

# Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи взрослым при нарушении обмена серосодержащих аминокислот (гомоцистинурии) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)

Приказ · № 458н · от 31.07.2025 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

Министерство юстиции  
Российской Федерации  
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО  
Регистрационный № 83423  
от 1 сентября 2025 г.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

Москва

31 июля 2025 г. № 458н

Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи взрослым при нарушении обмена серосодержащих аминокислот (гомоцистинурии) (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: Утвердить стандарт первичной медико-санитарной помощи взрослым при нарушении обмена серосодержащих аминокислот (гомоцистинурии) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение).

---

Министр М.А.Мурашко

Приложение  
к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
от 31 июля 2025 г. № 458н

СТАНДАРТ

ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ НАРУШЕНИИ ОБМЕНА  
СЕРОСОДЕРЖАЩИХ АМИНОКИСЛОТ (ГОМОЦИСТИНУРИИ) (ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ  
НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: взрослые

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра): E72.1 Нарушения обмена серосодержащих

аминокислот

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

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный 0,31

V01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный 0,31

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") 0,41

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

V01.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный

0,05

1

V01.005.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный

1

1

V01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный

0,3

2

V01.013.001

Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный

0,05

1

V01.015.001

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный

0,4

1

V01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный

0,4

1

V01.023.002  
Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный  
0,3  
2

V01.025.001  
Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный  
0,05  
1

V01.029.001  
Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный  
1  
1

V01.035.001  
Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный  
0,5  
1

V01.047.002  
Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V01.026.002 "Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный")  
0,4  
1

V01.050.001  
Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный  
0,2  
1

V01.058.001  
Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный  
0,3  
1

V01.070.009  
Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный  
0,5  
1

V04.006.001  
Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-генетика  
0,1  
1

V04.047.001  
Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-терапевта (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой V04.026.001 "Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача)")

0,9

1

## 2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.05.080

Исследование уровня фолиевой кислоты в сыворотке крови

0,05

1

A09.05.214

Исследование уровня гомоцистеина в крови

1

1

A09.05.235

Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови

0,1

1

A12.06.060

Определение уровня витамина В12 (цианокобаламин) в крови

0,05

1

B03.005.006

Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)

1

1

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый

1

1

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

1

1

B03.016.019.001

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

1

1

## 2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A02.26.003

Офтальмоскопия11

A02.26.015

Офтальмотонометрия0,31

A04.10.002

Эхокардиография0,61

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)0,31

A04.28.002.001

Ультразвуковое исследование почек0,31

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы0,61

A05.23.001

Электроэнцефалография0,51

A06.03.057

Рентгенография пораженной части костного скелета0,51

A06.03.061

Рентгеноденситометрия0,51

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

3.1. Специализированные продукты лечебного питания

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

|                                                           |     |      |    |     |
|-----------------------------------------------------------|-----|------|----|-----|
| Специальный продукт лечебного питания, лишенный метионина | 0,8 | доза | 31 | 095 |
|-----------------------------------------------------------|-----|------|----|-----|