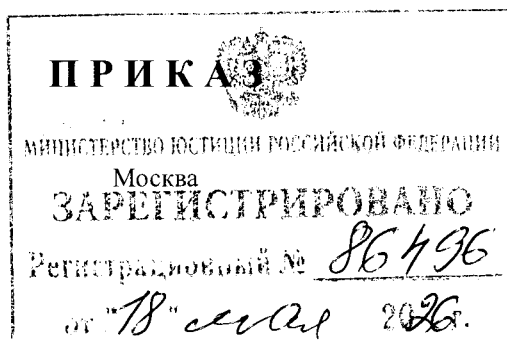




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

Вангел 2026



№ *265н*

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

2. Признать утратившим силу приложение № 4 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 «13» апреля 2026 г. № 265Н

СТАНДАРТ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ БОЛЕЗНИ «КЛЕНОВОГО СИРОПА» (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):

E71.0 Болезнь «кленового сиропа»

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
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,1	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,1	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,1	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,05	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,034	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,049	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,1	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»)	0,072	1
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,031	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,05	1

B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,031	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	1
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	0,1	1
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,1	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,1	1
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,1	1
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,1	1

В03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,1	1
-----------------	---	-----	---

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	0,079	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,1	1
A04.23.001	Нейросонография	0,048	1
A05.23.001	Электронцефалография	0,079	1
A05.23.001.002	Электронцефалография с видеомониторингом	0,019	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,098	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
В01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,53	9

B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,45	1
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,26	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,9	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,53	4
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,9	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	1	4
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,23	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,22	2
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,18	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,16	2
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,38	19
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,23	1
B01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,22	2
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,9	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,55	3

B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях с медицинской услугой B01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,32	1
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях с медицинской услугой B01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)	0,37	2
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,16	19
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,36	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,23	1
B01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	0,22	2
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,36	1
B04.023.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-невролога	0,5	2

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)»)	0,5	2
-------------	--	-----	---

2.2. 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	0,55	2
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	3
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	3
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	1	5
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	1	3
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	4
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	13

В03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	0,55	3
В03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	1	4

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
A04.10.002	Эхокардиография	0,42	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
A04.23.001	Нейросонография	0,27	2
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,53	1
A05.23.001	Электрэнцефалография	0,51	3
A05.23.001.002	Электрэнцефалография с видеомониторингом	0,11	3
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,53	1

2.4. 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	0,11	1

2.5. 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	0,24	1

3. 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 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 5HT3-рецепторов					

		Ондансетрон	0,11	мг	12	72
A11DA	Витамин B1					
		Тиамин	0,5	мг	300	99 900
A16AA	Аминокислоты и их производные					
		Левонарнитин	1	г	2	730
B05BA	Растворы для парентерального питания					
		Декстроза	0,38	г	150	1 200
		Жировые эмульсии для парентерального питания	0,11	мл	150	1 200
B05BB	Растворы, влияющие на водно- электролитный баланс					
		Натрия гидрокарбонат	0,27	мг	120	960

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)	0,55	28	

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 лейцина, изолейцина и валина	1	доза	4	1 460	
Специализированный продукт лечебного питания, лишенный лейцина, изолейцина и валина	0,55	доза	8	120	