Зарегистрировано в Минюсте России 11 февраля 2013 г. N 26954

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ**

**от 20 декабря 2012 г. N 1275н**

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА**

**ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ 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) первичной медико-санитарной помощи детям при врожденных адреногенитальных нарушениях, связанных с дефицитом ферментов согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 20 декабря 2012 г. N 1275н

**СТАНДАРТ**

**ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ 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: первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 365

 Код по МКБ X [<\*>](#Par490) E25 Адреногенитальные расстройства

 Нозологические единицы 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  | 0,2  | 1,0  |
| B01.029.001  | Прием (осмотр, консультация) врача- офтальмолога первичный  | 0,5  | 1  |
| B01.053.003  | Прием (осмотр, консультация) врача - детского уролога-андрологапервичный  | 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  |
| A09.05.030  | Исследование уровня натрияв крови  | 1  | 2  |
| A09.05.031  | Исследование уровня калия в крови  | 1  | 2  |
| A09.05.034  | Исследование уровня хлоридов в крови  | 1  | 2  |
| 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 общеготестостерона в крови  | 1  | 3  |
| A09.05.121  | Исследование уровня ренинав крови  | 1  | 1  |
| A09.05.131  | Исследование уровня лютеинизирующего гормона всыворотке крови  | 0,3  | 3  |
| A09.05.132  | Исследование уровня фолликулостимулирующего гормона в сыворотке крови  | 0,3  | 3  |
| A09.05.135  | Исследование уровня общегокортизола в крови  | 1  | 3  |
| A09.05.139  | Исследование уровня 17- гидроксипрогестерона в крови  | 1  | 3  |
| A09.05.141  | Исследование уровня 11- дезоксикортикостерона в крови  | 0,1  | 3  |
| A09.05.142  | Исследование уровня 11- дезоксикортикортизола в крови  | 0,1  | 3  |
| A09.05.146  | Исследование уровня андростендиона в крови  | 0,4  | 3  |
| A09.05.148  | Исследование уровня дегидроэпиандростерона неконьюгированного в крови | 0,1  | 3  |
| A09.05.149  | Исследование уровня дегидроэпиандростерона сульфата в крови  | 1  | 3  |
| A09.05.151  | Определение уровня прогестерона в крови  | 0,1  | 3  |
| A09.05.152  | Исследование уровня прегненолона сульфата в крови  | 0,1  | 3  |
| A09.05.154  | Исследование уровня общегоэстрадиола 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  |
| A12.22.001  | Определение реакции на стимуляцию адренокортикотропином  | 0,25  | 1  |
| B03.016.003  | Общий (клинический) анализкрови развернутый  | 1  | 1  |
| B03.016.004  | Анализ крови биохимическийобщетерапевтический  | 1  | 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  | 1  | 1  |
| A05.10.006  | Регистрация электрокардиограммы  | 1  | 1  |
| A05.23.009  | Магнитно-резонансная томография головного мозга | 0,1  | 1  |
| A06.03.032  | Рентгенография кисти руки  | 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  | 2  |
| 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-андрологаповторный  | 0,4  | 2  |
| B01.058.004  | Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога повторный  | 1  | 4  |

|  |
| --- |
| 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  |
| A02.01.001  | Измерение массы тела  | 1  | 4  |
| A02.03.005  | Измерение роста  | 1  | 4  |
| A11.02.002  | Внутримышечное введение лекарственных препаратов  | 0,2  | 12  |
| A14.01.014  | Проведение депиляции  | 0,05  | 1  |

|  |
| --- |
| Лабораторные методы исследования  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты предоставления  |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A09.05.030  | Исследование уровня натрияв крови  | 0,8  | 4  |
| A09.05.031  | Исследование уровня калия в крови  | 0,8  | 4  |
| A09.05.032  | Исследование уровня общегокальция в крови  | 0,5  | 4  |
| A09.05.033  | Исследование уровня неорганического фосфора в крови  | 0,8  | 4  |
| A09.05.034  | Исследование уровня хлоридов в крови  | 0,8  | 4  |
| A09.05.078  | Исследование уровня общеготестостерона в крови  | 0,8  | 4  |
| A09.05.121  | Исследование уровня ренинав крови  | 0,8  | 4  |
| A09.05.131  | Исследование уровня лютеинизирующего гормона всыворотке крови  | 0,1  | 4  |
| A09.05.132  | Исследование уровня фолликулостимулирующего гормона в сыворотке крови  | 0,1  | 4  |
| A09.05.135  | Исследование уровня общегокортизола 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 неконьюгированного в крови | 0,1  | 4  |
| A09.05.149  | Исследование уровня дегидроэпиандростерона сульфата в крови  | 0,1  | 4  |
| A09.05.152  | Исследование уровня прегненолона сульфата в крови  | 0,1  | 4  |
| A09.05.154  | Исследование уровня общегоэстрадиола в крови  | 0,1  | 4  |
| A09.05.206  | Исследование уровня ионизированного кальция в крови  | 0,5  | 4  |
| B03.005.006  | Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)  | 0,4  | 4  |
| B03.016.003  | Общий (клинический) анализкрови развернутый  | 1  | 4  |
| B03.016.004  | Анализ крови биохимическийобщетерапевтический  | 1  | 4  |
| B03.016.005  | Анализ крови по оценке нарушений липидного обменабиохимический  | 0,5  | 4  |
| B03.016.006  | Анализ мочи общий  | 1  | 4  |

|  |
| --- |
| Инструментальные методы исследования  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты предоставления  |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A04.14.001  | Ультразвуковое исследование печени  | 0,1  | 1  |
| A04.14.002  | Ультразвуковое исследование желчного пузыря  | 0,1  | 1  |
| A04.15.001  | Ультразвуковое исследование поджелудочнойжелезы  | 0,1  | 1  |
| A04.20.001  | Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное  | 0,75  | 2  |
| A04.28.001  | Ультразвуковое исследование почек и надпочечников  | 0,1  | 1  |
| A04.28.003  | Ультразвуковое исследование органов мошонки  | 0,1  | 1  |
| A05.10.006  | Регистрация электрокардиограммы  | 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  | 2  |

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 [<\*\*>](#Par491) |  Усредненный  показатель  частоты предоставления  |  Единицы  измерения  |  ССД [<\*\*\*>](#Par492) |  СКД [<\*\*\*\*>](#Par493) |
| C08DA  | Производные фенилалкиламина  |  | 0,01  |  |  |  |
|  |  | Верапамил  |  | мг  | 40  | 14400  |
| G03BA  | Производные 3- оксоандрост-4-ена  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Тестостерон  |  | мг  | 50  | 18000  |
|  |  | Тестостерон [смесь эфиров]  |  | мг  | 250  | 3000  |
| G03CA  | Природные и полусинтетические эстрогены  |  | 0,3  |  |  |  |
|  |  | Эстрадиол  |  | мг  | 2  | 720  |
| G03DB  | Производные прегнадиена  |  | 0,4  |  |  |  |
|  |  | Дидрогестерон  |  | мг  | 10  | 140 + 12  |
| H01AC  | Соматропин и его агонисты  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Соматропин  |  | мг  | 1,2  | 1680  |
| H02AA  | Минералокортикоиды  |  | 0,8  |  |  |  |
|  |  | Флудрокортизон  |  | мг  | 0,1  | 36  |
| H02AB  | Глюкокортикоиды  |  | 0,9  |  |  |  |
|  |  | Дексаметазон  |  | мг  | 0,5  | 180  |
|  |  | Гидрокортизон  |  | мг  | 20  | 7200  |
|  |  | Гидрокортизон  |  | мг  | 150  | 1800  |
|  |  | Преднизолон  |  | мг  | 7,5  | 2700  |
| L02AE  | Аналоги гонадотропин- рилизинг гормона  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Лейпрорелин  |  | мг  | 3,75  | 45  |
|  |  | Трипторелин  |  | мг  | 3,75  | 45  |
| L02BB  | Антиандрогены  |  | 0,05  |  |  |  |
|  |  | Флутамид  |  | мг  | 500  | 180000  |

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

<\*> 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.

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным законом от 17.07.1999 N 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, N 29, ст. 3699; 2004, N 35, ст. 3607; 2006, N 48, ст. 4945; 2007, N 43, ст. 5084; 2008, N 9, ст. 817; 2008, N 29, ст. 3410; N 52, ст. 6224; 2009, N 18, ст. 2152; N 30, ст. 3739; N 52, ст. 6417; 2010, N 50, ст. 6603; 2011, N 27, ст. 3880; 2012, N 31, ст. 4322) право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях обеспечиваются лекарственными препаратами для медицинского применения, включенными в Перечень лекарственных препаратов, в том числе перечень лекарственных препаратов, назначаемых по решению врачебной комиссии лечебно-профилактических учреждений, обеспечение которыми осуществляется в соответствии со стандартами медицинской помощи по рецептам врача (фельдшера) при оказании государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, утвержденный приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 18.09.2006 N 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный N 8322), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19.10.2007 N 651 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный N 10367), от 27.08.2008 N 451н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный N 12254), от 01.12.2008 N 690н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный N 12917), от 23.12.2008 N 760н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный N 13195) и от 10.11.2011 N 1340н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный N 22368).