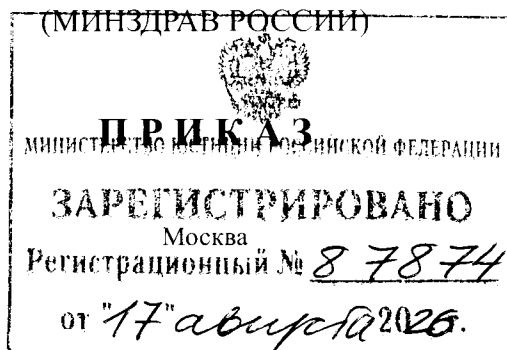




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

(МИНЗДРАВ РОССИИ)



15 июля 2026 г.

№ 681н

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при глутаровой ацидурии 1 типа (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:

1. Утвердить стандарт медицинской помощи детям при глутаровой ацидурии 1 типа (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

2. Признать утратившим силу приложение № 1 к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28 мая 2024 г. № 269н «Об утверждении стандартов медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот и о внесении изменений в стандарт специализированной медицинской помощи детям при нарушениях обмена аминокислот, утвержденный приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 738н» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 1 июля 2024 г., регистрационный № 78712).

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от «15» ~~июня~~ 2026 г. № 68/н

СТАНДАРТ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ГЛУТАРОВОЙ АЦИДУРИИ 1 ТИПА (ДИАГНОСТИКА,
ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: дети

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):

E72.3 Нарушения обмена лизина и гидроксипролина

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	0,11	1
B01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга первичный	0,055	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,11	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,055	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,077	1
B01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,055	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,11	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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»)	0,077	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,055	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,055	1

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 развернутый	0,11	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,11	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,11	1
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,11	1
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,11	1
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,11	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,11	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,11	1

A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,11	1
A05.23.001	Электрэнцефалография	0,066	1
A05.23.001.002	Электрэнцефалография с видеомониторингом	0,044	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,066	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,044	1

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
B01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,81	7
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,71	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,81	3
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,89	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,82	2
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,36	1

B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,26	1
B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	1	1
B01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	1	3
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,92	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,43	3
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,41	22
B01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,59	1
B01.024.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный	0,41	2
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,24	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,71	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,81	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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»)	0,45	1

B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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»)	0,52	4
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,41	22
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,59	1
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,41	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,59	1
B01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,41	1
B04.031.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-педиатра (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)»)	1	1

2.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	4
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	4
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	3
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	16
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	2
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	1	2

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,81	2
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,81	2

A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,81	2
A05.23.001	Электронцефалография	0,5	3
A05.23.001.002	Электронцефалография с видеомониторингом	0,32	2
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,16	1

2.4. 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	0,41	1
A17.30.019	Воздействие переменным магнитным полем (ПеМП)	0,2	40
A17.30.025	Общая магнитотерапия	0,2	40
A19.23.001	Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики	0,2	40
A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,2	40
A19.23.002.001	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга в бассейне	0,2	40
A19.23.002.003	Лечебная физкультура при афазии, дизартрии	0,2	40
A19.23.002.009	Лечебная физкультура при дисфагии	0,1	40

A19.23.002.010	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при дисфагии	0,1	4
A19.23.002.011	Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при дисфагии	0,1	4
A19.23.002.012	Процедуры, направленные на уменьшение спастики	0,2	40
A19.23.002.016	Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,5	40
A19.23.002.017	Роботизированная механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,1	40
A19.23.002.025	Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,1	40
A19.23.002.026	Гидрокинезотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,1	40
A19.23.003	Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи	0,1	40
A19.23.004	Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий	0,1	4
A19.23.005	Пособие по восстановлению позо-статических функций	0,1	4
A19.23.006	Динамическая проприокоррекция	0,1	40
A21.23.001	Массаж при заболеваниях центральной нервной системы	0,2	40
A21.23.005	Нейропсихологическая реабилитация	0,1	40
A23.30.050	Услуги по обслуживанию ортопедических приспособлений	0,1	4

A23.30.050.001	Коррекция съёмной ортопедической конструкции	0,1	4
B05.023.002.001	Услуги по медицинской реабилитации пациента с заболеваниями центральной нервной системы	0,2	40
B05.023.004	Услуги по медицинской реабилитации детей с неврологическими заболеваниями методами прикладной кинезотерапии	0,5	40
B05.023.005	Услуги по медицинской реабилитации детей с нейро-ортопедической патологией методами лечебного тейпирования	0,1	8

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз

Код	Аналого-терапевтическая классификация	Наименование лекарственного препарата (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
A04AA	Блокаторы серотониновых 5HT ₃ -рецепторов	Ондансетрон	0,41	мг	2	10
A16AA	Аминокислоты и их производные					
		Левонартин	1	г	2	730
		Левонартин	0,82	г	4	44

B05BA	Растворы для парентерального питания					
	Декстроза		0,82	г	300	1 800

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

4.1. Лечебное питание						
Наименование вида лечебного питания			Усредненный показатель частоты предоставления		Количество	
Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)			0,82		29	

4.2. 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 лизина и триптофана			1	доза	3	1 095