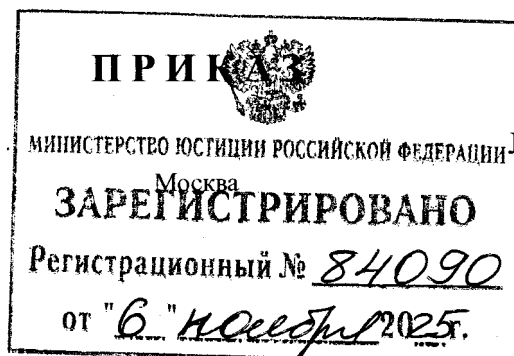




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

06 октября 2025г.



604н

**Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при нарушениях
митохондриального β -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, п р и к а з ы в а ю:

1. Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при нарушениях митохондриального β -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 β -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 «06» октября 2025 г. № 604н

СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ НАРУШЕНИЯХ
МИТОХОНДРИАЛЬНОГО β -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):

E71.3 Нарушения 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 услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,3	7
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,3	1
B01.004.003	Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,05	10
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,3	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,25	2
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,5	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,25	2
B01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,6	1
B01.015.006	Ежедневный осмотр врачом-кардиологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,1	18

B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,6	1
B01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	0,6	3
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,6	1
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,48	44
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,5	1
B01.025.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,1	18
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,4	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,15	2
B01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,15	53
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,6	4
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,3	1

B01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,3	3
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
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	1	4
A09.05.256	Исследования уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови	0,2	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,15	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	2

B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	3
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	7
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной 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	0,4	2
A04.10.002	Эхокардиография	1	2
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	2
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,8	2

A05.23.001	Электрэнцефалография	0,4	2
A05.23.001.002	Электрэнцефалография с видеомониторингом	0,2	2

1.4. Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A16.16.034	Гастростомия	0,03	1

1.5. 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	0,06	1
A17.30.025	Общая магнитотерапия	0,3	4
A19.23.002.014	Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	0,12	40
A21.01.001	Общий массаж медицинский	0,48	40

A22.30.015	Ударно-волновая терапия	0,06	4
------------	-------------------------	------	---

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

Код	Анатомо-терапевтическо-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата (международное, или 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
B05BA	Растворы для парентерального питания					
		Декстроза	0,3	г	200	1 200
B05BB	Растворы, влияющие на водно-электролитный баланс					
		Натрия гидрокарбонат	0,27	мг	2 940	17 640
B05CB	Солевые растворы					
		Натрия хлорид	0,24	мл	500	2 500

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

3.1. Лечебное питание			
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество	
Основной вариант стандартной диеты	0,5	21	
Энтеральное питание (ЭП)	0,09	7	

3.2. Специализированные продукты лечебного питания				
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
Сухая специализированная смесь с повышенным содержанием СЦТ	0,54	доза	3	1 095