**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**
**(МИНЗДРАВ РОССИИ)**

# ПРИКАЗ

15 июля 2025 г. № 681н

МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО
Москва
Регистрационный № 87874
от "17" августа 2026.

## Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при глутаровой ацидурии 1 типа (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 глутаровой ацидурии 1 типа (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

2. Признать утратившим силу приложение № 1 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 «15» июля 2026 г. № 681н

# СТАНДАРТ
# МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ГЛУТАРОВОЙ АЦИДУРИИ 1 ТИПА (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):**

E72.3 Нарушения обмена лизина и гидроксилизина

**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 |
| B01.006.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный | 0,11 | 1 |
| B01.010.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга первичный | 0,055 | 1 |
| B01.013.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный | 0,11 | 1 |
| B01.015.003 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный | 0,055 | 1 |
| B01.023.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный | 0,077 | 1 |
| B01.024.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный | 0,055 | 1 |
| B01.029.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный | 0,11 | 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») | 0,077 | 1 |
| B01.050.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный | 0,055 | 1 |
| B01.070.009 | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный | 0,055 | 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 | 0,11 | 1 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 0,11 | 1 |
| B03.016.006 | Общий (клинический) анализ мочи | 0,11 | 1 |
| B03.016.011 | Исследование кислотно-основного состояния и газов крови | 0,11 | 1 |
| B03.016.018 | Комплексное определение содержания органических кислот в моче | 0,11 | 1 |
| B03.016.019.001 | Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии | 0,11 | 1 |

| 1.3. Инструментальные методы исследования | | | |
|---|---|---|---|
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A02.26.003 | Офтальмоскопия | 0,11 | 1 |
| A04.16.001 | Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) | 0,11 | 1 |

| | | | |
|---|---|---|---|
| A04.28.002.001 | Ультразвуковое исследование почек | 0,11 | 1 |
| A05.23.001 | Электроэнцефалография | 0,066 | 1 |
| A05.23.001.002 | Электроэнцефалография с видеомониторингом | 0,044 | 1 |
| A05.23.009 | Магнитно-резонансная томография головного мозга | 0,066 | 1 |
| A06.23.004 | Компьютерная томография головного мозга | 0,044 | 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 |
| B01.003.003 | Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом | 0,81 | 7 |
| B01.006.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный | 0,71 | 1 |
| B01.006.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный | 0,81 | 3 |
| B01.013.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный | 0,89 | 1 |
| B01.013.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный | 0,82 | 2 |
| B01.015.003 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный | 0,36 | 1 |

| | | | |
|---|---|---|---|
| B01.015.004 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный | 0,26 | 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 | 3 |
| B01.023.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный | 0,92 | 1 |
| B01.023.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный | 0,43 | 3 |
| B01.023.003 | Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 0,41 | 22 |
| B01.024.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный | 0,59 | 1 |
| B01.024.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный | 0,41 | 2 |
| B01.025.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный | 0,24 | 1 |
| B01.029.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный | 0,71 | 1 |
| B01.029.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный | 0,81 | 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») | 0,45 | 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») | 0,52 | 4 |
| B01.031.005 | Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 0,41 | 22 |
| B01.050.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный | 0,59 | 1 |
| B01.050.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный | 0,41 | 1 |
| B01.070.009 | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный | 0,59 | 1 |
| B01.070.010 | Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный | 0,41 | 1 |
| 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)») | 1 | 1 |

| 2.2. 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 | 4 |
| B03.016.006 | Общий (клинический) анализ мочи | 1 | 3 |
| B03.016.011 | Исследование кислотно-основного состояния и газов крови | 1 | 16 |
| 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 тандемной масс-спектрометрии | 1 | 2 |

| 2.3. Инструментальные методы исследования | | | |
|---|---|---|---|
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A02.26.003 | Офтальмоскопия | 0,81 | 2 |
| A04.16.001 | Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) | 0,81 | 2 |

| | | | |
|---|---|---|---|
| A04.28.002.001 | Ультразвуковое исследование почек | 0,81 | 2 |
| A05.23.001 | Электроэнцефалография | 0,5 | 3 |
| A05.23.001.002 | Электроэнцефалография с видеомониторингом | 0,32 | 2 |
| A06.03.061 | Рентгеноденситометрия | 0,16 | 1 |

| 2.4. 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 | 0,41 | 1 |
| A17.30.019 | Воздействие переменным магнитным полем (ПеМП) | 0,2 | 40 |
| A17.30.025 | Общая магнитотерапия | 0,2 | 40 |
| A19.23.001 | Упражнения лечебной физкультурой, направленные на уменьшение спастики | 0,2 | 40 |
| A19.23.002 | Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга | 0,2 | 40 |
| A19.23.002.001 | Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга в бассейне | 0,2 | 40 |
| A19.23.002.003 | Лечебная физкультура при афазии, дизартрии | 0,2 | 40 |
| A19.23.002.009 | Лечебная физкультура при дисфагии | 0,1 | 40 |

| | | | |
|---|---|---|---|
| A19.23.002.010 | Индивидуальное занятие лечебной физкультурой при дисфагии | 0,1 | 4 |
| A19.23.002.011 | Тренировка с биологической обратной связью по электромиографии при дисфагии | 0,1 | 4 |
| A19.23.002.012 | Процедуры, направленные на уменьшение спастики | 0,2 | 40 |
| A19.23.002.016 | Механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга | 0,5 | 40 |
| A19.23.002.017 | Роботизированная механотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга | 0,1 | 40 |
| A19.23.002.025 | Лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга | 0,1 | 40 |
| A19.23.002.026 | Гидрокинезотерапия при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга | 0,1 | 40 |
| A19.23.003 | Коррекция нарушения двигательной функции при помощи биологической обратной связи | 0,1 | 40 |
| A19.23.004 | Коррекция нарушения двигательной функции с использованием компьютерных технологий | 0,1 | 4 |
| A19.23.005 | Пособие по восстановлению позо-статических функций | 0,1 | 4 |
| A19.23.006 | Динамическая проприокоррекция | 0,1 | 40 |
| A21.23.001 | Массаж при заболеваниях центральной нервной системы | 0,2 | 40 |
| A21.23.005 | Нейропсихологическая реабилитация | 0,1 | 40 |
| A23.30.050 | Услуги по обслуживанию ортопедических приспособлений | 0,1 | 4 |

| | | | |
|---|---|---|---|
| A23.30.050.001 | Коррекция съемной ортопедической конструкции | 0,1 | 4 |
| B05.023.002.001 | Услуги по медицинской реабилитации пациента с заболеваниями центральной нервной системы | 0,2 | 40 |
| B05.023.004 | Услуги по медицинской реабилитации детей с неврологическими заболеваниями методами прикладной кинезотерапии | 0,5 | 40 |
| B05.023.005 | Услуги по медицинской реабилитации детей с нейро-ортопедической патологией методами лечебного тейпирования | 0,1 | 8 |

**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 5НТ3-рецепторов | | | | | |
| | | Ондансетрон | 0,41 | мг | 2 | 10 |
| A16AA | Аминокислоты и их производные | | | | | |
| | | Левокарнитин | 1 | г | 2 | 730 |
| | | Левокарнитин | 0,82 | г | 4 | 44 |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| B05BA | Растворы для парентерального питания | | | | | |
| | | Декстроза | 0,82 | г | 300 | 1 800 |

**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) | 0,82 | 29 |

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 лизина и триптофана | 1 | доза | 3 | 1 095 |