

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

ПРИКАЗ

8 июля 2005 г.

N 446

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ
БОЛЬНЫМ С ВРОЖДЕННЫМИ АДРЕНО-ГЕНИТАЛЬНЫМИ
НАРУШЕНИЯМИ, СВЯЗАННЫМИ С ДЕФИЦИТОМ ФЕРМЕНТОВ**

В соответствии с п.п. 5.2.11. Положения о Министерстве здравоохранения и социального развития Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 30.06.2004 г. N 321 (Собрание законодательства Российской Федерации, 2004, N 28, ст. 2898), ст. 38 Основ законодательства Российской Федерации об охране здоровья граждан от 22.07.1993 г. N 5487-1 (Ведомости Съезда народных депутатов Российской Федерации и Верховного Совета Российской Федерации, 1993, N 33, ст. 1318; 2004, N 35, ст. 3607) приказываю:

1. Утвердить стандарт медицинской помощи больным с врожденными адено-генитальными нарушениями, связанными с дефицитом ферментов (приложение).

2. Рекомендовать руководителям медицинских организаций использовать стандарт медицинской помощи больным с врожденными адено-генитальными нарушениями, связанными с дефицитом ферментов при оказании медицинской помощи.

Заместитель Министра
В.И.СТАРОДУБОВ

Приложение
к приказу Министерства
здравоохранения и
социального развития
Российской Федерации
от 08.07.2005 г. N 446

**СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ
С ВРОЖДЕННЫМИ АДРЕНО-ГЕНИТАЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ,
СВЯЗАННЫМИ С ДЕФИЦИТОМ ФЕРМЕНТОВ**

1. Модель пациента
Категория возрастная: взрослые, дети
Нозологическая форма: врожденные адено-генитальные нарушения, связанные с дефицитом ферментов (адено-генитальный синдром)
Код по МКБ-10: E25.0
Фаза: хроническая
Стадия: все стадии
Осложнение: все осложнения
Условие оказания: амбулаторно-поликлиническая помощь

1.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.22.001	Сбор анамнеза и жалоб в эндокринологии	1	1
A01.22.002	Визуальное исследование в эндокринологии	1	1

A01.22.003	Пальпация в эндокринологии	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	1
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	1
V01.006.01	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
A01.20.002	Визуальное исследование в гинекологии	0,5	1
A01.20.003	Пальпация в гинекологии	0,5	1
V01.010.01	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга детского первичный	0,35	1
A04.31.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,15	1
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,15	1
A06.16.008	Рентгенография желудка и двенадцатиперстной кишки	0,15	1
A04.22.002	Ультразвуковое исследование надпочечников	1	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков	0,5	1
A04.21.002	Ультразвуковое исследование мошонки (яички, придатки)	0,5	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	4
A12.05.013	Исследование хромосомного аппарата (кариотип)	0,6	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	0,7	2
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	0,7	2
A09.05.144	Исследование уровня 17-гидроксипрогестерона в крови	1	3
A09.05.079	Исследование уровня общего тестостерона в крови	1	3
A09.05.067	Исследование уровня адренокортикотропного гормона в крови	1	1
A09.05.125	Исследование уровня ренина в крови	1	1
A09.28.038	Исследование уровня свободного кортизола в моче	0,3	1
A09.05.141	Исследование уровня свободного кортизола в крови	0,7	3
A09.05.154	Исследование уровня дигидроэпиандростерона сульфата в крови	1	3
A09.05.137	Исследование уровня фолликулостимулирующего гормона в сыворотке крови	0,3	3
A09.05.136	Исследование уровня лютеинизирующего гормона в сыворотке крови	0,3	3

A09.05.159	Исследование уровня общего эстрадиола в крови	0,3	1
A06.03.038	Рентгенография кисти руки	0,4	1

1.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 12 МЕСЯЦЕВ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.22.001	Сбор анамнеза и жалоб в эндокринологии	1	4
A01.22.002	Визуальное исследование в эндокринологии	1	4
A01.22.003	Пальпация в эндокринологии	1	4
A02.01.001	Измерение массы тела	1	4
A02.03.005	Измерение роста	1	4
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	4
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	4
A01.20.002	Визуальное исследование в гинекологии	0,5	1
A01.20.003	Пальпация в гинекологии	0,5	1
A04.22.002	Ультразвуковое исследование надпочечников	0,5	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков	0,5	1
A04.21.002	Ультразвуковое исследование мошонки (яички, придатки)	0,5	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	4
A09.05.144	Исследование уровня 17-гидроксипрогестерона в крови	1	4
A11.12.079	Исследование уровня общего тестостерона в крови	1	4
A09.05.125	Исследование уровня ренина в крови	0,7	2
A06.03.038	Рентгенография кисти руки	1	1

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <***>	ЭКД <***>
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему			1		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны		1		
		Гидрокортизон	0,6	20 мг	7,3 г
		Преднизолон	0,2	5 мг	1,825 г
		Дексаметазон	0,2	0,375 мг	136,8 мг
		Флудрокортизон	0,7	0,1 мг	36,50 мг
		Трипторелин	0,3	3,75 мг	45,00 мг

<*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<***> Ориентировочная дневная доза.

<***> Эквивалентная курсовая доза.
