

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при глутаровой ацидурии 1 типа (лечение и диспансерное наблюдение)

Приказ · № 605н · от 06.10.2025 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

Министерство юстиции
Российской Федерации
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО
Регистрационный № 84088
от 6 ноября 2025 г.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

Москва

6 октября 2025 г. № 605н

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при глутаровой ацидурии 1 типа (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 глутаровой ацидурии 1 типа (лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.
2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 13 декабря 2022 г. № 788н "Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при глутаровой ацидурии 1 типа (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19 января 2023 г., регистрационный № 72055).

Министр М.А.Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 6 октября 2025 г. № 605н

СТАНДАРТ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ ГЛУТАРОВОЙ АЦИДУРИИ 1 ТИПА (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):E72.3Нарушения обмена лизина и гидроксизина

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-реаниматологом0,57

V01.006.001

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

V01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный0,54

V01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный0,61

V01.013.002

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный0,52

V01.015.001

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

V01.015.002

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога повторный0,151

V01.020.001

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре11

V01.020.005

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный12

V01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный11

V01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный0,323

V01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,4818

V01.024.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный0,321

V01.024.002

Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный0,32

V01.025.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный0,151

V01.029.001

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

V01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный0,51

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")0,51

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")0,54

B01.047.009

Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,3219

B01.050.001

Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный11

B01.050.002

Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный0,42

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,41

B01.070.010

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный0,41

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

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый14

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический13

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи13

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови110

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

A02.26.003

Офтальмоскопия 0,82

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) 0,82

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек 0,82

A05.23.001

Электроэнцефалография 0,53

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом 0,322

A06.03.061

Рентгеноденситометрия 0,321

1.4. 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 0,11

A17.30.019

Воздействие переменным магнитным полем (ПемП) 0,230

A17.30.025

Общая магнитотерапия 0,230

A19.23.001

Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастичности 0,230

A19.23.002

Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга 0,230

A19.23.002.001

Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга в бассейне 0,230

A19.23.002.003

Лечебная физкультура при афазии, дизартрии 0,230

A19.23.002.009

Лечебная физкультура при дисфагии 0,130

A19.23.002.010

Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при дисфагии 0,13

A19.23.002.011

Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при дисфагии 0,13

A19.23.002.012

Процедуры, направленные на уменьшение спастичности0,230

A19.23.002.016

Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,530

A19.23.002.017

Роботизированная механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,130

A19.23.002.025

Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,130

A19.23.002.026

Гидрокинезотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,130

A19.23.003

Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи0,130

A 19.23.004

Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий0,13

A19.23.005

Пособие по восстановлению позо-статических функций0,13

A19.23.006

Динамическая проприокоррекция0,130

A21.23.001

Массаж при заболеваниях центральной нервной системы0,230

A21.23.005

Нейропсихологическая реабилитация0,130

A23.30.050

Услуги по обслуживанию ортопедических приспособлений0,13

A23.30.050.001

Коррекция съемной ортопедической конструкции0,13

B05.023.002.001

Услуги по медицинской реабилитации пациента с заболеваниями центральной нервной системы0,230

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

2.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияКоличество

Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)0,823

2.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияСредняя суточная дозаСредняя курсовая доза

Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лизина и триптофана0,5доза31 095