|  |
| --- |
|  |
|  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 [**КонсультантПлюсwww.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 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 [<\*>](#Par500)

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 [<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 гормонав 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 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. 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)).