|  |
| --- |
|  |
| Приказ Минздрава России от 09.11.2012 N 880н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при врожденных адреногенитальных нарушениях, связанных с дефицитом ферментов" (Зарегистрировано в Минюсте России 13.03.2013 N 27650) |
| Документ предоставлен [**КонсультантПлюс  www.consultant.ru**](http://www.consultant.ru)   Дата сохранения: 21.07.2017 |

Зарегистрировано в Минюсте России 13 марта 2013 г. N 27650

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

от 9 ноября 2012 г. N 880н

ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ

АДРЕНОГЕНИТАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЯХ, СВЯЗАННЫХ

С ДЕФИЦИТОМ ФЕРМЕНТОВ

В соответствии со [статьей 37](consultantplus://offline/ref=B9DEE1340C2A7DA53EAAE35FE8F2C9B49C9FE8A1230CC322B2C423F5C05A3823762EA9D1E49DABWBkCC) Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724; 2012, N 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить [стандарт](#Par29) специализированной медицинской помощи детям при врожденных адреногенитальных нарушениях, связанных с дефицитом ферментов, согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 9 ноября 2012 г. N 880н

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](consultantplus://offline/ref=B9DEE1340C2A7DA53EAAE35FE8F2C9B49A92E5A72851C92AEBC821WFk2C) [<\*>](#Par500)

Нозологические единицы

[E25](consultantplus://offline/ref=B9DEE1340C2A7DA53EAAE35FE8F2C9B49A92E5A72851C92AEBC821F2CF052F243F22A8D2ED9AWAk2C) Адреногенитальные расстройства

[E25.0](consultantplus://offline/ref=B9DEE1340C2A7DA53EAAE35FE8F2C9B49A92E5A72851C92AEBC821F2CF052F243F22ABD9E59DWAk6C) Врожденные адреногенитальные нарушения,

связанные с дефицитом ферментов

[E25.8](consultantplus://offline/ref=B9DEE1340C2A7DA53EAAE35FE8F2C9B49A92E5A72851C92AEBC821F2CF052F243F22ABD9E59DWAk4C) Другие адреногенитальные нарушения

[E25.9](consultantplus://offline/ref=B9DEE1340C2A7DA53EAAE35FE8F2C9B49A92E5A72851C92AEBC821F2CF052F243F22ABD9E59DWAk5C) Адреногенитальное нарушение неуточненное

[E28.1](consultantplus://offline/ref=B9DEE1340C2A7DA53EAAE35FE8F2C9B49A92E5A72851C92AEBC821F2CF052F243F22ABD9E598WAk7C) Гиперсекреция андрогенов яичниками

[E27.8](consultantplus://offline/ref=B9DEE1340C2A7DA53EAAE35FE8F2C9B49A92E5A72851C92AEBC821F2CF052F243F22ABD9E59BWAkAC) Другие уточненные нарушения надпочечников

[E27.9](consultantplus://offline/ref=B9DEE1340C2A7DA53EAAE35FE8F2C9B49A92E5A72851C92AEBC821F2CF052F243F22ABD9E59BWAkBC) 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 [<1>](#Par101) | Усредненный  показатель  кратности  применения |
| B01.001.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  акушера-гинеколога  первичный | 0,8 | 1 |
| B01.006.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  генетика первичный | 0,8 | 1 |
| B01.008.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  дерматовенеролога  первичный | 0,1 | 1 |
| B01.015.003 | Прием (осмотр,  консультация) врача -  детского кардиолога  первичный | 0,1 | 1 |
| B01.029.001 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  офтальмолога первичный | 0,5 | 1 |
| B01.053.003 | Прием (осмотр,  консультация) врача -  детского уролога-  андролога первичный | 0,4 | 1 |
| B01.058.003 | Прием (осмотр,  консультация) врача -  детского эндокринолога  первичный | 1 | 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.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 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 сыворотке  крови | 0,3 | 1 |
| 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-  дезоксикортикортизола 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  эстрона 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  адренокортикотропином | 0,25 | 1 |
| B03.016.002 | Общий (клинический)  анализ крови | 1 | 1 |
| 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 | 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 |
| B01.001.002 | Прием (осмотр,  консультация) врача-  акушера-гинеколога  повторный | 0,8 | 1 |
| 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 | 1 |
| B01.058.005 | 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-  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 |
| A09.05.151 | 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 |
| B03.005.006 | Коагулограмма  (ориентировочное  исследование системы  гемостаза) | 0,5 | 1 |
| B03.016.002 | Общий (клинический) анализ  крови | 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 | | | |
| Код  медицинской  услуги | Наименование медицинской  услуги | Усредненный  показатель  частоты  предоставления | Усредненный  показатель  кратности  применения |
| A04.16.001 | Ультразвуковое исследование  органов брюшной полости  (комплексное) | 0,1 | 1 |
| 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 [<\*\*>](#Par501) | Усредненный  показатель  частоты  предоставления | Единицы  измерения | ССД  [<\*\*\*>](#Par502) | СКД  [<\*\*\*\*>](#Par503) |
| 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 |

--------------------------------

<\*> Международная статистическая [классификация](consultantplus://offline/ref=B9DEE1340C2A7DA53EAAE35FE8F2C9B49A92E5A72851C92AEBC821WFk2C) 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](consultantplus://offline/ref=B9DEE1340C2A7DA53EAAE35FE8F2C9B49C9FE8A1230CC322B2C423F5C05A3823762EA9D1E49AA3WBkAC) Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724; 2012, N 26, ст. 3442, 3446)).