

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября
2012 г. № 880н**

**"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям
при врожденных адреногенитальных нарушениях, связанных с дефицитом
ферментов"**

В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2012, № 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи детям при врожденных адреногенитальных нарушениях, связанных с дефицитом ферментов, согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 13 марта 2013 г.
Регистрационный № 27650

**Стандарт
специализированной медицинской помощи детям при врожденных
адреногенитальных нарушениях, связанных с дефицитом ферментов**

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: хроническая

Стадия: любая

Осложнения: вне зависимости от осложнений

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 14

Код по МКБ X *(1)

Нозологические единицы

E25	Адреногенитальные расстройства
E25.0	Врожденные адреногенитальные нарушения, связанные с дефицитом ферментов
E25.8	Другие адреногенитальные нарушения
E25.9	Адреногенитальное нарушение неуточненное
E28.1	Гиперсекреция андрогенов яичниками
E27.8	Другие уточненные нарушения надпочечников
E27.9	Болезнь надпочечников неуточненная

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления*(2)	Усредненный показатель кратности применения
V01.001.001	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога первичный	0,8	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,8	1
V01.008.001	Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога первичный	0,1	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	0,1	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,5	1
V01.053.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского уролога-андролога первичный	0,4	1
V01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный	1	1
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	1
A09.05.067	Исследование уровня адренокортикотропного гормона в крови	0,5	1
A09.05.069	Исследование уровня альдостерона в крови	0,1	1
A09.05.078	Исследование уровня общего тестостерона в крови	1	1
A09.05.121	Исследование уровня ренина в крови	1	1
A09.05.131	Исследование уровня лютеинизирующего гормона в сыворотке крови	0,3	1
A09.05.132	Исследование уровня фолликулостимулирующего гормона в	0,3	1

	сыворотке крови		
A09.05.135	Исследование уровня общего кортизола в крови	1	1
A09.05.139	Исследование уровня 17-гидроксипрогестерона в крови	1	1
A09.05.141	Исследование уровня 11-дезоксикортикостерона в крови	0,1	1
A09.05.142	Исследование уровня 11-дезоксикортикостерона в крови	0,1	1
A09.05.146	Исследование уровня андростендиона в крови	0,4	1
A09.05.148	Исследование уровня дегидроэпиандростерона неконъюгированного в крови	0,1	1
A09.05.149	Исследование уровня дегидроэпиандростерона сульфата в крови	1	1
A09.05.151	Определение уровня прогестерона в крови	0,1	1
A09.05.152	Исследование уровня прегненолона сульфата в крови	0,1	1
A09.05.154	Исследование уровня общего эстрадиола в крови	0,1	1
A09.05.158	Исследование уровня эстрогена в крови	0,1	1
A12.05.013	Цитогенетическое исследование (кариотип)	0,6	1
A12.05.056	Идентификация генов	0,9	1
A12.22.001	Определение реакции на стимуляцию адренкортикотропином	0,25	1
V03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
V03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	0,5	1
V03.016.006	Анализ мочи общий	1	1
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,5	1
A04.28.003	Ультразвуковое исследование органов мошонки	0,3	1
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,9	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,1	1

A05.30.004	Магнитно-резонансная томография органов малого таза	0,1	1
A05.30.007.001	Магнитно-резонансная томография забрюшинного пространства с внутривенным контрастированием	0,1	1
A06.03.032	Рентгенография кисти руки	1	1
A06.30.007.001	Спиральная компьютерная томография забрюшинного пространства	0,1	1
A14.01.014	Проведение депиляции	0,05	1

2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением

Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V01.001.002	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога повторный	0,8	1
V01.008.002	Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога повторный	0,05	1
V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный	0,1	1
V01.053.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского уролога-андролога повторный	0,4	1
V01.058.005	Ежедневный осмотр врачом - детским эндокринологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	13
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	2
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	3
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	3
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,5	3

A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	2
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	1
A09.05.078	Исследование уровня общего тестостерона в крови	1	2
A09.05.121	Исследование уровня ренина в крови	1	1
A09.05.131	Исследование уровня лютеинизирующего гормона в сыворотке крови	0,1	4
A09.05.132	Исследование уровня фолликулостимулирующего гормона в сыворотке крови	0,1	4
A09.05.135	Исследование уровня общего кортизола в крови	0,1	4
A09.05.139	Исследование уровня 17-гидроксипрогестерона в крови	1	4
A09.05.141	Исследование уровня 11-дезоксикортикостерона в крови	0,1	4
A09.05.142	Исследование уровня 11-дезоксикортикостерона в крови	0,1	4
A09.05.146	Исследование уровня андростендиона в крови	0,1	4
A09.05.148	Исследование уровня дегидроэпиандростерона неконъюгированного в крови	0,1	4
A09.05.149	Исследование уровня дегидроэпиандростерона сульфата в крови	0,1	4
A09.05.151	Определение уровня прогестерона в крови	0,1	4
A09.05.152	Исследование уровня прегненолона сульфата в крови	0,1	3
A09.05.154	Исследование уровня общего эстрадиола в крови	0,1	2
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,5	2
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,5	1
V03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	2
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
V03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	0,5	1
V03.016.006	Анализ мочи общий	1	2
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости	0,1	1

	(комплексное)		
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,75	2
A04.20.001.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансвагинальное	0,1	2
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек и надпочечников	0,1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A06.03.032	Рентгенография кисти руки	1	1
Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A13.29.003	Психологическая адаптация	1	1
A14.01.014	Проведение депиляции	0,05	1

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*(3)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД*(4)	СКД*(5)
G03BA	Производные 3-оксоандрост-4-ена		0,1			
		Тестостерон		мг	50	700
		Тестостерон [смесь эфиров]		мг	250	250
G03CA	Природные и полусинтетические эстрогены		0,3			
		Эстрадиол		мг	2	28
G03DB	Производные прегнадиена		0,4			

		Дидрогестерон		мг	10	140
H02AA	Минералокортикоиды		0,8			
		Флудрокортизон		мг	0,1	1,4
H02AB	Глюкокортикоиды		0,9			
		Дексаметазон		мг	0,5	7
		Гидрокортизон		мг	30	420
		Гидрокортизон		мг	150	750
		Преднизолон		мг	7,5	105
L02AE	Аналоги гонадотропин-рилизинг гормона		0,45			
		Лейпрорелин		мг	3,75	3,75
		Трипторелин		мг	3,75	3,75
		Трипторелин		мг	0,1	0,1
L02BB	Антиандрогены		0,05			
		Флутамид		мг	500	7000

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	1	14

*(1) - Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра

*(2) - вероятность предоставления медицинских услуг или назначения лекарственных препаратов для медицинского применения (медицинских изделий), включенных в стандарт медицинской помощи, которая может принимать значения от 0 до 1, где 1 означает, что данное мероприятие проводится 100% пациентов, соответствующих данной модели, а цифры менее 1 - указанному в стандарте медицинской помощи проценту пациентов, имеющих соответствующие медицинские показания

*(3) - международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

*(4) - средняя суточная доза

*(5) - средняя курсовая доза

Примечания:

1. Лекарственные препараты для медицинского применения, зарегистрированные на территории Российской Федерации, назначаются в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения и фармакотерапевтической группой по анатомо-терапевтическо-химической классификации, рекомендованной Всемирной организацией здравоохранения, а также с учетом способа введения и применения лекарственного препарата. При назначении лекарственных препаратов для медицинского применения детям доза определяется с учетом массы тела, возраста в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения.

2. Назначение и применение лекарственных препаратов для медицинского применения, медицинских изделий и специализированных продуктов лечебного питания, не входящих в стандарт медицинской помощи, допускаются в случае наличия медицинских показаний (индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям) по решению врачебной комиссии (часть 5 статьи 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2012, № 26, ст. 3442, 3446)).