МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

ПРИКАЗ

21 августа 2026 № 741н

МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
Москва
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО
Регистрационный № 88360
от 21 сентября 2026 г.

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при нарушениях обмена галактозы (галактоземии) (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 нарушениях обмена галактозы (галактоземии) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19 мая 2022 г. № 338н «Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при нарушениях обмена галактозы (галактоземии) (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22 июня 2022 г., регистрационный № 68946).

Министр М.А. Мурашко

Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от «21» 06 2016 г. № 744

СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НАРУШЕНИЯХ ОБМЕНА ГАЛАКТОЗЫ (ГАЛАКТОЗЕМИИ) (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: 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):

E74.2 Нарушения обмена галактозы

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, 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	0,008	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,08	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,08	1
B01.014.001	Прием (осмотр, консультация) врача-инфекциониста первичный	0,0016	1
B01.017.001	Прием (консультация) врача-клинического фармаколога	0,0008	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,08	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,008	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,08	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»)	0,064	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.073	Определение активности альфа-1-антитрипсина в крови	0,008	1
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	0,04	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,08	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,08	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,08	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,08	1
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,008	1
B03.016.017	Комплексное определение концентрации жирных кислот в крови	0,008	1
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной массспектрометрии	0,08	1
B03.032.003	Комплекс исследований для диагностики галактоземии	0,08	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,08	1
A04.12.001.002	Дуплексное сканирование артерий почек	0,004	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	0,008	1
A04.12.021	Дуплексное сканирование сосудов селезенки	0,04	1
A04.12.023	Дуплексное сканирование нижней полой и почечных вен	0,0008	1
A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря и протоков	0,024	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,08	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
B01.001.001	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога первичный	0,18	1

B01.001.002	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога повторный	0,00092	1
B01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,0016	7
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,99	1
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,008	1
B01.004.003	Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,005	10
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,0092	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,024	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,18	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,073	1
B01.017.001	Прием (консультация) врача-клинического фармаколога	0,0005	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,92	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,089	3
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,0092	1
B01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,0008	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,92	1

B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,089	3
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»)	0,94	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»)	1	1
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,013	12
B01.032.003	Ежедневный осмотр врачом-неонатологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,008	13
B01.053.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского уролога-андролога первичный	0,0092	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,5	1
B01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	0,01	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,46	1
B01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,0046	1

B04.006.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-генетика	1	2

2.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.128	Исследование уровня галактозы в крови	1	1
A09.05.207	Исследование уровня молочной кислоты в крови	0,005	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,01	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	1
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,003	1

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,01	1
A04.12.001.002	Дуплексное сканирование артерий почек	0,0005	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	0,001	1
A04.12.021	Дуплексное сканирование сосудов селезенки	0,005	1
A04.12.023	Дуплексное сканирование нижней полой и почечных вен	0,0001	1
A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря и протоков	0,003	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек и надпочечников	0,1	1
A04.30.010	Ультразвуковое исследование органов малого таза комплексное (трансвагинальное и трансабдоминальное)	0,18	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,28	1

2.4. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B05.069.006	Разработка индивидуальной программы логопедической реабилитации	0,002	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
A11CC	Витамин D и его аналоги					
		Колекальциферол	1	тыс.МЕ	1	365
A12AX	Препараты кальция в комбинации с витамином D и/или другими средствами					
		Кальция карбонат+ Колекальциферол	0,04	мг	200	73 000

		Кальция карбонат+ Колекальциферол	0,08	мг + МЕ	500 + 200	182 500 + 73 000
		Кальция карбонат+ Колекальциферол	0,08	мг + МЕ	600 + 400	219 000 + 146 000

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
Элиминационные диеты (ЭД)	0,011	11

4.2. Специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
Специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей раннего возраста на основе изолята соевого белка (сухая смесь)	0,06	доза	5	1 825
Специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей раннего возраста на основе изолята соевого белка (сухая смесь)	0,0048	доза	7	98
Специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей раннего возраста, смесь специализированная сухая безлактозная (мелкий сухой порошок)	0,06	доза	5	1 825

Специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей раннего возраста, смесь специализированная сухая безлактозная (мелкий сухой порошок)	0,0048	доза	7	98
Сухая специализированная смесь без лактозы	0,04	доза	5	1 825
Сухая специализированная смесь без лактозы	0,0032	доза	7	98
Сухая специальная смесь на основе гидролизата белков молочной сыворотки для вскармливания детей с рождения	0,04	доза	5	1 825
Сухая специальная смесь на основе гидролизата белков молочной сыворотки для вскармливания детей с рождения	0,0032	доза	7	98