

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 7 ноября
2012 г. № 658н**

**"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при
врожденных адреногенитальных нарушениях, связанных с дефицитом
ферментов"**

В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2012, № 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи при врожденных адреногенитальных нарушениях, связанных с дефицитом ферментов, согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 21 января 2013 г.
Регистрационный № 26620

**Стандарт
специализированной медицинской помощи при врожденных адреногенитальных нарушениях, связанных с
дефицитом ферментов**

Категория возрастная: взрослые

Пол: любой

Фаза: любая

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

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
V01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,3	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,7	1
V01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,05	1
V01.053.001	Прием (осмотр, консультация) врача-уролога первичный	0,8	1
V01.058.001	Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный	1	1
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	0,6	2
A09.05.067	Исследование уровня адренокортикотропного гормона в крови	0,8	1
A09.05.069	Исследование уровня альдостерона в крови	0,1	1
A09.05.078	Исследование уровня общего тестостерона в крови	0,25	3
A09.05.120	Исследование уровня (активности) проренина в крови	0,9	1
A09.05.121	Исследование уровня ренина в крови	0,9	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	0,25	3

A09.05.139	Исследование уровня 17-гидроксипрогестерона в крови	0,7	3
A09.05.141	Исследование уровня 11-дезоксикортикостерона в крови	0,25	3
A09.05.142	Исследование уровня 11-дезоксикортикостерона в крови	0,1	3
A09.05.146	Исследование уровня андростендиона в крови	0,4	3
A09.05.149	Исследование уровня дегидроэпиандростерона сульфата в крови	0,25	3
A09.05.154	Исследование уровня общего эстрадиола в крови	0,1	1
A12.05.005	Определение основных групп крови (A, B, 0)	0,3	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	0,3	1
A12.05.013	Цитогенетическое исследование (кариотип)	0,6	1
A12.06.011	Проведение реакции Вассермана (RW)	0,9	1
A12.22.001	Определение реакции на стимуляцию адренкортикотропином	0,25	1
A26.06.035	Определение антигена к вирусу гепатита В (HBeAg Hepatitis B virus) в крови	0,9	1
A26.06.041	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту С (Hepatitis C virus) в крови	0,9	1
A26.06.048	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	0,1	1
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,4	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	1	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	0,6	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	0,3	1
A06.20.004	Маммография	0,1	1
A06.30.007.001	Спиральная компьютерная томография забрюшинного пространства	0,1	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	0,6	1
V01.001.006	Ежедневный осмотр врачом-акушером-гинекологом, с	0,4	11

	наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара		
V01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,4	2
V01.053.002	Прием (осмотр, консультация) врача-уролога повторный	0,4	5
V01.058.006	Ежедневный осмотр врачом-эндокринологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,6	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
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	2
A11.12.002	Катетеризация кубитальной и других периферических вен	0,7	1
A 11.20.002	Получение цервикального мазка	0,1	1
A11.20.013	Тампонирование лечебное влагалища	0,1	1
A11.28.007	Катетеризация мочевого пузыря	0,3	1
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	0,3	3
A14.28.002	Уход за мочевым катетером	0,01	2
A14.30.007	Уход за промежностью и наружными половыми органами тяжелобольного	0,01	3
A14.30.011	Пособие при парентеральном введении лекарственных препаратов	0,4	5
A15.01.001	Наложение повязки при нарушении целостности кожных покровов	0,3	1
A15.12.002	Эластическая компрессия нижних конечностей	0,4	1
A16.01.004	Хирургическая обработка раны или	0,3	1

	инфицированной ткани		
A18.05.012	Гемотрансфузия	0,02	1
A24.01.003	Применение пузыря со льдом	0,3	1
A25.30.018	Назначение комплекса упражнений (лечебной физкультуры)	0,3	1
B02.001.001	Процедуры сестринского ухода при подготовке пациентки к гинекологической операции	0,1	20
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	2
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,3	2
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,3	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,3	1
A09.05.037	Исследование концентрации водородных ионов (рН) крови	0,3	2
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	0,3	2
A09.05.078	Исследование уровня общего тестостерона в крови	0,5	1
A09.05.120	Исследование уровня (активности) проренина в крови	0,8	1
A09.05.121	Исследование уровня ренина в крови	0,8	1
A09.05.139	Исследование уровня 17-гидроксипрогестерона в крови	0,8	1
A09.05.141	Исследование уровня 11-дезоксикортикостерона в крови	0,1	1
A09.05.142	Исследование уровня	0,1	1

	11-дезоксикортикостерона в крови		
A09.05.146	Исследование уровня андростендиона в крови	0,1	1
A09.05.149	Исследование уровня дегидроэпиандростерона сульфата в крови	0,1	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,3	1
A09.20.001	Микроскопическое исследование влагалищных мазков	0,3	1
A09.20.002	Микроскопическое исследование выделений из соска молочной железы	0,5	1
A12.05.004	Проба на совместимость перед переливанием крови	0,1	1
A12.05.026	Исследование уровня кислорода крови	0,3	2
A12.05.032	Исследование уровня углекислого газа в крови	0,3	2
A26.01.001	Бактериологическое исследование гнойного отделяемого на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы	0,03	1
A26.05.007	Микробиологическое исследование крови на облигатные анаэробные микроорганизмы	0,03	1
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,3	2
V03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	0,3	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,3	1
V03.016.006	Анализ мочи общий	0,3	2
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	0,1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,1	1

A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,75	2
A04.20.002	Ультразвуковое исследование молочных желез	0,3	1
A04.30.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,8	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,6	1
A06.20.002	Компьютерная томография органов малого таза у женщин	0,1	1
Иные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.12.003	Измерение центрального венозного давления	0,1	1
A08.22.002	Гистологическое исследование препарата удаленного новообразования желез внутренней секреции	0,01	1
A09.20.007	Цитологическое исследование аспирата кисты	0,1	1
Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.20.003	Биопсия тканей матки	0,1	1
A 16.20.029	Операции на клиторе	0,4	1
A16.20.030	Восстановление вульвы и промежности	0,4	1
A16.20.040	Рассечение уrogenитального сфинктера	0,2	1
A16.20.061.001	Резекция яичника с использованием видеоэндоскопических технологий	0,1	1
A16.20.068	Феминизирующая пластика наружных гениталий	0,4	1
Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель	Усредненный показатель

услуги		частоты предоставления	кратности применения
A13.29.003	Психологическая адаптация	0,4	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)
A02BA	Блокаторы H ₂ -гистаминовых рецепторов		0,5			
		Фамотидин		мг	20	200
A03AD	Папаверин и его производные		0,1			
		Дротаверин		мг	40	40
A03BA	Алкалоиды белладонны, третичные амины		0,2			
		Атропин		мг	0,5	2
A03FA	Стимуляторы моторики желудочно-кишечного тракта		0,7			
		Метоклопрамид		мг	2	8
A12BA	Препараты калия		1			
		Калия хлорид		мг	4000	5000
B02AA	Аминокислоты		1			
		Аминокапроновая кислота		мг	5000	5000
B02AB	Ингибиторы протеиназ плазмы		1			
		Апротинин		КИЕ	10000	50000
B02BX	Другие системные гемостатики		0,8			

		Этамзилат		мг	250	1500
B05AA	Кровезаменители и препараты плазмы крови		1			
		Декстран		мг	500	500
B05BC	Растворы с осмодиуретическим действием		0,1			
		Маннитол		мг	3000	3000
B05CX	Другие ирригационные растворы		0,7			
		Декстроза		мг	500	1000
C02AC	Агонисты имидазолиновых рецепторов		0,5			
		Клонидин		мг	0,1	0,1
C03CA	Сульфонамиды		0,9			
		Фуросемид		мг	20	40
C07AA	Неселективные бета-адреноблокаторы		0,5			
		Пропранолол		мг	10	50
C07AB	Селективные бета-адреноблокаторы		0,5			
		Метопролол		мг	50	50
C08CA	Производные дигидропиридина		0,4			
		Нифедипин		мг	10	10
G03CA	Природные и полусинтетические эстрогены		0,3			
		Этинилэстрадиол		мг	0,05	0,7
G03DA	Производные прегн-4-ена		0,8			
		Прогестерон		мг	10	140
H02AA	Минералокортикоиды		0,8			

		Флудрокортизон		мг	0,1	1,4
H02AB	Глюкокортикоиды		1			
		Дексаметазон		мг	0,5	7
		Гидрокортизон		мг	50	500
		Преднизолон		мг	10	140
J01CR	Комбинации пенициллинов, включая комбинации с ингибиторами бета-лактамаз		0,8			
		Амоксициллин + [Клавулановая кислота]		мг	3600	36000
J01DD	Цефалоспорины 3-го поколения		0,15			
		Цефотаксим		мг	6000	42000
		Цефтриаксон		мг	2000	14000
J02AC	Производные триазола		1			
		Флуконазол		мг	50	350
L02AE	Аналоги гонадотропин-рилизинг гормона		0,1			
		Трипторелин		мг	0,1	0,1
M01AB	Производные уксусной кислоты и родственные соединения		0,5			
		Кеторолак		мг	30	90
M03AB	Производные холина		1			
		Суксаметония йодид		мг	100	200
		Суксаметония хлорид		мг	100	200
N01AB	Галогенированные углеводороды		0,25			
		Галотан		мл	50	50

N01AF	Барбитураты		0,5			
N01AH	Опиоидные анальгетики		0,5			
		Тиопентал натрия		мг	500	500
		Тримеперидин		мг	20	60
N01AX	Другие препараты для общей анестезии		1			
		Кетамин		мг	75	75
		Пропофол		мг	200	200
		Динитрогена оксид		мл	25	25
N02AB	Производные фенилпиперидина		1			
		Фентанил		мг	0,1	0,5
N05AD	Производные бутирофенона		1			
		Дроперидол		мг	2,5	2,5
N06BC	Производные ксантина		1			
		Кофеин		мг	400	400
R03DA	Ксантины		1			
		Аминофиллин		мг	240	240

4. Кровь и ее компоненты

Наименование компонента крови	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД*(3)	СКД*(4)
Отмытые эритроциты	0,2	мл	270	270
Свежезамороженная плазма	0,2	мл	500	1000

5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	0,7	14

Вариант диеты с механическим и химическим щажением	0,3	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.

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. № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2012, № 26, ст. 3442, 3446)).