

Приказ Министерства здравоохранения РФ от 20 декабря 2012 г. N 1275н  
"Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной 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 первичной медико-санитарной помощи детям при врожденных адреногенитальных нарушениях, связанных с дефицитом ферментов согласно [приложению](#).

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 11 февраля 2013 г.  
Регистрационный N 26954

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\\*\(1\)](#)

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

[E27.8](#)

Другие уточненные нарушения надпочечников

[E27.9](#)

Болезнь надпочечников неуточненная

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

|                                                       |                                 |             |             |
|-------------------------------------------------------|---------------------------------|-------------|-------------|
| <b>Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста</b> |                                 |             |             |
| Код медицинской                                       | Наименование медицинской услуги | Усредненный | Усредненный |

| услуги                                  |                                                                         | показатель частоты предоставления*(2) | 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                               |
| <b>Лабораторные методы исследования</b> |                                                                         |                                       |                                 |
| 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-дезоксикортикостерона в крови                    | 0,1                                   | 3                               |
| A09.05.146                              | Исследование уровня андростендиона в крови                              | 0,4                                   | 3                               |
| A09.05.148                              | Исследование уровня дегидроэпиандростерона неконъюгированного 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 адренотропным гормоном | 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**

|            |                                                                  |      |   |
|------------|------------------------------------------------------------------|------|---|
| 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**

| <b>Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста</b> |                                                                         |                                               |                                             |
|--------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------|---------------------------------------------|
| 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**

|            |                                                  |      |    |
|------------|--------------------------------------------------|------|----|
| 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**

|            |                                                                       |     |   |
|------------|-----------------------------------------------------------------------|-----|---|
| 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-                                               | 1   | 4 |

|                                             |                                                                       |     |   |
|---------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------|-----|---|
|                                             | гидроксипрогестерона в крови                                          |     |   |
| 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 |
| A09.05.152                                  | 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 |
| <b>Инструментальные методы исследования</b> |                                                                       |     |   |
| A04.14.001                                  | Ультразвуковое исследование                                           | 0,1 | 1 |

|            |                                                                  |      |   |
|------------|------------------------------------------------------------------|------|---|
|            | печени                                                           |      |   |
| 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

|            |                           |   |   |
|------------|---------------------------|---|---|
| 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*(3) | Усредненный показатель частоты предоставления | Единицы измерения | ССД*(4) | СКД*(5) |
|-------|-------------------------------------------------|-------------------------------------------|-----------------------------------------------|-------------------|---------|---------|
| 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                                     |                                           | 0,3                                           |                   |         |         |

|       |                                              |                |      |    |      |        |
|-------|----------------------------------------------|----------------|------|----|------|--------|
|       | полусинтетические<br>эстрогены               |                |      |    |      |        |
|       |                                              | 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<br>гонадотропин-<br>рилизинг гормона |                | 0,2  |    |      |        |
|       |                                              | Лейпрорелин    |      | мг | 3,75 | 45     |
|       |                                              | Трипторелин    |      | мг | 3,75 | 45     |
| L02BB | Антиандрогены                                |                | 0,05 |    |      |        |
|       |                                              | Флутамид       |      | мг | 500  | 180000 |



\* (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.

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).