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](consultantplus://offline/ref=3E678AC3074556F006ECD525EDB31483FDBE49D837FC0873142104ADB581B5306324B688F6B5AD0FQ2X9F) 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](consultantplus://offline/ref=3E678AC3074556F006ECD421FEB31483FDB349D03CA95F7145740AQAX8F) 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-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 |
| A09.05.030 | Исследование уровня натрия в 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 общего тестостерона в крови | 1 | 3 |
| A09.05.121 | Исследование уровня ренина в крови | 1 | 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 | 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 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 |
| A12.22.001 | Определение реакции на  стимуляцию  адренокортикотропином | 0,25 | 1 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 1 | 1 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 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-андролога повторный | 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 натрия в крови | 0,8 | 4 |
| A09.05.031 | Исследование уровня калия  в крови | 0,8 | 4 |
| A09.05.032 | Исследование уровня общего кальция 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 общего тестостерона в крови | 0,8 | 4 |
| A09.05.121 | Исследование уровня ренина в крови | 0,8 | 4 |
| 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  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 общего эстрадиола 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) анализ крови развернутый | 1 | 4 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 1 | 4 |
| B03.016.005 | Анализ крови по оценке  нарушений липидного обмена биохимический | 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 поджелудочной железы | 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](consultantplus://offline/ref=3E678AC3074556F006ECD421FEB31483FDB349D03CA95F7145740AQAX8F) 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](consultantplus://offline/ref=3E678AC3074556F006ECD525EDB31483FDBE46D237FA0873142104ADB5Q8X1F) 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](consultantplus://offline/ref=3E678AC3074556F006ECD525EDB31483FDB842D335FA0873142104ADB581B5306324B688F5QBXDF) 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).