



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

П Р И К А З

31 июля 2025

№ 458н

Москва

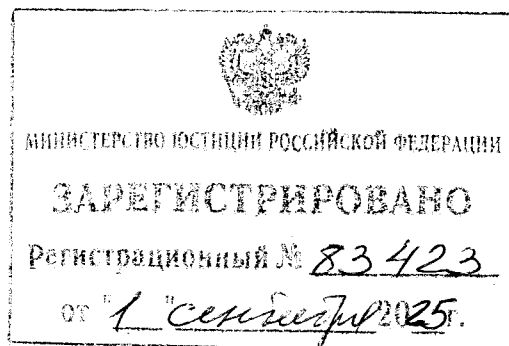
**Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи взрослым
при нарушении обмена серосодержащих аминокислот (гомоцистинурии)
(диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)**

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, п р и к а з ы в а ю:

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

Министр

М.А. Мурашко



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 заболеваний, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,3	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,3	1
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»)	0,4	1

2. Медицинские услуги для лечения заболеваний, 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
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,05	1
B01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	1	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,3	2

B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,05	1
B01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,4	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,4	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,3	2
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,05	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
B01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,5	1
B01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях с медицинской услугой B01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)	0,4	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,2	1
B01.058.001	Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный	0,3	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,5	1
B04.006.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-генетика	0,1	1

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)»)	0,9	1
-------------	---	-----	---

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный 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 услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	1	1
A02.26.015	Офтальмотонометрия	0,3	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,6	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,3	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,3	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,6	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,5	1
A06.03.057	Рентгенография пораженной части костного скелета	0,5	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,5	1

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	3	1 095	