

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при изовалериановой ацидемии/ацидурии (лечение и диспансерное наблюдение)

Приказ · № 608н · от 06.10.2025 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

Министерство юстиции
Российской Федерации
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО
Регистрационный № 84144
от 12 ноября 2025 г.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

Москва

6 октября 2025 г. № 608н

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при изовалериановой ацидемии/ацидурии (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 изовалериановой ацидемии/ацидурии (лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.
2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 августа 2022 г. № 541н "Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при изовалериановой ацидемии/ацидурии (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 5 сентября 2022 г., регистрационный № 69935).

Министр М.А.Мурашко

Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 6 октября 2025 г. № 608н

СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ ИЗОВАЛЕРИАНОВОЙ АЦИДЕМИИ/АЦИДУРИИ (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, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра):E71.1Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью

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

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

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

V01.003.003

Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом0,37

V01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный0,41

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный0,81

V01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный0,57

V01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный11

V01.013.002

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный0,83

V01.015.001

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный0,241

V01.015.002

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога повторный0,22

V01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный11

V01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный0,43

V01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,425

V01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный0,241

V01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный0,11

V01.035.001

Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный0,51

V01.047.001

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта 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")0,51

B01.047.002

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта 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")0,55

B01.047.009

Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,425

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,81

B01.070.010

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный0,51

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)")11

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.05.207

Исследование уровня молочной кислоты в крови15

A09.28.015

Обнаружение кетоновых тел в моче0,253

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый13

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический13

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови19

B03.016.018

Комплексное определение содержания органических кислот в моче12

B03.016.019.001

Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом tandemной масс-спектрометрии12

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A02.26.003

Офтальмоскопия0,241

A04.10.002

Эхокардиография0,53

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)0,82

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы0,82

A05.23.001

Электроэнцефалография0,52

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом0,22

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга0,12

A05.23.009.001

Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием0,0251

A06.23.004

Компьютерная томография головного мозга0,052

A06.23.004.006

Компьютерная томография головного мозга с внутривенным контрастированием0,0251

1.4.

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

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A16.16.034

Гастростомия0,051

1.5. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A11.16.010

Установка назогастрального зонда0,0751

2. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых дозКодАнато-

терапевтиче-ско-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

A16AA

Аминокислоты и их производные

Карглумовая кислота0,25г742

B05BA

Растворы для парентерального питания

Декстроза0,45г2001 200

B05BB

Растворы, влияющие на водно-электролитный баланс

Калия хлорид+Натрия гидрокарбонат+Натрия хлорид0,13мл100600

Натрия лактата раствор сложный [Калия хлорид+Кальция хлорид+Натрия хлорид+Натрия лактат]0,13л212

B05CB

Солевые растворы

Натрия хлорид0,13мл5003 000

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)	0,826	
--	-------	--

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	0,5доза	31 095		
--	---------	--------	--	--