

Приказ Министерства здравоохранения РФ от 9 ноября 2012 г. N 880н
"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при врожденных
адреногенитальных нарушениях, связанных с дефицитом ферментов"

ГАРАНТ:

О стандартах медицинской помощи см. [справку](#)

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

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 13 марта 2013 г.
Регистрационный N 27650

Приложение
к [приказу](#) Министерства
здравоохранения РФ
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 *\(1\)](#)

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

ГАРАНТ:

По-видимому, в тексте предыдущего абзаца допущена опечатка. Вместо слов "E28.1 Гиперсекреция андрогенов яичниками" следует читать "[E28.1 Избыток андрогенов](#)"

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* (2)	Усредненный показатель кратности применения
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	0,1	1
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			
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-дезоксикортикостерола 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 эстрогена 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
V03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
V03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	0,5	1
V03.016.006	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
V01.001.002	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога повторный	0,8	1
V01.008.002	Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога повторный	0,05	1
V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный	0,1	1
V01.053.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского уролога-андролога повторный	0,4	1
V01.058.005	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-дезоксикортикостерона 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
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,5	1
V03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	2
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
V03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	0,5	1
V03.016.006	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*(3)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД*(4)	СКД*(5)
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

*(1) - [Международная статистическая классификация](#) болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра

*(2) - 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

*(3) - международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

*(4) - средняя суточная доза

*(5) - 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)).