

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при нарушениях митохондриального бета-окисления жирных кислот (лечение и диспансерное наблюдение)

Приказ · № 604н · от 06.10.2025 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

Министерство юстиции
Российской Федерации
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО
Регистрационный № 84090
от 6 ноября 2025 г.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

Москва

6 октября 2025 г. № 604н

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при нарушениях митохондриального бета-окисления жирных кислот (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 нарушениях митохондриального - окисления жирных кислот (лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.
2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 августа 2022 г. № 542н "Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при нарушениях митохондриального -окисления жирных кислот (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 5 сентября 2022 г., регистрационный № 69934).

Министр М.А.Мурашко

Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 6 октября 2025 г. № 604н

СТАНДАРТ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ НАРУШЕНИЯХ МИТОХОНДРИАЛЬНОГО -ОКИСЛЕНИЯ ЖИРНЫХ КИСЛОТ (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, в дневном стационаре, 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):E71.3Нарушения обмена жирных кислот

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 первичный0,31

V01.004.003

Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,0510

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный0,31

V01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный0,252

V01.013.001

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

V01.013.002

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный0,252

V01.015.001

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

V01.015.006

Ежедневный осмотр врачом-кардиологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,118

V01.020.001

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре0,61

V01.020.005

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный0,63

V01.023.001

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

V01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,4844

V01.025.001

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

V01.025.003

Ежедневный осмотр врачом-нефрологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,118

B01.029.001

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

B01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный0,152

B01.047.009

Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,1553

B01.054.001

Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта0,64

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,31

B01.070.010

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный0,33

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 крови14

A09.05.256

Исследования уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови0,21

A09.28.015

Обнаружение кетоновых тел в моче0,151

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый13

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический12

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи13

B03.016.011

Исследование кислотно-основного состояния и газов крови17

B03.016.019.001

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

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты

предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A02.26.003

Офтальмоскопия0,42

A04.10.002

Эхокардиография12

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)12

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек12

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы12

A05.10.008

Холтеровское мониторирование сердечного ритма0,82

A05.23.001

Электроэнцефалография0,42

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом0,22

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

Гастростомия0,031

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 зонда0,061

A17.30.025

Общая магнитотерапия0,34

A19.23.002.014

Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга0,1240

A21.01.001

Общий массаж медицинский0,4840

A22.30.015

Ударно-волновая терапия0,064

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

B05BA

Растворы для парентерального питания

Декстроза0,3г2001 200

B05BB

Растворы, влияющие на водно-электролитный баланс

Натрия гидрокарбонат0,27мг2 94017 640

B05CB

Солевые растворы

Натрия хлорид0,24мл5002 500

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

3.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияКоличество

Основной вариант стандартной диеты0,521

Энтеральное питание (ЭП)0,097

3.2. Специализированные продукты лечебного питания

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

Сухая специализированная смесь с повышенным содержанием СЦТ0,54доза31 095