|  |
| --- |
|  |
|  Приказ Минздрава России от 09.11.2012 N 846н"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при хронической надпочечниковой недостаточности"(Зарегистрировано в Минюсте России 21.02.2013 N 27254) |
|  Документ предоставлен [**КонсультантПлюсwww.consultant.ru**](http://www.consultant.ru) Дата сохранения: 21.07.2017   |

Зарегистрировано в Минюсте России 21 февраля 2013 г. N 27254

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

от 9 ноября 2012 г. N 846н

ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ

НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

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](#Par28) специализированной медицинской помощи детям при хронической надпочечниковой недостаточности согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 9 ноября 2012 г. N 846н

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 [<\*>](#Par724) A39.1 Синдром Уотерхауса-Фридериксена (E35.1)

 Нозологические единицы 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>](#Par93) | 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  |
| B01.055.001  | Прием (осмотр, консультация) врача-фтизиатра первичный  | 0,05  | 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  |
| A09.05.007  | Исследование уровня железа сыворотки крови  | 0,3  | 1  |
| A09.05.008  | Исследование уровня трансферрина сыворотки крови  | 0,3  | 1  |
| A09.05.009  | Определение концентрации C- реактивного белка в сывороткекрови  | 0,3  | 1  |
| A09.05.023  | Исследование уровня глюкозы вкрови  | 1  | 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  | 0,8  | 2  |
| A09.05.033  | Исследование уровня неорганического фосфора в крови  | 0,8  | 2  |
| A09.05.034  | Исследование уровня хлоридов в крови  | 1  | 3  |
| A09.05.045  | Исследование уровня амилазы вкрови  | 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  | 0,5  | 1  |
| A09.05.063  | Исследование уровня свободного тироксина (T4) сыворотки крови  | 0,5  | 1  |
| A09.05.065  | Исследование тиреотропина сыворотки крови  | 0,5  | 1  |
| A09.05.066  | Исследование уровня соматотропного гормона в крови  | 0,1  | 6  |
| A09.05.067  | Исследование уровня адренокортикотропного гормонав крови  | 0,8  | 3  |
| A09.05.069  | Исследование уровня альдостерона в крови  | 0,8  | 1  |
| A09.05.078  | Исследование уровня общего тестостерона в крови  | 0,5  | 1  |
| A09.05.083  | Исследование уровня гликированного гемоглобина в крови  | 0,5  | 1  |
| 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- дезоксикортикортизола 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 неконьюгированного 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 адренокортикотропином  | 0,8  | 1  |
| A26.05.008  | Бактериологическое исследование крови на микобактерии туберкулеза (Mycobacterium tuberculosis)  | 0,05  | 1  |
| A26.09.001  | Микроскопическое исследованиемазков мокроты на микобактерии туберкулеза (Mycobacterium tuberculosis)  | 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 паращитовидных 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  | Электромиография игольчатами 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 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 грибырода кандида (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 среднегои 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 C- реактивного белка в сывороткекрови  | 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 вкрови  | 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 гормонав 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 клеток поджелудочной железы в крови  | 0,5  | 1  |
| B03.005.006  | Коагулограмма (ориентировочное исследованиесистемы 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  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты предоставления  | Усредненный  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 паращитовидных 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 забрюшинного 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 грибырода кандида (Candida spp.)  | 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 внутреннейсекреции  | 1  | 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 [<\*\*>](#Par725) |  Усредненный  показатель  частоты предоставления  |  Единицы измерения |  ССД [<\*\*\*>](#Par726) |  СКД [<\*\*\*\*>](#Par727) |
| A09AA | Ферментные препараты  |  | 0,3  |  |  |  |
|  |  | Панкреатин  |  | ЕД  | 10000 (по липазе) | 140000 (по липазе) |
| A10AB | Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Инсулин аспарт  |  | ЕД  | 25  | 350  |
|  |  | Инсулин лизпро  |  | МЕ  | 25  | 350  |
| A10AE | Инсулины длительного действия и их аналоги для инъекционного введения  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Инсулин гларгин  |  | ЕД  | 20  | 280  |
|  |  | Инсулин детемир  |  | ЕД  | 20  | 280  |
| A11CC | Витамин D и его аналоги  |  | 0,3  |  |  |  |
|  |  | Альфакальцидол  |  | мг  | 0,002  | 0,028  |
| A12AA | Препараты кальция  |  | 0,3  |  |  |  |
|  |  | Кальция глюконат  |  | мг  | 2000  | 28000  |
| B05CX | Другие ирригационные растворы  |  | 0,3  |  |  |  |
|  |  | Декстроза  |  | мл  | 500  | 7000  |
| B05XA | Растворы электролитов  |  | 0,3  |  |  |  |
|  |  | Натрия хлорид  |  | мл  | 500  | 1500  |
| G03BA | Производные 3- оксоандрост-4-ена  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Тестостерон  |  | мг  | 50  | 700  |
|  |  | Тестостерон [смесь эфиров]  |  | мг  | 250  | 250  |
| G03CA | Природные и полусинтетические эстрогены  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Эстрадиол  |  | мг  | 2  | 28  |
| G03DB | Производные прегнадиена  |  | 0,05  |  |  |  |
|  |  | Дидрогестерон  |  | мг  | 10  | 140  |
| H02AA | Минералокортикоиды  |  | 0,8  |  |  |  |
|  |  | Флудрокортизон  |  | мг  | 0,1  | 1,4  |
| H02AB | Глюкокортикоиды  |  | 1  |  |  |  |
|  |  | Гидрокортизон  |  | мг  | 20  | 280  |
|  |  | Гидрокортизон  |  | мг  | 150  | 750  |
|  |  | Преднизолон  |  | мг  | 7,5  | 105  |
| H03AA | Гормоны щитовидной железы  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Левотироксин натрия  |  | мг  | 0,075  | 1,05  |
| J02AC | Производные триазола  |  | 0,3  |  |  |  |
|  |  | 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. 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)).