**Письмо Министерства здравоохранения РФ от 18 мая 2018 г. N 14-3/10/2-3220 О совершенствовании оказания скорой медицинской помощи пациентам с наследственным дефицитом фактора свертываемости крови**

12 июля 2019

Министерство здравоохранения Российской Федерации в целях совершенствования оказания скорой медицинской помощи пациентам с наследственным дефицитом фактора свертывания крови VIII, наследственным дефицитом фактора свертывания крови IX, болезнью Виллебранда сообщает следующее.

Основным принципом оказания медицинской помощи пациентам с наследственным дефицитом фактора свертывания крови VIII, наследственным дефицитом фактора свертывания крови IX, болезнью Виллебранда (далее - гемофилии) является проведение своевременной заместительной терапии концентратами факторов свертывания крови.

Граждане обеспечиваются необходимыми концентратами факторов свертывания крови за счет средств федерального бюджета в соответствии с перечнем лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, а также лиц после трансплантации органов и (или) тканей согласно распоряжению Правительства Российской Федерации от 23.10.2017 N 2323-р. Применение назначенных лечащим врачом медицинских препаратов осуществляется в медицинских организациях, оказывающих первичную медико-санитарную помощь, или вне медицинской организации самостоятельно (на дому) в соответствии со Стандартом медицинской помощи больным с наследственным дефицитом фактора свертывания крови VIII, наследственным дефицитом фактора свертывания крови IX, болезнью Виллебранда, утвержденным приказом Минздравсоцразвития России от 14.11.2007 N 705.

При возникновении кровотечений как можно более раннее начало терапии концентратами факторов свертывания крови является жизненно необходимым. Данные положения признаны международной практикой и отражены в Протоколе ведения больных гемофилией, утвержденном Минздравсоцразвития России 30.12.2005, а также в Национальных клинических рекомендациях "Гемофилия", "Болезнь Виллебранда", утвержденных в 2014 году Национальным гематологическим обществом и Национальным обществом детских гематологов и онкологов.

Организация оказания медицинской помощи пациентам с гемофилиями предусматривает, что внутривенное введение факторов свертывания крови VIII и IX осуществляется в медицинских организациях, оказывающих первичную медико-санитарную помощь, медицинскими работниками, специалистами скорой медицинской помощи, а в домашних условиях самим пациентом или иными лицами, после их обучения.

В рамках обучения введения лекарственных препаратов пациенты с тяжелой и среднетяжелой формой гемофилии, а также с ингибиторной формой гемофилии после проведения инструктажа у врача-гематолога учатся распознавать ранние признаки кровотечений и вводить необходимое количество концентратов факторов свертывания или антиингибиторные препараты для купирования уже развившегося кровоизлияния в домашних условиях. Может проводиться как профилактическое лечение, так и терапия по факту возникновения кровотечения.

Домашнее лечение является наиболее эффективным, так как значительно сокращается промежуток времени между возникновением кровоизлияния и началом его лечения, что для больного гемофилией играет решающую роль (уровень убедительности доказательств A). Домашнее лечение позволяет сократить как продолжительность лечения, так и количество вводимого антигемофильного препарата. Его проведение значительно улучшает качество жизни больных.

Каждый эпизод кровотечения у пациентов с гемофилиями следует считать ургентным и потенциально жизнеугрожающим, что является поводом для вызова скорой медицинской помощи в экстренной форме. При этом лекарственные препараты, приобретенные в аптечной организации по рецепту врача, могут использоваться в процедурных кабинетах медицинских организаций, детских дошкольных образовательных организациях, медицинских кабинетах общеобразовательных учебных организаций (специальных образовательных организациях), здравпунктах и других медицинских организациях, независимо от организационно-правовых форм, имеющих лицензию на медицинскую деятельность, при строгом соблюдении условий их хранения и транспортирования.

Учитывая изложенное, сообщаем, что в целях сохранения жизни и здоровья пациентов с гемофилиями медицинские работники выездных бригад скорой медицинской помощи вправе оказать помощь пациенту при применении пациентом лекарственных препаратов, находящихся на хранении у пациентов. Сведения о примененных пациентом лекарственных средствах необходимо отразить в пункте 26 учетной формы N 110/у "Карта вызова скорой медицинской помощи".

|  |  |
| --- | --- |
|     | Т.В. Яковлева |

**Обзор документа**

Минздрав разъяснил, что работники скорой вправе оказывать медпомощь больным гемофилией при применении пациентом препаратов, находящихся у него на хранении. Сведения об этих лекарствах необходимо отразить в пункте 26 учетной формы N 110/у "Карта вызова скорой медицинской помощи".