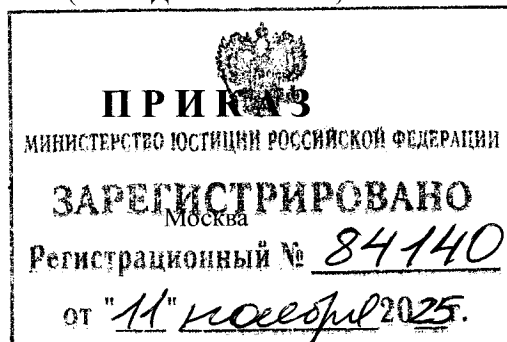




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

06 октября 2025г



№ 607н

**Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым
при болезни «кленового сиропа» (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 болезни «кленового сиропа» (лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 декабря 2022 г. № 783н «Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при болезни «кленового сиропа» (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22 декабря 2022 г., регистрационный № 71758).

Министр

М.А. Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от «06» октября 2025 г. № 607н

СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ БОЛЕЗНИ «КЛЕНОВОГО СИРОПА»
(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):

E71.0 Болезнь «кленового сиропа»

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	0,1	7
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,2	1
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,1	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,25	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,2	3
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,8	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,25	3
B01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,1	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,3	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,15	1

B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,35	15
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,1	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,25	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,1	2
B01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	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»)	0,35	1
B01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный	0,3	1
B01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,15	15
B01.058.001	Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный	0,1	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,5	1

B04.023.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-невролога	0,5	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)»)	0,5	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.016	Исследование уровня аммиака в крови	0,1	2
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	0,1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	0,1	1
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	1	1
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	1	2
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2

B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	2
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	2
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	3
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,5	1
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
A04.10.002	Эхокардиография	0,1	2
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,1	2
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,5	2

A05.23.001.002	Электронцефалография с видеомониторингом	0,3	2
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,15	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	0,02	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	0,04	1

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	0,07	г	200	1 400
		Жировые эмульсии для парентерального питания	0,02	мл	700	4 900
B05BB	Растворы, влияющие на водно-электролитный баланс					
		Натрия гидрокарбонат	0,05	мг	4 200	29 400

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	
Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)	0,5	14	
Основной вариант стандартной диеты	0,1	12	

3.2. 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 лейцина, изолейцина и валина	0,8	доза	4	1 460