МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

(МИНЗДРАВ РОССИИ)

МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО
Москва
Регистрационный № 87876
от "18" августа 2026.

ПРИКАЗ

15 июля 2026г. № 679н

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при метилмалоновой ацидемии/ацидурии (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 метилмалоновой ацидемии/ацидурии (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.

2. Признать утратившим силу приложение № 5 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» июня 2026 г. № 679н

СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МЕТИЛМАЛОНОВОЙ АЦИДЕМИИ/АЦИДУРИИ (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):

E71.1 Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью

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	0,05	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	0,03	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,065	1
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,056	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,05	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
B01.032.001	Прием (осмотр, консультация) врача-неонатолога первичный	0,0003	1
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,05	1

B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,08	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,05	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	0,085	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,081	1
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,01	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	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
B03.016.019.001	Комплексное определение концентрации на аминокислоты и ацилкарнитины в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,1	1
B03.019.019	Комплекс исследований для диагностики органических ацидурий	0,1	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.003	Офтальмоскопия	0,05	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,1	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,1	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,068	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,007	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,026	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,0085	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	0,75	7

B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,34	1
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,31	2
B01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,2	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,72	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,78	5
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,9	1
B01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,82	3
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,22	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,23	2
B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,3	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,93	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,43	4
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,4	29
B01.025.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога первичный	0,74	1
B01.025.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нефролога повторный	0,56	3

B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,95	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,41	2
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»)	0,36	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»)	0,4	5
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,4	29
B01.032.002	Прием (осмотр, консультация) врача-неонатолога повторный	0,0003	1
B01.032.003	Ежедневный осмотр врачом-неонатологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,0007	14
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,45	1
B01.035.004	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный	0,41	2
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,2	1

B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,3	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,34	1
B01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	0,25	1
B01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	0,3	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,75	1
B01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,41	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)»)	1	2

2.2. 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	7
A09.28.003.001	Определение альбумина в моче	0,8	1

A09.28.003.002	Определение количества белка в суточной моче	0,8	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,8	1
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,68	1
A09.28.015.001	Обнаружение кетоновых тел в моче экспресс-методом	0,075	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	0,8	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)	0,8	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	5
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	3
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	1	16
B03.016.017.002	Комплексное определение концентрации органических кислот в крови методом тандемной масс-спектрометрии	0,1	1
B03.016.018	Комплексное определение содержания органических кислот в моче	1	4
B03.016.019.001	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	0,4	2
A04.10.002	Эхокардиография	1	3
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	3
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	3
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	3
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,6	2
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,08	2
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,23	2
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,075	2

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	0,0082	1

A16.16.034.003	Лапароскопическая гастростомия	0,16	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	0,25	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
A16AA	Аминокислоты и их производные					
		Карглумовая кислота	0,9	г	2	726
		Карглумовая кислота	0,69	мг	3 500	70 000
		Левокарнитин	1	г	2	726
		Левокарнитин	0,75	г	4	4

B03BA	Витамин B12 (цианокобаламин и его аналоги)					
		Цианокобаламин	0,1	мг	1	8
B05BA	Растворы для парентерального питания					
		Декстроза	0,68	г	75	525
		Жировые эмульсии для парентерального питания	0,3	мл	100	500
B05CB	Солевые растворы					
		Натрия гидрокарбонат	0,38	мг	120	840
J01CA	Пенициллины широкого спектра действия					
		Амоксициллин	0,8	г	1	20
J01EE	Комбинированные препараты сульфаниламидов и триметоприма, включая производные					
		Ко-тримоксазол [Сульфаметоксазол+ Триметоприм]	0,8	мг	400 + 80	8 000 + 1 600
J01XD	Производные имидазола					

		Метронидазол	0,8	мг	300	6 000

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
Вариант диеты с пониженным количеством белка (низкобелковая диета)	0,76	34
Основной вариант стандартной диеты	0,04	34

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 метионина, треонина, изолейцина и валина	1	доза	4	1 452