

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября  
2012 г. № 846н**

**"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям  
при хронической надпочечниковой недостаточности"**

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 детям при хронической надпочечниковой недостаточности согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 21 февраля 2013 г.  
Регистрационный № 27254

**Стандарт**  
**специализированной медицинской помощи детям при хронической надпочечниковой недостаточности**

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: хроническая

Стадия: любая

Осложнения: вне зависимости от осложнений

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно, в дневном стационаре

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 14

Код по МКБ X *(1)	A39.1	Синдром Уотерхауса-Фридериксена (E35.1)
Нозологические единицы	E23.0	Гипопитуитаризм
	E23.1	Медикаментозный гипопитуитаризм
	E27.1	Первичная недостаточность коры надпочечников
	E27.2	Аддисонов криз
	E27.3	Медикаментозная недостаточность коры надпочечников
	E27.8	Другие уточненные нарушения надпочечников
	E27.9	Болезнь надпочечников неуточненная
	E31.0	Аутоиммунная полигландулярная недостаточность
	E71.3	Нарушения обмена жирных кислот
	E89.6	Гипофункция коры надпочечников (мозгового слоя), возникшая после медицинских процедур

**1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния**

<b>Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста</b>			
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	0,2	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,5	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,8	1
V01.053.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского уролога-андролога первичный	0,2	1
V01.055.001	Прием (осмотр, консультация) врача-фтизиатра первичный	0,05	1
V01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	1	1
<b>Лабораторные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,3	1
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	0,3	1
A09.05.009	Определение концентрации С-реактивного белка в сыворотке крови	0,3	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	3
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	3
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,8	2
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,8	2
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	3
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,25	2
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.056	Исследование уровня инсулина плазмы крови	0,2	1
A09.05.058	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	0,5	1

A09.05.063	Исследование уровня свободного тироксина (Т4) сыворотки крови	0,5	1
A09.05.065	Исследование тиреотропина сыворотки крови	0,5	1
A09.05.066	Исследование уровня соматотропного гормона в крови	0,1	6
A09.05.067	Исследование уровня адренокортикотропного гормона в крови	0,8	3
A09.05.069	Исследование уровня альдостерона в крови	0,8	1
A09.05.078	Исследование уровня общего тестостерона в крови	0,5	1
A09.05.083	Исследование уровня гликированного гемоглобина в крови	0,5	1
A09.05.087	Исследование уровня пролактина в крови	0,5	1
A09.05.121	Исследование уровня ренина в крови	0,8	1
A09.05.131	Исследование уровня лютеинизирующего гормона в сыворотке крови	0,5	3
A09.05.132	Исследование уровня фолликулостимулирующего гормона в сыворотке крови	0,5	3
A09.05.134	Исследование уровня кортикостерона в крови	0,3	3
A09.05.135	Исследование уровня общего кортизола в крови	1	3
A09.05.139	Исследование уровня 17-гидроксипрогестерона в крови	0,3	3
A09.05.141	Исследование уровня 11 -дезоксикортикостерона в крови	0,3	3
A09.05.142	Исследование уровня 11-дезоксикортикостерона в крови	0,3	3
A09.05.146	Исследование уровня андростендиона в крови	0,3	3
A09.05.147	Исследование уровня 3-андростендиол глюкоронида в крови	0,3	3
A09.05.148	Исследование уровня дегидроэпиандростерона неконъюгированного в крови	0,3	3
A09.05.149	Исследование уровня дегидроэпиандростерона сульфата в крови	0,3	3
A09.05.151	Определение уровня прогестерона в крови	0,3	3
A09.05.152	Исследование уровня прегненолона сульфата в крови	0,3	3
A09.05.153	Исследование уровня прогестерона в крови	0,5	1
A09.05.154	Исследование уровня общего эстрадиола в крови	0,5	1
A09.05.204	Исследование уровня инсулиноподобного ростового фактора I в крови	0,3	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,8	2
A09.28.003.001	Исследование на микроальбуминурию	0,1	1
A09.28.035	Исследование уровня свободного кортизола в моче	0,5	2
A12.05.056	Идентификация генов	0,5	1

A12.06.020	Исследование антител к антигенам островков клеток поджелудочной железы в крови	0,5	1
A12.22.001	Определение реакции на стимуляцию адренкортикотропином	0,8	1
A26.05.008	Бактериологическое исследование крови на микобактерии туберкулеза ( <i>Mycobacterium tuberculosis</i> ).	0,05	1
A26.09.001	Микроскопическое исследование мазков мокроты на микобактерии туберкулеза ( <i>Mycobacterium tuberculosis</i> )	0,05	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,3	1
V03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	0,3	1
V03.016.006	Анализ мочи общий	1	2
<b>Инструментальные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	0,2	1
A04.14.002.001	Ультразвуковое исследование желчного пузыря с определением его сократимости	0,2	1
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	0,2	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,3	1
A04.20.001.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансвагинальное	0,3	1
A04.20.002	Ультразвуковое исследование молочных желез	0,3	1
A04.22.001	Ультразвуковое исследование щитовидной железы и паращитовидных желез	0,2	1
A04.22.002	Ультразвуковое исследование надпочечников	0,3	1
A04.28.003	Ультразвуковое исследование органов мошонки	0,3	1
A05.02.001	Электромиография игольчатами электродами (одна мышца)	0,05	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.23.009.00	Магнитно-резонансная томография головного мозга с	0,1	1

1	контрастированием		
A06.09.005.00 1	Спиральная компьютерная томография грудной полости	0,2	1
A06.09.005.00 2	Компьютерная томография органов грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием	0,1	1
A06.09.007.00 2	Рентгенография легких цифровая	0,3	1
A06.30.005.00 3	Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием	0,1	2
A06.30.007	Компьютерная томография забрюшинного пространства	0,3	1
A06.30.007.00 1	Спиральная компьютерная томография забрюшинного пространства	0,1	1
A06.30.007.00 2	Компьютерная томография забрюшинного пространства с внутривенным болюсным контрастированием	0,1	1
A26.01.010	Микологическое исследование соскоба с кожи на грибы рода кандиды (Candida spp.)	0,3	1
A26.07.006	Микологическое исследование соскоба полости рта на грибы рода кандиды (Candida spp.)	0,3	1
A26.08.009	Микологическое исследование носоглоточных смывов на грибы рода кандиды (Candida spp.)	0,3	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
V01.001.002	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога повторный	0,2	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,2	1
V01.053.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского уролога-андролога повторный	0,2	1

V01.058.005	Ежедневный осмотр врачом-детским эндокринологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	13
<b>Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним (начальным) профессиональным образованием</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных препаратов	0,5	3
<b>Лабораторные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	0,75	1
A09.05.009	Определение концентрации С-реактивного белка в сыворотке крови	0,75	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	3
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	3
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	2
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	2
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	3
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,25	2
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.056	Исследование уровня инсулина плазмы крови	0,2	1
A09.05.058	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	0,3	1
A09.05.063	Исследование уровня свободного тироксина (Т4) сыворотки крови	0,5	1
A09.05.065	Исследование тиреотропина сыворотки крови	0,5	1
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	0,3	1
A09.05.083	Исследование уровня гликированного гемоглобина в крови	0,3	1

A09.05.087	Исследование уровня пролактина в крови	0,3	1
A09.05.121	Исследование уровня ренина в крови	0,8	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	0,1	1
A09.05.154	Исследование уровня общего эстрадиола в крови	0,3	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,5	1
A09.28.035	Исследование уровня свободного кортизола в моче	0,5	1
A12.06.045	Исследование антител к тиропероксидазе в крови	0,3	1
A12.06.020	Исследование антител к антигенам островков клеток поджелудочной железы в крови	0,5	1
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,1	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
V03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	0,5	1
V03.016.006	Анализ мочи общий	1	2
<b>Инструментальные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,05	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	0,2	1
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	0,2	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное	0,3	1
A04.20.001.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков трансвагинальное	0,3	1
A04.22.001	Ультразвуковое исследование щитовидной железы и паращитовидных желез	0,2	1
A04.22.002	Ультразвуковое исследование надпочечников	0,1	1



A04.28.003	Ультразвуковое исследование органов мошонки	0,3	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.23.009.00 1	Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием	0,1	1
A06.09.005.00 2	Компьютерная томография органов грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием	0,1	1
A06.09.007.00 2	Рентгенография легких цифровая	0,3	1
A06.30.007	Компьютерная томография забрюшинного пространства	0,1	1
A26.01.010	Микологическое исследование соскоба с кожи на грибы рода кандиды (Candida spp.)	0,3	1
A26.07.006	Микологическое исследование соскоба полости рта на грибы рода кандиды (Candida spp.)	0,3	1
A26.08.009	Микологическое исследование носоглоточных смывов на грибы рода кандиды (Candida spp.)	0,3	1
<b>Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A13.29.003	Психологическая адаптация	1	1
A25.22.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях желез внутренней секреции	1	1
A25.22.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях желез внутренней секреции	1	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	Единицы измерения	ССД*(4)	СКД*(5)
-----	---	---	--------------------------------	-------------------	---------	---------

			предоставления			
A09AA	Ферментные препараты		0,3			
		Панкреатин		ЕД	10000 (по липазе)	140000 (по липазе)
A10AB	Инсулины короткого действия и их аналоги для инъекционного введения		0,1			
		Инсулин аспарт		ЕД	25	350
		Инсулин лизпро		МЕ	25	350
A10AE	Инсулины длительного действия и их аналоги для инъекционного введения		0,1			
		Инсулин гларгин		ЕД	20	280
		Инсулин детемир		ЕД	20	280
A11CC	Витамин D и его аналоги		0,3			
		Альфакальцидол		мг	0,002	0,028
A12AA	Препараты кальция		0,3			
		Кальция глюконат		мг	2000	28000
B05CX	Другие ирригационные растворы		0,3			
		Декстроза		мл	500	7000
B05XA	Растворы электролитов		0,3			
		Натрия хлорид		мл	500	1500
G03BA	Производные 3-оксоандрост-4-ена		0,1			
		Тестостерон		мг	50	700
		Тестостерон [смесь эфиров]		мг	250	250

G03CA	Природные и полусинтетические эстрогены		0,1			
		Эстрадиол		мг	2	28
G03DB	Производные прегнадиена		0,05			
		Дидрогестерон		мг	10	140
H02AA	Минералокортикоиды		0,8			
		Флудрокортизон		мг	0,1	1,4
H02AB	Глюкокортикоиды		1			
		Гидрокортизон		мг	20	280
		Гидрокортизон		мг	150	750
		Преднизолон		мг	7,5	105
H03AA	Гормоны щитовидной железы		0,2			
		Левотироксин натрия		мг	0,075	1,05
J02AC	Производные триазола		0,3			
		Флуконазол		мг	50	350

#### 4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	1	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. 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 (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)).