

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**
(Минздрав России)

№ 26954
11 февраля 2013

П Р И К А З

20 декабря 2012

Москва

№ 12754

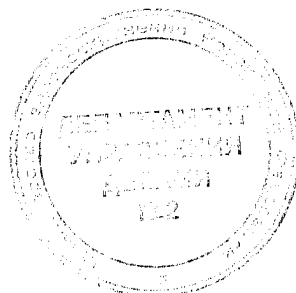
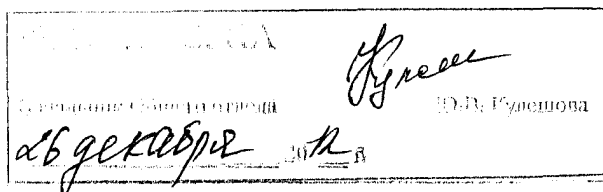
Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при врожденных адреногенитальных нарушениях, связанных с дефицитом ферментов

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) п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт первичной медико-санитарной помощи детям при врожденных адреногенитальных нарушениях, связанных с дефицитом ферментов согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова



Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 12.04.2019 № 12454

**Стандарт первичной медико-санитарной 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: первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 365

Код по МКБ X*

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		Усредненный показатель частоты предоставления¹	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
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	0,2	1,0
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

Лабораторные методы исследования		Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	2
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	2
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	2
A09.05.067	Исследование уровня адренокортикотропного гормона в крови	0,5	1

¹ вероятность предоставления медицинских услуг или назначения лекарственных препаратов для медицинского применения (медицинских изделий), включенных в стандарт медицинской помощи, которая может приниматься 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

A09.05.069	Исследование уровня альдостерона в крови	0,1	1
A09.05.078	Исследование уровня общего тестостерона в крови	1	3
A09.05.121	Исследование уровня ренина в крови	1	1
A09.05.131	Исследование уровня лютеинизирующего гормона в сыворотке крови	0,3	3
A09.05.132	Исследование уровня фолликулостимулирующего гормона в сыворотке крови	0,3	3
A09.05.135	Исследование уровня общего кортизола в крови	1	3
A09.05.139	Исследование уровня 17-гидроксипрогестерона в крови	1	3
A09.05.141	Исследование уровня 11-дезоксикортикостерона в крови	0,1	3
A09.05.142	Исследование уровня 11-дезоксикортикостерона в крови	0,1	3
A09.05.146	Исследование уровня андростендиона в крови	0,4	3
A09.05.148	Исследование уровня дегидроэпиандростерона неконъюгированного в крови	0,1	3
A09.05.149	Исследование уровня дегидроэпиандростерона сульфата в крови	1	3
A09.05.151	Определение уровня прогестерона в крови	0,1	3
A09.05.152	Исследование уровня прегненолона сульфата в крови	0,1	3
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
A12.22.001	Определение реакции на стимуляцию адренокортикотропином	0,25	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	1
Инструментальные методы исследования			
Код	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	1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,1	1
A06.03.032	Рентгенография кисти руки	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
B01.001.002	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога повторный	0,8	2
B01.008.002	Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога повторный	0,05	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,1	1
B01.053.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского уролога-андролога повторный	0,4	2
B01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	1	4
Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним (начальным) профессиональным образованием			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.01.001	Измерение массы тела	1	4
A02.03.005	Измерение роста	1	4

A11.02.002	Внутримышечное введение лекарственных препаратов	0,2	12
A14.01.014	Проведение депиляции	0,05	1
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	0,8	4
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	0,8	4
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,5	4
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,8	4
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	0,8	4
A09.05.078	Исследование уровня общего тестостерона в крови	0,8	4
A09.05.121	Исследование уровня ренина в крови	0,8	4
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-дезоксикортикортизола 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
A09.05.152	Исследование уровня прегненолона сульфата в крови	0,1	4
A09.05.154	Исследование уровня общего эстрадиола в крови	0,1	4
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,5	4
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,4	4

В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	4
В03.016.004	Анализ крови биохимический общерапевтический	1	4
В03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	0,5	4
В03.016.006	Анализ мочи общий	1	4
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	0,1	1
A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря	0,1	1
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	0,1	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,75	2
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек и надпочечников	0,1	1
A04.28.003	Ультразвуковое исследование органов мошонки	0,1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	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	2

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз

Код	Анатомо-терапевтическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
C08DA	Производные фенилалкиламина	Верапамил	0,01	мг	40	14400
G03BA	Производные 3-оксоандрост-4-ена	Тестостерон	0,1	мг	50	18000
G03CA	Природные и полусинтетические эстрогены	Тестостерон [смесь эфиров]	0,3	мг	250	3000
G03DB	Производные прегнадиена	Эстрадиол	0,4	мг	2	720
H01AC	Соматропин и его агонисты	Дидрогестерон	0,1	мг	10	140+12
H02AA	Минералокортикоиды	Соматропин	0,8	мг	1,2	1680
H02AB	Глюкокортикоиды	Флудрокортизон	0,9	мг	0,1	36
		Дексаметазон		мг	0,5	180
		Гидрокортизон		мг	20	7200
		Гидрокортизон		мг	150	1800

Код	Анатомо-терапевтическая химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
L02AE	Аналоги гонадотропин-рилизинг гормона	Преднизолон	0,2	мг	7,5	2700
		Лейпрорелин		мг	3,75	45
		Трипторелин		мг	3,75	45
L02BB	Антиандрогены	Флутамид	0,05	мг	500	180000

* - Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра
 ** - международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

*** - средняя суточная доза

**** - 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-терапевтической 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.

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным законом от 17.07.1999 № 178-ФЗ «О государственной социальной помощи» (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, № 29, ст. 3699; 2004, № 35, ст. 3607; 2006, № 48, ст. 4945; 2007, № 43, ст. 5084; 2008, № 9, ст. 817; 2008, № 29, ст. 3410; № 52, ст. 6224; 2009, № 18, ст. 2152; № 30, ст. 3739; № 52, ст. 6417; 2010, № 50, ст. 6603; 2011, № 27, ст. 3880; 2012, № 31, ст. 4322) право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях обеспечиваются лекарственными препаратами для медицинского применения, включенными в Перечень лекарственных препаратов, в том числе перечень лекарственных препаратов, назначаемых по решению врачебной комиссии лечебно-профилактических учреждений, обеспечение которых осуществляется в соответствии со стандартами медицинской помощи по рецептам врача (фельдшера) при оказании государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, утвержденный приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 18.09.2006 № 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный № 8322), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19.10.2007 № 651 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный № 10367), от 27.08.2008 № 451н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный № 12254), от 01.12.2008 № 690н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный № 12917), от 23.12.2008 № 760н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный № 13195) и от 10.11.2011 № 1340н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный № 22368).