

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

Приказ · № 265н · от 13.04.2026 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

Министерство юстиции
Российской Федерации
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО
Регистрационный № 86496
от 18 мая 2026 г.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

Москва

13 апреля 2026 г. № 265н

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при болезни "кленового сиропа" (диагностика, 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 детям при болезни "кленового сиропа" (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.
2. Признать утратившим силу приложение № 4 к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28 мая 2024 г. № 269н "Об утверждении стандартов медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот и о внесении изменений в стандарт специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот, утвержденный приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 738н" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 1 июля 2024 г., регистрационный № 78712).

Министр М.А.Мурашко

Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 13 апреля 2026 г. № 265н

СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ БОЛЕЗНИ "КЛЕНОВОГО СИРОПА" (ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И
ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: дети

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):E71.0Болезнь "кленового сиропа"

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

V01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный

0,1

1

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный

0,1

1

V01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный

0,1

1

V01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный

0,05

1

V01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный

0,034

1

V01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный

0,049

1

V01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный

0,1

1

V01.031.001

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

V01.026.001 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный")

0,072

1

B01.035.003

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный
0,031

1

B01.058.003

Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный
0,05

1

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный
0,031

1

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

A09.05.016

Исследование уровня аммиака в крови
0,1

1

A09.05.023

Исследование уровня глюкозы в крови
0,1

1

A09.05.030

Исследование уровня натрия в крови
0,1

1

A09.05.207

Исследование уровня молочной кислоты в крови
0,1

1

A09.28.015.001

Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом
0,1

1

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый
0,1

1

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

0,1

1

В03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

0,1

1

В03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови

0,1

1

В03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче

0,1

1

В03.016.019.001

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

0,1

1

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

А04.10.002

Эхокардиография

0,079

1

А04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)

0,1

1

А04.23.001

Нейросонография

0,048

1

А05.23.001

Электроэнцефалография

0,079

1

А05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом

0,019

1

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга

0,098

1

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

2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

B01.003.003

Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом

0,53

9

B01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный

0,45

1

B01.004.002

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный

0,26

1

B01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный

0,9

1

B01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный

0,53

4

B01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный

0,9

1

B01.013.002

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный

1

4

B01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный

0,23

1

В01.015.004

Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный

0,22

2

В01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный

0,18

1

В01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный

0,16

2

В01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара

0,38

19

В01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный

0,23

1

В01.025.002

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный

0,22

2

В01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный

0,9

1

В01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный

0,55

3

В01.031.001

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

В01.026.001 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный")

0,32

1

В01.031.002

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

B01.026.002 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный")

0,37

2

B01.031.005

Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара

0,16

19

B01.035.003

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный

0,36

1

B01.058.003

Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный

0,23

1

B01.058.004

Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный

0,22

2

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный

0,36

1

B04.023.001

Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-невролога

0,5

2

B04.031.001

Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (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

2

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

A09.05.016

Исследование уровня аммиака в крови

0,55

2

A09.05.023

Исследование уровня глюкозы в крови

1

3

A09.05.030

Исследование уровня натрия в крови

1

3

A09.05.207

Исследование уровня молочной кислоты в крови

1

5

A09.28.015.001

Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом

1

3

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый

1

4

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

1

4

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

1

4

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови

1

13

B03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче

0,55

3

B03.016.019.001

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

1

4

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

A02.26.003

Офтальмоскопия

1

1

A04.10.002

Эхокардиография

0,42

1

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)

1

2

A04.23.001

Нейросонография

0,27

2

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек

0,53

1

A05.23.001

Электроэнцефалография

0,51

3

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом

0,11

3

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга

0,53

1

2.4. 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

0,11

1

2.5. 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

0,24

1

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз КодАнатомо-терапевтическо-химическая классификацияНаименование лекарственного препарата (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата)Усредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияСредняя суточная дозаСредняя курсовая доза

A04AA

Блокаторы серотониновых 5HT3-рецепторов

Ондансетрон0,11мг1272

A11DA

Витамин B1

Тиамин0,5мг30099 900

A16AA

Аминокислоты и их производные

Левокарнитин1г2730

B05BA

Растворы

для парентерального питания

Декстроза0,38г1501 200

Жировые эмульсии для парентерального питания0,11мл1501 200

B05BB

Растворы, влияющие на водно-электролитный баланс

Натрия гидрокарбонат0,27мг120960

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

4.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питания

Усредненный показатель частоты предоставления

Количество

Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)

0,55

28

4.2. 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 валина	1	доза	41	460
---	---	------	----	-----

Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лейцина, изолейцина и валина	0,55	доза	81	20
---	------	------	----	----