

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

ПРИКАЗ

от 8 июля 2005 г. N 446

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ
С ВРОЖДЕННЫМ 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 июня 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 июля 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 раз-
вития РФ от 8 июля 2005 г. N 446

Стандарт

**медицинской помощи больным с врожденными адено-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
B01.006.01	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
B01.010.01	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга детского первичный	0,35	1
A04.31.003	Ультразвуковое исследование пространства забрюшинного	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
A04.2 1.002	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 дигидро-эпиандростерона сульфата в крови	1	3
A09.05.137	Исследование уровня фолликуло-стимулирующего 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

Фармако-терапевтическая 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-терапевтико-химическая классификация

** - ориентировочная дневная доза

*** - эквивалентная курсовая доза

СПРАВОЧНЫЕ ДАННЫЕ

МКБ-10. Нарушения других эндокринных желез (E20 – E35)

E25 Аденогенитальные расстройства

Включены: аденогенитальные синдромы, вирилизация или феминизация, приобретенные или обусловленные гиперплазией надпочечников, которая является следствием врожденных ферментных дефектов в синтезе гормонов женский(ая):

- адреналовый ложный гермафродитизм
- гетеросексуальная преждевременная ложная половая зрелость мужская(ое):
- изосексуальная преждевременная ложная половая зрелость
- ранняя макрогенитосомия
- преждевременное половое созревание с гиперплазией надпочечников
- вирилизация (женская)

E25.0 Врожденное аденогенитальные нарушения, связанные с дефицитом ферментов

Врожденная гиперплазия надпочечников

Дефицит 21-гидроксилазы

Врожденная гиперплазия надпочечников, вызывающая потерю соли

E25.8 Другие аденогенитальные нарушения

Идиопатическое аденогенитальное нарушение

При необходимости идентифицировать лекарственное средство, вызвавшее аденогенитальное нарушение, используют дополнительный код внешних причин (класс XX).

E25.9 Аденогенитальное нарушение неуточненное

Аденогенитальный синдром БДУ