**Приказ Министерства здравоохранения РФ от 20 декабря 2012 г. N 1074н**

**"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при задержке полового развития"**

**В соответствии со** [**статьей 37**](http://base.garant.ru/12191967/5/#block_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 задержке полового развития согласно** [**приложению**](http://base.garant.ru/70325908/#block_1)**.**

| **Министр** | **В.И. Скворцова** |
| --- | --- |

**Зарегистрировано в Минюсте РФ 19 февраля 2013 г.**

**Регистрационный N 27191**

**Приложение**

**к** [**приказу**](http://base.garant.ru/70325908/) **Министерства**

**здравоохранения РФ**

**от 20 декабря 2012 г. N 1074н**

**Стандарт**

**специализированной медицинской помощи детям при задержке полового развития**

**Категория возрастная: дети**

**Пол: женский**

**Фаза: любая**

**Стадия: любая**

**Осложнения: вне зависимости от осложнений**

**Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь**

**Условия оказания медицинской помощи: стационарно**

**Форма оказания медицинской помощи: плановая**

**Средние сроки лечения (количество дней): 21**

| Код по [МКБ X](http://base.garant.ru/4100000/)[\*(1)](http://base.garant.ru/70325908/#block_3) |   |   |
| --- | --- | --- |
| Нозологические единицы | [Е23.0](http://base.garant.ru/4100000/#block_159230) | Гипопитуитаризм |
|   | [Е28.3](http://base.garant.ru/4100000/#block_3339) | Первичная яичниковая недостаточность |
|   | [Е30.0](http://base.garant.ru/4100000/#block_4012300) | Задержка полового созревания |
|   | [Е89.3](http://base.garant.ru/4100000/#block_3543) | Гипопитуитаризм, возникший после медицинских процедур |
|   | [Q50.0](http://base.garant.ru/4100000/#block_7844) | Врожденное отсутствие яичника |
|   | [Q56.0](http://base.garant.ru/4100000/#block_7885) | Гермафродитизм, не классифицированный в других рубриках |
|   | [Q87.1](http://base.garant.ru/4100000/#block_8081) | Синдромы врожденных аномалий, проявляющихся преимущественно карликовостью |
|   | [Q96](http://base.garant.ru/4100000/#block_136) | Синдром Тернера |
|   | [Q97.3](http://base.garant.ru/4100000/#block_8145) | Женщина с 46,ХY-кариотипом |
|   | [Q99.0](http://base.garant.ru/4100000/#block_8158) | Мозаик [химера] 46,XX/46,XY |
|   | [Q99.1](http://base.garant.ru/4100000/#block_8159) | 46,ХХ истинный гермафродит |

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

| Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста  |
| --- |
| [Код](http://base.garant.ru/70131938/#block_1200) медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления[\*(2)](http://base.garant.ru/70325908/#block_8) | Усредненный показатель кратности применения |
| В01.001.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога первичный | 1 | 1 |
| В01.009.001 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского онколога первичный | 0,1 | 1 |
| В01.019.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика | 0,5 | 1 |
| В01.023.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный | 0,5 | 1 |
| В01.031.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный | 0,4 | 1 |
| В01.034.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-психотерапевта первичный | 0,5 | 1 |
| В01.035.003 | Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный | 0,1 | 1 |
| В01.058.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный | 0,6 | 1 |
| В01.058.003 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный | 0,4 | 1 |
| Лабораторные методы исследования  |
| [Код](http://base.garant.ru/70131938/#block_1200) медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| А09.05.064 | Исследование уровня общего тироксина (Т4) сыворотки крови | 0,8 | 1 |
| А09.05.065 | Исследование тиреотропина сыворотки крови | 0,8 | 1 |
| А09.05.066 | Исследование уровня соматотропного гормона в крови | 0,8 | 1 |
| А09.05.068 | Исследование уровня глюкокортикоидов в крови | 0,8 | 1 |
| А09.05.078 | Исследование уровня общего тестостерона в крови | 0,8 | 1 |
| А09.05.087 | Исследование уровня пролактина в крови | 0,8 | 1 |
| А09.05.131 | Исследование уровня лютеинизирующего гормона в сыворотке крови | 0,8 | 1 |
| А09.05.132 | Исследование уровня фолликулостимулирующего гормона в сыворотке крови | 0,8 | 1 |
| А09.05.136 | Исследование уровня свободного кортизола в крови | 0,8 | 1 |
| А09.05.139 | Исследование уровня 17-гидроксипрогестерона в крови | 0,8 | 1 |
| А09.05.149 | Исследование уровня дегидроэпиандростерона сульфата в крови | 0,8 | 1 |
| А09.05.150 | Исследование уровня дигидротестостерона в крови | 0,3 | 1 |
| А09.05.153 | Исследование уровня прогестерона в крови | 0,8 | 1 |
| А09.05.154 | Исследование уровня общего эстрадиола в крови | 0,8 | 1 |
| А09.05.160 | Исследование уровня глобулина, связывающего половые гормоны, в крови | 0,8 | 1 |
| А09.20.001 | Микроскопическое исследование влагалищных мазков | 1 | 1 |
| А12.05.013 | Цитогенетическое исследование (кариотип) | 0,6 | 1 |
| А12.05.056 | Идентификация генов | 0,6 | 1 |
| А12.06.011 | Проведение реакции Вассермана (RW) | 1 | 1 |
| А26.06.036 | Определение антигена к вирусу гепатита В (HBsAg Hepatitis В virus) в крови | 1 | 1 |
| А26.06.041 | Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту С (Hepatitis С virus) в крови | 1 | 1 |
| А26.06.048 | Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови | 1 | 1 |
| В03.005.006 | Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза) | 0,9 | 1 |
| В03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 1 | 1 |
| В03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 1 | 1 |
| В03.016.006 | Анализ мочи общий | 1 | 1 |
| Инструментальные методы исследования  |
| [Код](http://base.garant.ru/70131938/#block_1200) медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| А03.20.004 | Вагиноскопия | 0,8 | 1 |
| А03.20.005 | Вульвоскопия | 1 | 1 |
| А04.03.003 | Ультразвуковая денситометрия | 0,6 | 1 |
| А04.20.001.001 | Ультразвуковое исследование матки и придатков трансвагинальное | 0,5 | 1 |
| А06.03.030 | Рентгенография запястья | 0,8 | 1 |
| А06.03.032 | Рентгенография кисти руки | 0,8 | 1 |
| А06.03.061.001 | Рентгеноденситометрия поясничного отдела позвоночника | 0,4 | 1 |
| А06.03.061.002 | Рентгеноденситометрия проксимального отдела бедренной кости | 0,4 | 1 |

**2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением**

| Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста  |
| --- |
| [Код](http://base.garant.ru/70131938/#block_1200) медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| В01.001.006 | Ежедневный осмотр врачом-акушером-гинекологом, с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 1 | 20 |
| В01.003.003 | Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом | 0,1 | 1 |
| В01.019.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика | 0,9 | 1 |
| В01.031.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный | 0,4 | 1 |
| В01.034.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-психотерапевта повторный | 0,2 | 1 |
| В01.035.004 | Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный | 0,1 | 1 |
| В01.054.001 | Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта | 0,5 | 1 |
| В01.058.004 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога повторный | 0,5 | 1 |
| Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним (начальным) профессиональным образованием  |
| [Код](http://base.garant.ru/70131938/#block_1200) медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| А11.05.001 | Взятие крови из пальца | 0,8 | 1 |
| А11.12.009 | Взятие крови из периферической вены | 0,8 | 1 |
| Лабораторные методы исследования  |
| [Код](http://base.garant.ru/70131938/#block_1200) медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| А08.20.002 | Морфологическое исследование препарата тканей матки, придатков, стенки кишки | 0,1 | 1 |
| А08.20.005 | Морфологическое исследование препарата тканей яичника | 0,1 | 1 |
| А08.20.008 | Гистологическое исследование препарата удаленного новообразования женских половых органов | 0,1 | 1 |
| А08.20.014 | Цитологическое исследование препарата тканей яичников | 0,1 | 1 |
| А08.20.016 | Гистохимическое исследование препарата тканей женских половых органов | 0,1 | 1 |
| А08.22.001 | Определение уровня рецепторов стероидных гормонов | 0,2 | 1 |
| А08.30.004 | Иммуноцитохимическое исследование материала | 0,1 | 1 |
| А08.30.008 | Молекулярно-биологическое исследование мутации генов в тканях | 0,1 | 1 |
| А08.30.013 | Иммуногистохимическое исследование материала | 0,1 | 1 |
| А09.05.056 | Исследование уровня инсулина плазмы крови | 0,8 | 1 |
| А09.05.067 | Исследование уровня адренокортикотропного гормона в крови | 0,2 | 1 |
| А09.05.072 | Исследование уровня эстрогенов в крови | 0,9 | 2 |
| А09.05.089 | Исследование уровня альфа-фетопротеина в сыворотке крови | 0,4 | 1 |
| А09.05.090 | Исследование уровня хорионического гонадотропина в крови | 0,4 | 1 |
| А09.05.109 | Исследование альфа-1-гликопротеина (орозомукоида) в крови | 0,4 | 1 |
| А09.05.112 | Исследование уровня рилизинг-гормонов гипоталамуса (либеринов) в крови | 0,1 | 1 |
| А09.05.113 | Исследование уровня ингибирующих гормонов гипоталамуса (статинов) в крови | 0,1 | 1 |
| А09.05.136 | Исследование уровня свободного кортизола в крови | 0,2 | 1 |
| А09.05.146 | Исследование уровня андростендиона в крови | 0,2 | 1 |
| А09.05.147 | Исследование уровня 3-андростендиол глюкоронида в крови | 0,2 | 1 |
| А09.05.153 | Исследование уровня прогестерона в крови | 0,5 | 1 |
| А09.05.195 | Исследование уровня ракового эмбрионального антигена в крови | 0,4 | 1 |
| А09.05.199 | Исследование уровня опухолеассоциированных антигенов в сыворотке крови | 0,1 | 1 |
| А09.05.202 | Исследование уровня антигена аденогенных раков Са 125 в крови | 0,4 | 1 |
| А09.05.203 | Исследование уровня антигена гранулезоклеточной опухоли ингибина В в крови | 0,1 | 1 |
| А09.05.205 | Исследование уровня С-пептида в крови | 0,8 | 1 |
| А09.20.001 | Микроскопическое исследование влагалищных мазков | 1 | 2 |
| АЮ.30.001 | Макроскопическое исследование удаленного операционного материала | 0,1 | 1 |
| A12.05.010 | Определение HLA-антигенов | 0,1 | 1 |
| A12.06.032 | Исследование антител к гормонам гипофиза в крови | 0,1 | 1 |
| A12.22.003 | Определение реакции соматотропного гормона на гипергликемию | 0,1 | 1 |
| A12.22.004 | Проведение пробы с тиролиберином | 0,1 | 1 |
| A12.22.005 | Проведение глюкозотолерантного теста | 0,8 | 1 |
| A12.26.012 | Проведение пробы с лекарственными препаратами | 0,2 | 1 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 1 | 2 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 1 | 1 |
| B03.016.006 | Анализ мочи общий | 1 | 2 |
| Инструментальные методы исследования  |
| [Код](http://base.garant.ru/70131938/#block_1200) медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| А03.20.004 | Вагиноскопия | 0,8 | 1 |
| А03.20.005 | Вульвоскопия | 0,2 | 1 |
| А04.20.001 | Ультразвуковое исследование матки и придатков трансабдоминальное | 0,5 | 1 |
| А05.23.001 | Электроэнцефалография | 0,9 | 1 |
| A05.23.001.001 | Электроэнцефалография с нагрузочными пробами | 0,2 | 1 |
| А05.23.002 | Реоэнцефалография | 0,9 | 1 |
| А05.23.009.007 | Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием топометрическая | 0,3 | 1 |
| А06.20.002.004 | Компьютерная томография органов малого таза у женщин с внутривенным болюсным контрастированием, мультипланарной и трехмерной реконструкцией | 0,1 | 1 |
| А06.20.004 | Маммография | 0,2 | 1 |
| Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения  |
| [Код](http://base.garant.ru/70131938/#block_1200) медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| А03.14.001 | Диагностическая лапароскопия | 0,1 | 1 |
| А11.20.001 | Биопсия яичника | 0,05 | 1 |
| А11.20.009 | Зондирование матки | 0,01 | 1 |
| А16.20.002 | Оофорэктомия лапаротомическая | 0,1 | 1 |
| А16.20.002.002 | Удаление дисгенетичных гонад | 0,1 | 1 |
| А16.20.002.003 | Удаление гонадальных тяжей | 0,1 | 1 |
| А16.20.003 | Сальпинго-оофорэктомия лапаротомическая | 0,1 | 1 |
| А16.20.004 | Сальпингэктомия лапаротомическая | 0,1 | 1 |
| А16.20.029 | Операции на клиторе | 0,01 | 1 |
| А16.20.068 | Феминизирующая пластика наружных гениталий | 0,01 | 1 |
| А16.21.010 | Орхиэктомия | 0,05 | 1 |
| А16.30.006 | Лапаротомия | 0,01 | 1 |
| А16.30.007 | Дренаж перитонеальный | 0,01 | 1 |
| А16.30.010 | Иссечение сальника | 0,05 | 1 |
| А16.30.011 | Разделение брюшинных спаек | 0,01 | 1 |
| А17.30.021 | Электрокоагуляция | 0,1 | 1 |
| В01.003.004 | Анестезиологическое пособие (включая ранее послеоперационное ведение) | 0,8 | 1 |
| Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации  |
| [Код](http://base.garant.ru/70131938/#block_1200) медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| А17.20.001 | Переменное магнитное поле при заболеваниях женских половых органов | 0,6 | 6 |
| А17.23.001 | Электрофорез лекарственных препаратов при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга | 0,2 | 8 |
| А17.30.003 | Диадинамотерапия (ДДТ) | 0,2 | 12 |
| А19.20.001 | Лечебная физкультура при заболеваниях женских половых органов | 0,9 | 14 |
| А20.20.001 | Воздействие лечебной грязью при заболеваниях женских половых органов | 0,4 | 6 |
| А20.20.002 | Воздействие парафином (озокеритом) при заболеваниях женских половых органов | 0,4 | 6 |
| А20.30.025 | Фитотерапия | 0,9 | 21 |
| А20.30.026 | Оксигенотерапия | 0,8 | 10 |
| А21..20.003 | Рефлексотерапия при заболеваниях женских половых органов | 0,4 | 10 |
| А22.20.001 | Лазеротерапия при заболеваниях женских половых органов | 0,4 | 7 |

**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)](http://base.garant.ru/70325908/#block_9) | Усредненный показатель частоты предоставления | Единицы измерения | ССД[\*(4)](http://base.garant.ru/70325908/#block_10) | СКД[\*(5)](http://base.garant.ru/70325908/#block_11) |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| A03FA | Стимуляторы моторики желудочно-кишечного тракта |   | 0,1 |   |   |   |
|   |   | Метоклопрамид |   | мг | 10 | 20 |
| А10ВА | Бигуаниды |   | 0,5 |   |   |   |
|   |   | Метформин |   | мг | 500 | 10000 |
| A10BG | Тиазолидиндионы |   | 0,05 |   |   |   |
|   |   | Росиглитазон |   | мг | 2 | 20 |
| G03CA | Природные и полусинтетические эстрогены |   | 0,8 |   |   |   |
|   |   | Эстрадиол |   | мг | 2 | 42 |
| G03DA | Производные прегн-4-ена |   | 0,5 |   |   |   |
|   |   | Прогестерон |   | мг | 200 | 4200 |
| G03DB | Производные прегнадиена |   | 0,5 |   |   |   |
|   |   | Дидрогестерон |   | мг | 20 | 280 |
| G03GA | Гонадотропины |   | 0,05 |   |   |   |
|   |   | Гонадотропин хорионический |   | ME | 500 | 1500 |
| G03GB | Синтетические стимуляторы овуляции |   | 0,2 |   |   |   |
|   |   | Кломифен |   | мг | 150 | 250 |
| Н03АА | Гормоны щитовидной железы |   | 0,3 |   |   |   |
|   |   | Левотироксин натрия |   | мг | 100 | 1000 |
| L02AE | Аналоги гонадотропинрилизинг гормона |   | 0,4 |   |   |   |
|   |   | Трипторелин |   | мг | 0,1 | 0,1 |
| М03АС | Прочие четвертичные аммониевые соединения |   |   |   |   |   |
|   |   | Пипекурония бромид | 0,1 | мг | 12 | 12 |
|   |   | Рокурония бромид | 0,6 | мг | 50 | 100 |
| N01AB | Галогенизированные углеводороды | Севофлуран | 0,2 | мл | 8 | 8 |
| N01AF | Барбитураты | Тиопентал натрия | 0,5 | мг | 400 | 800 |
| N01АН | Опиоидные анальгетики |   | 0,5 |   |   |   |
|   |   | Фентанил |   | мг | 0,3 | 0,3 |
|   |   | Тримеперидин |   | мг | 40 | 80 |
| N01АХ | Другие препараты для общей анестезии |   |   |   |   |   |
|   |   | Кетамин | 0,3 | мг | 100 | 200 |
|   |   | Пропофол | 0,5 | мг | 200 | 400 |
| N01ВВ | Амиды |   |   |   |   |   |
|   |   | Буливакаин | 0,1 | мг | 100 | 200 |
|   |   | Ропивакаин | 0,3 | мг | 150 | 300 |
| N05BA | Производные бензодиазепина |   | 0,2 |   |   |   |
|   |   | Диазепам |   | мг | 5 | 100 |
| N05CD | Производные бензодиазепина |   | 0,5 |   |   |   |
|   |   | Мидазолам |   | мг | 5 | 20 |
| N07AA | Антихолинэстеразные препараты |   | 0,5 |   |   |   |
|   |   | Неостигмина метилсульфат |   | мг | 1 | 2 |
| R06AA | Аминоалькильные эфиры |   | 0,5 |   |   |   |
|   |   | Дифенгидрамин |   | мг | 20 | 40 |
| S01FA | Холиноблокаторы |   | 0,8 |   |   |   |
|   |   | Атропин |   | мг | 1 | 3 |

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

| Наименование вида лечебного питания | Усредненный показатель частоты предоставления | Количество |
| --- | --- | --- |
| Вариант диеты с повышенным количеством белка (высокобелковая диета) | 0,2 | 21 |
| Основной вариант стандартной диеты | 0,6 | 21 |
| Вариант диеты с повышенным количеством белка (высокобелковая диета) | 0,2 | 21 |

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**\*(1) -** [**Международная статистическая классификация**](http://base.garant.ru/4100000/) **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**](http://base.garant.ru/12191967/5/#block_375) **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)).**