



МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ЗАРЕГИСТРИРОВАНО

Регистрационный № 27254

от "21" февраля 2013

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

(Минздрав России)

П Р И К А З

9 ноября 2012

Москва

№ 846н

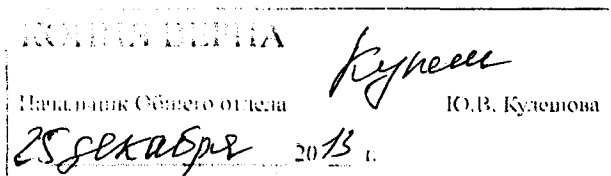
**Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям
при хронической надпочечниковой недостаточности**

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 специализированной медицинской помощи детям при хронической надпочечниковой недостаточности согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова



Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 9 ноября 2014 № 846 н

Стандарт специализированной медицинской помощи детям при хронической надпочечниковой недостаточности

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, в дневном стационаре

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 14

Код по МКБ X*

Нозологические единицы

A39.1	Синдром Уотерхауса-Фридериксена (E35.1)
E23.0	Гипопитуитаризм
E23.1	Медикаментозный гипопитуитаризм
E27.1	Первичная недостаточность коры надпочечников
E27.2	Аддисонов криз
E27.3	Медикаментозная недостаточность коры надпочечников
E27.8	Другие уточненные нарушения надпочечников
E27.9	Болезнь надпочечников неуточненная
E31.0	Аутоиммунная полигландулярная недостаточность
E71.3	Нарушения обмена жирных кислот
E89.6	Гипофункция коры надпочечников (мозгового слоя), возникшая после медицинских процедур

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ¹	Усредненный показатель кратности применения
B01.001.001	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога первичный	0,2	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,5	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,8	1
B01.053.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского уролога-андролога первичный	0,2	1

¹ 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

B01.055.001	Прием (осмотр, консультация) врача-фтизиатра первичный	0,05	1	
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	1	1	
Лабораторные методы исследования				
Код медицинской услуги				
Наименование медицинской услуги				
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,3	1	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	0,3	1	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.009	Определение концентрации С-реактивного белка в сыворотке крови	0,3	1	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	3	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	3	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,8	2	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,8	2	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	3	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,25	2	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.056	Исследование уровня инсулина плазмы крови	0,2	1	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.058	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	0,5	1	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.063	Исследование уровня свободного тироксина (Т4) сыворотки крови	0,5	1	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.065	Исследование тиреотропина сыворотки крови	0,5	1	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.066	Исследование уровня соматотропного гормона в крови	0,1	6	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.067	Исследование уровня адренокортикотропного гормона в крови	0,8	3	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.069	Исследование уровня альдостерона в крови	0,8	1	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.078	Исследование уровня общего тестостерона в крови	0,5	1	Усредненный показатель частоты предоставления
A09.05.083	Исследование уровня гликированного гемоглобина в крови	0,5	1	Усредненный показатель частоты предоставления

A09.05.087	Исследование уровня пролактина в крови	0,5	1
A09.05.121	Исследование уровня ренина в крови	0,8	1
A09.05.131	Исследование уровня лютеинизирующего гормона в сыворотке крови	0,5	3
A09.05.132	Исследование уровня фолликулостимулирующего гормона в сыворотке крови	0,5	3
A09.05.134	Исследование уровня кортикостерона в крови	0,3	3
A09.05.135	Исследование уровня общего кортизола в крови	1	3
A09.05.139	Исследование уровня 17-гидроксипрогестерона в крови	0,3	3
A09.05.141	Исследование уровня 11-дезоксикортикостерона в крови	0,3	3
A09.05.142	Исследование уровня 11-дезоксикортикостирола в крови	0,3	3
A09.05.146	Исследование уровня андростендиона в крови	0,3	3
A09.05.147	Исследование уровня 3-андростендиол глюкоронида в крови	0,3	3
A09.05.148	Исследование уровня дегидроэпиандростерона неконъюгированного в крови	0,3	3
A09.05.149	Исследование уровня дегидроэпиандростерона сульфата в крови	0,3	3
A09.05.151	Определение уровня прогестерона в крови	0,3	3
A09.05.152	Исследование уровня прегненолона сульфата в крови	0,3	3
A09.05.153	Исследование уровня прогестерона в крови	0,5	1
A09.05.154	Исследование уровня общего эстрадиола в крови	0,5	1
A09.05.204	Исследование уровня инсулиноподобного ростового фактора I в крови	0,3	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,8	2
A09.28.003.001	Исследование на микроальбуминурию	0,1	1
A09.28.035	Исследование уровня свободного кортизола в моче	0,5	2
A12.05.056	Идентификация генов	0,5	1
A12.06.020	Исследование антител к антигенам островков клеток поджелудочной железы в крови	0,5	1
A12.22.001	Определение реакции на стимуляцию адренкортикотропином	0,8	1

A26.05.008	Бактериологическое исследование крови на микобактерии туберкулеза (<i>Mycobacterium tuberculosis</i>).	0,05	1
A26.09.001	Микроскопическое исследование мазков мокроты на микобактерии туберкулеза (<i>Mycobacterium tuberculosis</i>)	0,05	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,3	1
B03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	0,3	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	2
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	0,2	1
A04.14.002.001	Ультразвуковое исследование желчного пузыря с определением его сократимости	0,2	1
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	0,2	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,3	1
A04.20.001.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансвагинальное	0,3	1
A04.20.002	Ультразвуковое исследование молочных желез	0,3	1
A04.22.001	Ультразвуковое исследование щитовидной железы и парашитовидных желез	0,2	1
A04.22.002	Ультразвуковое исследование надпочечников	0,3	1
A04.28.003	Ультразвуковое исследование органов мошонки	0,3	1
A05.02.001	Электрмиография игольчатыми электродами (одна мышца)	0,05	1

A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.23.009.001	Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием	0,1	1
A06.09.005.001	Спиральная компьютерная томография грудной полости	0,2	1
A06.09.005.002	Компьютерная томография органов грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием	0,1	1
A06.09.007.002	Рентгенография легких цифровая	0,3	1
A06.30.005.003	Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием	0,1	2
A06.30.007	Компьютерная томография забрюшинного пространства	0,3	1
A06.30.007.001	Спиральная компьютерная томография забрюшинного пространства	0,1	1
A06.30.007.002	Компьютерная томография забрюшинного пространства с внутривенным болюсным контрастированием	0,1	1
A26.01.010	Микологическое исследование соскоба с кожи на грибы рода кандиды (Candida spp.)	0,3	1
A26.07.006	Микологическое исследование соскоба полости рта на грибы рода кандиды (Candida spp.)	0,3	1
A26.08.009	Микологическое исследование носоглоточных смывов на грибы рода кандиды (Candida spp.)	0,3	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	0,2	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,2	1

B01.053.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского уролога-андролога повторный	0,2	1
B01.058.005	Ежедневный осмотр врачом-детским эндокринологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	13
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
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных препаратов	0,5	3
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	0,75	1
A09.05.009	Определение концентрации С-реактивного белка в сыворотке крови	0,75	1
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	1	2
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	2
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	3
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,25	2
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.056	Исследование уровня инсулина плазмы крови	0,2	1
A09.05.058	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	0,3	1

A09.05.063	Исследование уровня свободного тироксина (T4) сыворотки крови	0,5	1
A09.05.065	Исследование тиреотропина сыворотки крови	0,5	1
A09.05.067	Исследование уровня адренокортикотропного гормона в крови	0,8	1
A09.05.069	Исследование уровня альдостерона в крови	0,1	1
A09.05.078	Исследование уровня общего тестостерона в крови	0,3	1
A09.05.083	Исследование уровня гликированного гемоглобина в крови	0,3	1
A09.05.087	Исследование уровня пролактина в крови	0,3	1
A09.05.121	Исследование уровня ренина в крови	0,8	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	0,1	1
A09.05.154	Исследование уровня общего эстрадиола в крови	0,3	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,5	1
A09.28.035	Исследование уровня свободного кортизола в моче	0,5	1
A12.06.045	Исследование антител к тиропероксидазе в крови	0,3	1
A12.06.020	Исследование антител к антигенам островков поджелудочной железы в крови	0,5	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	0,5	1
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	2

Инструментальные методы исследования			Усредненный показатель частоты предоставления		Усредненный показатель кратности применения	
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		показатель частоты предоставления	показатель кратности применения		
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия		0,05	1		
A04.10.002	Эхокардиография		0,1	1		
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени		0,2	1		
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы		0,2	1		
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное		0,3	1		
A04.20.001.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансвагинальное		0,3	1		
A04.22.001	Ультразвуковое исследование щитовидной железы и парашитовидных желез		0,2	1		
A04.22.002	Ультразвуковое исследование надпочечников		0,1	1		
A04.28.003	Ультразвуковое исследование органов мошонки		0,3	1		
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы		1	1		
A05.23.009.001	Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием		0,1	1		
A06.09.005.002	Компьютерная томография органов грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием		0,1	1		
A06.09.007.002	Рентгенография легких цифровая		0,3	1		
A06.30.007	Компьютерная томография брюшинного пространства		0,1	1		
A26.01.010	Микологическое исследование соскоба с кожи на грибы рода кандида (Candida spp.)		0,3	1		
A26.07.006	Микологическое исследование соскоба полости рта на грибы рода кандида (Candida spp.)		0,3	1		

A26.08.009	Микологическое исследование носоглоточных смывов на грибы рода кандида (<i>Candida spp.</i>)	0,3	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	
A25.22.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях желез внутренней секреции	1	1	
A25.22.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях желез внутренней секреции	1	1	
3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз				
Код	Анатомо-терапевтическая химическая классификация ферментные препараты	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения
A09AA	Ферментные препараты	Панкреатин	0,3	ЕД
			10000 (по липазе)	140000 (по липазе)
A10AB	Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения		0,1	
		Инсулин аспарт		ЕД
			25	350

Код	Анатомо- терапевтической химической классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
A10AE	Инсулины длительного действия и их аналоги для инъекционного введения	Инсулин лизпро	0,1	МЕ	25	350
A11CC	Витамин D и его аналоги	Инсулин гларгин	0,3	ЕД	20	280
		Инсулин детемир		ЕД	20	280
A12AA	Препараты кальция	Альфакальцидол	0,3	мг	0,002	0,028
B05CX	Другие ирригационные растворы	Кальция глюконат	0,3	мг	2000	28000
		Декстроза		мл	500	7000
B05XA	Растворы электролитов	Натрия хлорид	0,3	мл	500	1500
G03BA	Производные 3-оксоандрост-4-ена		0,1			
		Тестостерон		мг	50	700

Код	Анатомо- терапевтической химической классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
G03CA	Природные и полусинтетические эстрогены	Тестостерон [смесь эфиров]	0,1	мг	250	250
G03DB	Производные прегнадиена	Эстрадиол	0,05	мг	2	28
H02AA	Минералокортикоиды	Дидрогестерон	0,8	мг	10	140
H02AB	Глюкокортикоиды	Флудрокортизон	1	мг	0,1	1,4
		Гидрокортизон		мг	20	280
		Гидрокортизон		мг	150	750
		Преднизолон		мг	7,5	105
H03AA	Гормоны щитовидной железы		0,2			
J02AC	Производные триазола	Левотироксин натрия	0,3	мг	0,075	1,05
		Флуконазол		мг	50	350

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

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

* - 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-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)).