

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при болезни "кленового сиропа" (лечение и диспансерное наблюдение)

Приказ · № 607н · от 06.10.2025 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

Министерство юстиции
Российской Федерации
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО
Регистрационный № 84140
от 11 ноября 2025 г.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

Москва

6 октября 2025 г. № 607н

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при болезни "кленового сиропа" (лечение и диспансерное наблюдение)

В соответствии с пунктом 4 части 1 статьи 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" и подпунктом 5.2.18 пункта 5 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608, приказываю:

1. Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при болезни "кленового сиропа" (лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.
2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 декабря 2022 г. № 783н "Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при болезни "кленового сиропа" (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22 декабря 2022 г., регистрационный № 71758).

Министр М.А.Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации
от 6 октября 2025 г. № 607н

СТАНДАРТ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ БОЛЕЗНИ "КЛЕНОВОГО СИРОПА" (ЛЕЧЕНИЕ И
ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: взрослые

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь, специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно, стационарно

Форма оказания медицинской помощи: экстренная, неотложная, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра): E71.0 Болезнь "кленового сиропа"

1. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением	
1.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста	
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги
Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом
7	0,1
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный
1	0,2
V01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный
1	0,1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный
1	0,25
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный
3	0,2
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный
1	0,8
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный
3	0,25
V01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный
1	0,1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный
1	0,3
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный
1	0,15
V01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара
15	0,35
V01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный
1	0,1

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный0,25

1

B01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный0,1

2

B01.035.001

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный0,5

1

B01.047.001

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой

B01.026.001 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный")0,35

1

B01.047.002

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный0,3

1

B01.047.009

Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,15

15

B01.058.001

Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный0,1

1

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,5

1

B04.023.001

Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-невролога

0,5

1

B04.047.001

Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-терапевта (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой

B04.026.001 "Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)")0,5

1

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.05.016

Исследование уровня аммиака в крови0,12

A09.05.023

Исследование уровня глюкозы в крови0,11

A09.05.030

Исследование уровня натрия в крови0,11

A09.05.207

Исследование уровня молочной кислоты в крови11

A09.28.015.001

Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом12

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый12

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

1

2

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

1

2

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови

1

3

B03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче

0,5

1

B03.016.019.001

Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом
тандемной масс-спектрометрии

1

2

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты
предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A04.10.002

Эхокардиография0,12

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)12

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек0,12

A05.23.001

Электроэнцефалография0,52

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом

0,3

2

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга

0,15

2

1.4. Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения

Код медицинской услуги Наименование медицинской услуги Усредненный показатель частоты предоставления Усредненный показатель кратности применения

A16.16.034

Гастростомия 0,021

1.5. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

Код медицинской услуги Наименование медицинской услуги Усредненный показатель частоты предоставления Усредненный показатель кратности применения

A11.16.010

Установка назогастрального зонда 0,041

2. 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

(международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата) Усредненный показатель частоты предоставления Единицы измерения Средняя суточная доза Средняя курсовая доза

B05BA

Растворы для парентерального питания

Декстроза 0,07г 2001 400

Жировые эмульсии для парентерального питания 0,02мл 7004 900

B05BB

Растворы, влияющие на водно-электролитный баланс

Натрия гидрокарбонат 0,05мг 4 20029 400

3. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания, имеющие государственную регистрацию

3.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питания Усредненный показатель частоты предоставления Количество

Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета) 0,514

Основной вариант стандартной диеты 0,112

3.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания Усредненный показатель частоты предоставления Единицы измерения Средняя суточная доза Средняя курсовая доза

Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лейцина, изолейцина и валина0,8доза41 460