

**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 предоставления	Среднее количество
A01.31.009	Сбор анамнеза и жалоб общетерапевтический	1	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, консультация) врача- гематолога первичный	1	1
A01.050.03	Прием (осмотр, консультация) врача- ортопеда первичный	0,9	1
B01.057.01	Прием (осмотр, консультация) врача- хирурга первичный	0,1	1
B01.067.01	Прием (осмотр, консультация) врача- стоматолога хирурга первичный	0,1	1
B01.053.01	Прием (осмотр, консультация) врача- уролога первичный	0,2	1
B01.023.01	Прием (осмотр, консультация) врача- невропатолога первичный	0,05	1
A02.04.003	Измерение подвижности суставов (углометрия)	0,9	1
A06.04.016	Рентгенография бедренного сустава	0,1	1
A06.04.006	Рентгенография коленного сустава	0,9	1
A06.04.004	Рентгенография локтевого сустава	0,7	1
A06.04.017	Рентгенография голеностопного сустава	0,8	1
A06.04.015	Рентгенография плечевого сустава	0,3	1
A06.04.005	Рентгенография лучезапястного сустава	0,3	1
A06.03.006	Рентгенография всего черепя в одной и более проекциях	0,01	1
A06.31.001	Обзорный снимок брюшной полости и органов малого таза	0,1	1
A04.04.001	Ультразвуковое исследование суставов	0,1	1
A04.01.001	Ультразвуковое исследование мягких тканей	0,1	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
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	1

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

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

A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	1
A09.05.003	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) врача-стоматолога хирурга повторный	0,1	1
B01.053.02	Прием (осмотр, консультация) врача-уролога повторный	0,2	1
B01.023.02	Прием (осмотр, консультация) врача-невропатолога повторный	0,05	1
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	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

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Средства, влияющие на кровь			1		
	Факторы свертывания крови		1		

	Фактор свертывания крови VIII (**)	0,4	6000 ЕД	24000 ЕД
	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 (активированный) (**)	0,07	1080 КЕД	4320 КЕД
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему		0,2		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны	1		
	Десмопрессин (*)	1	60 мкг	2400 мкг

<*> 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, миелолойкозом, 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 предоставления	Среднее количество
B01.005.02	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	1	12
B01.05.003	Прием (осмотр, консультация) врача-ортопеда первичный	0,9	2

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

A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	0,2	2
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевого пузыря	0,2	2
A04.31.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,1	2
B03.016.06	Анализ мочи общий	0,2	2
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	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

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Средства, влияющие на кровь			1		
	Факторы свертывания крови		1		
		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, миелодисплазией, 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 предоставления	Среднее количество
A01.31.009	Сбор анамнеза и жалоб общетерапевтический	1	48
A01.31.010	Визуальный осмотр общетерапевтический	1	48
A02.04.003	Измерение подвижности сустава (углометрия)	0,3	12
A02.04.002	Измерение объема сустава	0,9	12
A02.12.001	Исследование пульса	1	48
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	48
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	48
A02.01.001	Измерение массы тела	1	48
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	48
A02.31.001	Термометрия общая	1	48
A01.31.011	Пальпация общетерапевтическая	1	24
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	24
A01.31.016	Перкуссия общетерапевтическая	1	24
A06.04.016	Рентгенография бедренного сустава	0,1	2
A06.04.006	Рентгенография коленного сустава	0,6	6
A06.04.004	Рентгенография локтевого сустава	0,5	6
A06.04.017	Рентгенография голеностопного сустава	0,5	6
A06.04.015	Рентгенография плечевого сустава	0,3	4
A06.04.005	Рентгенография лучезапястного сустава	0,1	2

A06.03.006	Рентгенография всего черепа в одной и более проекциях	0,05	2
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	6
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	6
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	6
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	6
A09.05.055	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови	1	4
A12.06.001.002	Исследование CD4+ лимфоцитов	1	4
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	6
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	6
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	6
B03.016.06	Анализ мочи общий	1	6
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	0,2	8
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевого пузыря	0,1	6
A04.31.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,2	6
B01.050.04	Прием (осмотр, консультация) врача-ортопеда повторный	0,7	12
B01.057.02	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга повторный	0,3	12
B01.067.02	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога хирурга повторный	0,2	12
B01.053.02	Прием (осмотр, консультация) врача-уролога повторный	0,2	6
B01.023.02	Прием (осмотр, консультация) врача-невропатолога повторный	0,05	6
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,3	6
A06.03.002	Компьютерная томография головы	0,05	4
A05.23.002	Магнитно-резонансная томография центральной нервной системы и головного мозга	0,05	4
A11.04.004	Внутрисуставное введение лекарственных средств	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

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Средства, влияющие на кровь			1		
	Факторы свертывания крови		1		
		Фактор свертывания крови VIII (**)	0,15	7875 МЕ	1890000 МЕ
		Фактор свертывания крови IX (**)	0,01	7875 МЕ	1890000 МЕ
		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 (активированный) (**)	0,05	720 КЕД	8640 КЕД
Растворы, электролиты, средства коррекции кислотного равновесия, средства питания			0,5		
	Электролиты, средства коррекции кислотного равновесия		1		
		Натрия хлорид	1	500 мл	2000 мл
		Кальция хлорид	1	10 мл	40 мл
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему			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 предоставления	Среднее количество
Плазма свежезамороженная из дозы крови	0,1	8 доз

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 предоставления	Среднее количество
A01.31.009	Сбор анамнеза и жалоб общетерапевтический	1	2
A01.31.010	Визуальный осмотр общетерапевтический	1	2
A01.31.011	Пальпация общетерапевтическая	1	2
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	2
V01.001.01	Прием (осмотр, консультация) врача-гинеколога первичный	0,5	1
V01.028.01	Прием (осмотр, консультация) врача оториноларинголога первичный	0,6	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков	0,3	1
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
A12.05.038.002	Анализ мультимеров 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 предоставления	Среднее количество
V01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	1	2
A02.12.001	Измерение частоты дыхания	1	2
A02.09.001	Исследование пульса	1	2
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	2
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных средств	1	2
A16.08.006	Механическая остановка кровотечения (передняя и задняя тампонада носа)	0,1	1
A09.05.194	Определение активности фактора VIII	0,5	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

A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	1	1
A12.05.017	Исследование агрегации тромбоцитов	1	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	1
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	0,1	1
A06.04.006	Рентгенография коленного сустава	0,1	1
A06.04.004	Рентгенография локтевого сустава	0,1	1
A06.04.015	Рентгенография плечевого сустава	0,1	1
A06.04.016	Рентгенография бедренного сустава	0,1	1
A06.04.017	Рентгенография голеностопного сустава	0,1	1
V03.016.06	Анализ мочи общий	0,2	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	0,05	1
V01.001.01	Прием (осмотр, консультация) врача-гинеколога повторный	0,5	1
V01.050.04	Прием (осмотр, консультация) врача-ортопеда повторный	0,1	1
V01.057.02	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга повторный	0,2	1
V01.067.02	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога хирурга повторный	0,2	1
V01.028.01	Прием (осмотр, консультация) врача оториноларинголога повторный	0,6	1
V01.053.02	Прием (осмотр, консультация) врача-уролога повторный	0,05	1
V01.023.02	Прием (осмотр, консультация) врача-невропатолога повторный	0,1	1
A03.20.003	Гистероскопия	0,1	1
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,01	1
A06.03.002	Компьютерная томография головы	0,01	1
A05.23.002	Магнитно-резонансная томография центральной нервной системы и головного мозга	0,05	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	1

A13.30.003	Психологическая адаптация	1	1
------------	---------------------------	---	---

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Средства, влияющие на кровь			1		
	Факторы свертывания крови		1		
		Фактор свертывания крови VIII + фактор Виллебранда	0,7	6000 МЕ	24000 МЕ
		Фактор свертывания крови VIII (**)	0,2	8000 МЕ	32000 МЕ
		Факторы свертывания II, VII, IX и X в комбинации	0,01	12000 ЕД	48000 ЕД
		Факторы свертывания II, IX и X в комбинации	0,01	9000 ЕД	36000 ЕД
		Эптаког альфа (активированный) (**)	0,01	1080 КЕД	4320 КЕД
	Средства, влияющие на систему свертывания крови		0,6		
		Аминокапроновая кислота	0,5	12 г	48 г
		Транексамовая кислота	0,3	0,5 г	2 г
		Аминометилбензойная кислота	0,3	0,5 г	2 г
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему			0,8		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны		1		
		Десмопрессин (*)	1	42 мкг	168 мкг

 <*> 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, миелолойкозом, рассеянным склерозом, а также после трансплантации органов и (или) тканей.