

**Приказ Министерства здравоохранения РФ от 9 ноября 2012 г. N 846н  
"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при  
хронической надпочечниковой недостаточности"**

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 специализированной медицинской помощи детям при хронической надпочечниковой недостаточности согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 21 февраля 2013 г.  
Регистрационный N 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 адренкортикотропного 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              | 0,05 | 1 |

|   | (Mycobacterium tuberculosis).   |   |   |
|---|---|---|---|
| A26.09.001                                  | Микроскопическое исследование мазков мокроты на микобактерии туберкулеза (Mycobacterium tuberculosis) | 0,05  | 1   |
| B03.016.003                                 | Общий (клинический) анализ крови развернутый  | 1   | 2   |
| B03.016.004                                 | Анализ крови биохимический общетерапевтический  | 0,3   | 1   |
| B03.016.005                                 | Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический                                       | 0,3   | 1   |
| B03.016.006                                 | 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 игольчатыми электродами (одна мышца)   | 0,05  | 1   |
| A05.10.006                                  | Регистрация электрокардиограммы   | 1   | 1   |
| A05.23.009.001                              | Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием                                   | 0,1   | 1   |
| A06.09.005.001                              | Спиральная компьютерная томография грудной полости  | 0,2   | 1   |
| A06.09.005.002                              | Компьютерная томография органов грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием             | 0,1   | 1   |
| A06.09.007.002                              | Рентгенография легких цифровая  | 0,3   | 1   |
| A06.30.005.003                              | Компьютерная томография органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием             | 0,1   | 2   |

|                |   |     |   |
|----------------|---|-----|---|
| A06.30.007     | Компьютерная томография забрюшинного пространства   | 0,3 | 1 |
| A06.30.007.001 | Спиральная компьютерная томография забрюшинного пространства                                | 0,1 | 1 |
| A06.30.007.002 | 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   | Наименование медицинской услуги  | Усредненный                                   | Усредненный                                 |

| медицинской услуги |  | показатель частоты предоставления | 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 адренкортикотропного 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   |
| A05.23.009.001                              | Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием                       | 0,1   | 1   |
| A06.09.005.002                              | Компьютерная томография органов грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием | 0,1   | 1   |
| A06.09.007.002                              | 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 предоставления | Единицы измерения | ССД*(4)           | СКД*(5)            |
|-------|---|---|---|-------------------|-------------------|--------------------|
| 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. 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)).