



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(МИНЗДРАВ РОССИИ)



МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

**ЗАРЕГИСТРИРОВАНО**

Регистрационный № 84088

от "6" ноября 2025г.

**П Р И К А З**

06 октября 2025г.

№ 605н

Москва

**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, **п р и к а з ы в а ю:**

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 « 06 » 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):**

**E72.3**      Нарушения 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 услуги                                           | Наименование медицинской услуги                                      | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| B01.003.003                                                      | Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом             | 0,5                                           | 7                                           |
| B01.006.001                                                      | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный                | 0,8                                           | 1                                           |
| B01.006.002                                                      | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный                | 0,5                                           | 4                                           |
| B01.013.001                                                      | Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный               | 0,6                                           | 1                                           |
| B01.013.002                                                      | Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный               | 0,5                                           | 2                                           |
| B01.015.001                                                      | Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный              | 0,4                                           | 1                                           |
| B01.015.002                                                      | Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога повторный              | 0,15                                          | 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                                             | 2                                           |
| B01.023.001                                                      | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный               | 1                                             | 1                                           |

|             |                                                                                                                                                                                                                                                                                 |      |    |
|-------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------|----|
| B01.023.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный                                                                                                                                                                                                                          | 0,32 | 3  |
| B01.023.003 | Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара                                                                                                                                                    | 0,48 | 18 |
| B01.024.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный                                                                                                                                                                                                                       | 0,32 | 1  |
| B01.024.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный                                                                                                                                                                                                                       | 0,3  | 2  |
| B01.025.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный                                                                                                                                                                                                                          | 0,15 | 1  |
| B01.029.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный                                                                                                                                                                                                                       | 0,8  | 1  |
| B01.029.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный                                                                                                                                                                                                                       | 0,5  | 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») | 0,5  | 1  |

|             |                                                                                                                                                                                                                                                                                       |      |    |
|-------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------|----|
| 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»)       | 0,5  | 4  |
| B01.047.009 | Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара                                                                                                                                                          | 0,32 | 19 |
| B01.050.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный                                                                                                                                                                                                                    | 1    | 1  |
| B01.050.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный                                                                                                                                                                                                                    | 0,4  | 2  |
| B01.070.009 | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный                                                                                                                                                                                                                   | 0,4  | 1  |
| B01.070.010 | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный                                                                                                                                                                                                                   | 0,4  | 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)») | 1    | 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                                                                      | 1                                             | 4                                           |
| B03.016.004                           | Анализ крови биохимический общетерапевтический                                                                    | 1                                             | 3                                           |
| B03.016.006                           | Общий (клинический) анализ мочи                                                                                   | 1                                             | 3                                           |
| B03.016.011                           | Исследование кислотно-основного состояния и газов крови                                                           | 1                                             | 10                                          |
| 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 tandemной масс-спектрометрии | 1                                             | 2                                           |

| 1.3. Инструментальные методы исследования |                                 |                                               |                                             |
|-------------------------------------------|---------------------------------|-----------------------------------------------|---------------------------------------------|
| Код медицинской услуги                    | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A02.26.003                                | Офтальмоскопия                  | 0,8                                           | 2                                           |

|                |                                                                   |      |   |
|----------------|-------------------------------------------------------------------|------|---|
| A04.16.001     | Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) | 0,8  | 2 |
| A04.28.002.001 | Ультразвуковое исследование почек                                 | 0,8  | 2 |
| A05.23.001     | Электрэнцефалография                                              | 0,5  | 3 |
| A05.23.001.002 | Электрэнцефалография с видеомониторингом                          | 0,32 | 2 |
| A06.03.061     | Рентгеноденситометрия                                             | 0,32 | 1 |

| 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                                                    | 0,1                                           | 1                                           |
| A17.30.019                                                                     | Воздействие переменным магнитным полем (ПеМП)                                       | 0,2                                           | 30                                          |
| A17.30.025                                                                     | Общая магнитотерапия                                                                | 0,2                                           | 30                                          |
| A19.23.001                                                                     | Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастичности           | 0,2                                           | 30                                          |
| A19.23.002                                                                     | Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга | 0,2                                           | 30                                          |

|                |                                                                                                                             |     |    |
|----------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|----|
| A19.23.002.001 | Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга в бассейне                              | 0,2 | 30 |
| A19.23.002.003 | Лечебная физкультура при афазии, дизартрии                                                                                  | 0,2 | 30 |
| A19.23.002.009 | Лечебная физкультура при дисфагии                                                                                           | 0,1 | 30 |
| A19.23.002.010 | Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при дисфагии                                                                   | 0,1 | 3  |
| A19.23.002.011 | Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при дисфагии                                                 | 0,1 | 3  |
| A19.23.002.012 | Процедуры, направленные на уменьшение спастики                                                                              | 0,2 | 30 |
| A19.23.002.016 | Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга                                                | 0,5 | 30 |
| A19.23.002.017 | Роботизированная механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга                               | 0,1 | 30 |
| A19.23.002.025 | Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга | 0,1 | 30 |
| A19.23.002.026 | Гидрокинезотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга                                           | 0,1 | 30 |
| A19.23.003     | Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи                                            | 0,1 | 30 |
| A19.23.004     | Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий                                           | 0,1 | 3  |

|                 |                                                                                         |     |    |
|-----------------|-----------------------------------------------------------------------------------------|-----|----|
| A19.23.005      | Пособие по восстановлению позо-статических функций                                      | 0,1 | 3  |
| A19.23.006      | Динамическая проприокоррекция                                                           | 0,1 | 30 |
| A21.23.001      | Массаж при заболеваниях центральной нервной системы                                     | 0,2 | 30 |
| A21.23.005      | Нейропсихологическая реабилитация                                                       | 0,1 | 30 |
| A23.30.050      | Услуги по обслуживанию ортопедических приспособлений                                    | 0,1 | 3  |
| A23.30.050.001  | Коррекция съемной ортопедической конструкции                                            | 0,1 | 3  |
| B05.023.002.001 | Услуги по медицинской реабилитации пациента с заболеваниями центральной нервной системы | 0,2 | 30 |

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

| 2.1. Лечебное питание                                              |  |                                               |            |
|--------------------------------------------------------------------|--|-----------------------------------------------|------------|
| Наименование вида лечебного питания                                |  | Усредненный показатель частоты предоставления | Количество |
| Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета) |  | 0,8                                           | 23         |

| 2.2. Специализированные продукты лечебного питания                            |  |                                                        |                      |                             |                             |
|-------------------------------------------------------------------------------|--|--------------------------------------------------------|----------------------|-----------------------------|-----------------------------|
| Наименование вида лечебного питания                                           |  | Усредненный<br>показатель<br>частоты<br>предоставления | Единицы<br>измерения | Средняя<br>суточная<br>доза | Средняя<br>курсовая<br>доза |
| Специализированный продукт лечебного питания, лишенный<br>лизина и триптофана |  | 0,5                                                    | доза                 | 3                           | 1 095                       |