A01.31.010	Визуальный осмотр	1	48
	общетерапевтический		
A02.04.003	Измерение подвижности	0,3	12
	сустава (углометрия)		
A02.04.002	Измерение объема	0,9	12
	сустава		
A02.12.001	Исследование пульса	1	48
A02.10.002	Измерение частоты	1	48
	сердцебиения		
A02.09.001	Измерение частоты	1	48
	дыхания		
A02.01.001	Измерение массы тела	1	48
A02.12.002	Измерение артериального	1	48
	давления на		
	периферических артериях		
A02.31.001	Термометрия общая	1	48
A01.31.011	Пальпация	1	24
	общетерапевтическая		
A01.31.012	Аускультация	1	24
	общетерапевтическая		
A01.31.016	Перкуссия	1	24
	общетерапевтическая		
A06.04.016	Рентгенография	0,1	2
	бедренного сустава		
A06.04.006	Рентгенография	0,6	6
	коленного сустава		
A06.04.004	Рентгенография	0,5	6
	локтевого сустава		
A06.04.017	Рентгенография	0,5	6
	голеностопного сустава		
A06.04.015	Рентгенография	0,3	4
	плечевого сустава		
A06.04.005	Рентгенография	0,1	2
	лучезапястного сустава		

A00 00 000	Dourse de la seco	0.05	
A06.03.006	Рентгенография всего	0,05	2
	черепа в одной и более		
A11.05.001	проекциях	1	6
	Взятие крови из пальца		
A08.05.004	Исследование уровня	1	6
100.05.000	лейкоцитов в крови	4	
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов	1	6
	в крови (подсчет		
100 05 000	формулы крови)		
A09.05.003	Исследование уровня	1	6
	общего гемоглобина		
A00 05 055	в крови	4	
A09.05.055	Исследование уровня	1	4
	сывороточных		
	иммуноглобулинов в		
A40.00.004.000	крови	4	4
A12.06.001.002	Исследование CD4+	1	4
A40.0F.004	лимфоцитов	4	
A12.05.001	Исследование оседания	1	6
A00 05 000	эритроцитов	4	
A08.05.003	Исследование уровня	1	6
A00 05 005	эритроцитов в крови	4	
A08.05.005	Исследование уровня	1	6
D02 04C 0C	тромбоцитов в крови	4	
B03.016.06	Анализ мочи общий	1	6
A04.28.001	Ультразвуковое	0,2	8
1010000	исследование почек	0.4	
A04.28.002	Ультразвуковое	0,1	6
	исследование мочевого		
A O 4 O 4 O O O	пузыря	0.0	
A04.31.003	Ультразвуковое	0,2	6
	исследование		
	забрюшинного		
B01.050.04	пространства	0,7	12
DU1.030.04	Прием (осмотр, консультация) врача-	0,7	12
	ортопеда повторный		
B01.057.02	Прием (осмотр,	0,3	12
D01.037.02	консультация) врача-	0,3	12
	хирурга повторный		
B01.067.02	Прием (осмотр,	0,2	12
D01.007.02	консультация) врача-	0,2	12
	стоматолога хирурга		
	повторный		
B01.053.02	Прием (осмотр,	0,2	6
201.000.02	консультация) врача-	0,2	ľ
	уролога повторный		
B01.023.02	Прием (осмотр,	0,05	6
2011020102	консультация) врача-	0,00	ľ
	невропатолога повторный		
A03.16.001	Эзофагогастродуодено-	0,3	6
	скопия	0,0	
A06.03.002	Компьютерная томография	0,05	4
	головы	2,30	['
A05.23.002	Магнитно-резонансная	0,05	4
	томография центральной	2,30	['
	нервной системы и		
	головного мозга		
		0.4	12
A11.04.004	Внутрисуставное	[0, 1	
A11.04.004	Внутрисуставное введение лекарственных	0,1	12

A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	144
A13.30.003	Психологическая адаптация	1	48
A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	0,3	1
A18.05.007	Иммуносорбция	0,1	10
A18.05.001	Плазмаферез	0,4	10
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных средств	1	546

Фармакотера- певтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <**>	ЭКД <***>
Средства, влияю	Средства, влияющие на кровь				
	Факторы крови	свертывания	1		
		Фактор свертывания крови VIII (**)	0,15	7875 ME	1890000 ME
		Фактор свертывания крови IX (**)	0,01	7875 ME	1890000 ME
		Факторы свертывания II, VII, IX и X в комбинации	0,5	6000 ЕД	36000 ЕД
	Факторы свертывания II, IX и X в комбинации		0,5	10000 ЕД	40000 ЕД
		Эптаког альфа (активирован- ный) (**)	0,05	720 КЕД	8640 КЕД
	Растворы, электролиты, средства коррекции кислотного равновесия,		0,5		
		иты, средства и кислотного ия	1		
		Натрия хлорид	1	500 мл	2000 мл
		Кальция хлорид	1	10 мл	40 мл
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему		щие на	0,2		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны		1		
		Преднизолон (*)	1	60 мг	360 мг

<*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<**> Ориентировочная дневная доза.

<***> Эквивалентная курсовая доза.

^(*) Лекарственные средства предоставляются в установленном порядке в соответствии с Перечнем лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи.

- (**) Лекарственные средства предоставляются в установленном порядке в соответствии с Перечнем лекарственных средств, предназначенных для лечения больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, миелолейкозом, рассеянным склерозом, а также после трансплантации органов и (или) тканей.
- (***) Включение пациентов в программу лечения и подбор доз лекарственных средств осуществляется в индивидуальном порядке.

Консервированная кровь человека и ее компоненты

Наименование	Частота	Среднее
	предоставления	количество
Плазма свежезамороженная из дозы	0,1	8 доз
крови		

5. Модель пациента:

Категория возрастная: взрослые, дети

Нозологическая форма: болезнь Виллебранда

Код по МКБ-10: D68.0

Фаза: кровотечение или кровоизлияние любой локализации

Стадия: любая

Осложнения: вне зависимости от осложнений

Условия оказания: амбулаторно-поликлиническая помощь

5.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота	Среднее количество		
A01.31.009	Сбор анамнеза и жалоб общетерапевтический	предоставления 1	2		
A01.31.010	Визуальный осмотр общетерапевтический	1	2		
A01.31.011	Пальпация общетерапевтическая	1	2		
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	2		
B01.001.01	Прием (осмотр, консультация) врача- гинеколога первичный	0,5	1		
B01.028.01	Прием (осмотр, 0,6 консультация) врача оториноларинголога первичный		1		
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков	Ультразвуковое 0,3 исследование матки			
A03.20.003	Гистероскопия	0,3	1		
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1		
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	1		
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	1		
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	1		
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	1		
A12.05.052	Определение активности ингибиторов к фактору VIII	0,1	1		

A12.05.053	Определение активности ингибиторов к фактору Виллебранда	0,1	1
A09.05.193	Определение активности фактора IX	1	1
A09.05.194	Определение активности фактора VIII	1	1
A12.05.017	Исследование агрегации тромбоцитов	1	1
A12.05.038	Исследование активности и свойств фактора Виллибранда в крови	1	1
A09.05.227	Исследование уровня антигена фактора Виллебранда	1	1
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	1	1
A12.05.038.001	Определение фактора Виллебранда в тромбоцитах	1	1
А12.05.038.002 Анализ мультимеров 1 фактора Виллебранда в плазме		1	1
A12.05.038.003	Коллагенсвязывающий тест	1	1
A12.05.038.004	Специфический тест способности фактора Виллебранда связывать фактор VIII	1	1

5.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 12 МЕСЯЦЕВ

Код	Наименование	Частота	Среднее	
		предоставления	количество	
B01.005.002	Прием (осмотр,	1	2	
	консультация) врача-			
	гематолога повторный			
A02.12.001	Измерение частоты	1	2	
	дыхания			
A02.09.001	Исследование пульса	1	2	
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1	
A02.12.002	Измерение артериального	1	2	
	давления на			
	периферических артериях			
A11.12.003	Внутривенное введение	1	2	
	лекарственных средств			
A16.08.006	Механическая остановка	0,1	1	
	кровотечения (передняя			
	и задняя тампонада			
	носа)			
A09.05.194	Определение активности	0,5	1	
	фактора VIII			
A12.05.052	Определение активности	0,1	1	
	ингибиторов к фактору			
	VIII			
A12.05.053	Определение активности	0,1	1	
	ингибиторов к фактору			
	Виллебранда			

A12.05.042	Активированное	1	1
	частичное		
	тромбопластиновое		
	время (АЧТВ)		
A12.05.017	Исследование агрегации	1	1
A44 0F 004	тромбоцитов		1
A11.05.001		Взятие крови из пальца 1	
A09.05.003	Исследование уровня	1	1
	общего гемоглобина в		
A 0.0 0.5 0.00	крови	4	
A08.05.003	Исследование уровня	1	1
A08.05.005	эритроцитов в крови Исследование уровня	0,1	1
A06.03.003	тромбоцитов в крови	0, 1	1
A06.04.006	Рентгенография	0,1	1
A00.04.000	коленного сустава	0, 1	'
A06.04.004	Рентгенография	0,1	1
A00.04.004	локтевого сустава	0, 1	1
A06.04.015	Рентгенография	0,1	1
A00.04.013	плечевого сустава	0,1	1
A06.04.016	Рентгенография	0,1	1
A00.04.010	бедренного сустава	0,1	1
A06.04.017	Рентгенография	0,1	1
A00.04.017	·	0, 1	'
B03.016.06	голеностопного сустава Анализ мочи общий	0,2	1
	·		
A04.28.001	Ультразвуковое	0,05	1
D01 001 01	исследование почек	0.5	4
B01.001.01	Прием (осмотр,	0,5	1
	консультация) врача-		
D04 050 04	гинеколога повторный	0.1	4
B01.050.04	Прием (осмотр,	0,1	1
	консультация) врача- ортопеда повторный		
B01.057.02	Прием (осмотр,	0,2	1
D01.037.02	консультация) врача-	0,2	1
	хирурга повторный		
B01.067.02	Прием (осмотр,	0,2	1
D01.007.02	консультация) врача-	0,2	'
	стоматолога хирурга		
	повторный		
B01.028.01	Прием (осмотр,	0,6	1
2011020101	консультация) врача	0,0	•
	оториноларинголога		
	повторный		
B01.053.02	Прием (осмотр,	0,05	1
	консультация) врача-	-,	
	уролога повторный		
B01.023.02	Прием (осмотр,	0,1	1
	консультация) врача-	,	
	невропатолога повторный		
A03.20.003	Гистероскопия	0,1	1
A03.16.001	Эзофагогастродуодено-	0,01	1
	скопия		
A06.03.002	Компьютерная томография	0,01	1
	головы		
A05.23.002	Магнитно-резонансная	0,05	1
	томография центральной		
	нервной системы и		
	головного мозга		
A11.12.009	Взятие крови из	1	1
	периферической вены		

A13.30.003	Психологическая	1	1
	адаптация		

певтическая группа	группа	LIGHTOLITOPOLILIO			экд
_ ' /		непатентованное	назначения	<**>	<***>
LCDGGCTB3 BEIMGIOU	группа <*> наименование Средства, влияющие на кровь		1	+	
Средства, влияюц		свертывания	1		
	крови	Свертывания	1		
	Фактор		0,7	6000 ME	24000 ME
		свертывания			
		крови VIII +			
		фактор			
		Виллебранда			
		Фактор	0,2	8000 ME	32000 ME
		свертывания			
		крови VIII (**)			
		Факторы	0,01	12000 ЕД	48000 ЕД
		свертывания II,			
		VII, IX и X в			
		комбинации	0.04	0000 50	20000 55
		Факторы	0,01	9000 ЕД	36000 ЕД
		свертывания II, IX и X в			
		комбинации			
		Эптаког альфа	0,01	1080 КЕД	4320 КЕД
		(активирован-	0,01	TOOU KLA	-1020 КЕД
		ный) (**)			
	Средства	а, влияющие на	0,6		
		свертывания			
	крови	·			
		Аминокапроновая	0,5	12 г	48 г
		кислота			
		Транексамовая	0,3	0,5 г	2 г
		кислота			
		Аминометилбен-	0,3	0,5 г	2 г
		зойная кислота			
Гормоны и средства, влияющие на		0,8			
эндокринную систему					
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны		1		
			1	42 мкг	168 мкг
		Десмопрессин (*)		TE IVINI	100 MIKI

<*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<**> Ориентировочная дневная доза (для данной модели - разовая доза).

<***> Эквивалентная курсовая доза.

^(*) Лекарственные средства предоставляются в установленном порядке в соответствии с Перечнем лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи.

^(**) Лекарственные средства предоставляются в установленном порядке в соответствии с Перечнем лекарственных средств, предназначенных для лечения больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, миелолейкозом, рассеянным склерозом, а также после трансплантации органов и (или) тканей.