

ПРИКАЗ

г. Петрозаводск

от 03 августа 2022 года

№ 1288

**Об организации медицинской помощи больным
с нервно-мышечной патологией**

С целью совершенствования оказания медицинской помощи больным с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе, для совершенствования организации льготного лекарственного обеспечения в части лечения редких (орфанных) заболеваний в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь в стационарных и амбулаторных условиях, во исполнение статей Федерального закона от 21 ноября 2011 года № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», приказа Минздравсоцразвития России от 15 мая 2012 года № 543н «Об утверждении Положения об организации оказания первичной медико-санитарной помощи взрослому населению» и приказа Минздрава России от 15 ноября 2012 года № 917н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с врожденными и (или) наследственными заболеваниями»,

п р и к а з ы в а ю:

1. Главному врачу государственного бюджетного учреждения здравоохранения Республики Карелия «Республиканская больница им. В.А. Баранова» (далее – ГБУЗ «Республиканская больница им. В.А. Баранова») (Т.Д. Карапетян):

1.1 организовать на функциональной основе Центр нервно-мышечной патологии на базе неврологического отделения и создать врачебную комиссию на базе консультативной поликлиники ГБУЗ «Республиканская больница им. В.А. Баранова», основными направлениями деятельности которых являются:

1.1.1 принятие решений по вопросам диагностики, лечения, медицинской реабилитации пациентов с нервно-мышечной патологией, в том числе со спинальной мышечной атрофией, и направлению пациентов при необходимости комиссионного рассмотрения в федеральные медицинские исследовательские центры;

1.1.2 оценка качества, обоснованности и эффективности лечебно-диагностических мероприятий, в том числе применения лекарственных препаратов, назначенных на предыдущих этапах лечения;

1.1.3 принятие решений о назначении лекарственных препаратов, в том числе для патогенетического лечения, не входящих в стандарт медицинской помощи или не предусмотренных клиническими рекомендациями: по

торговым наименованиям, при наличии медицинских показаний (индивидуальная непереносимость, по жизненным показаниям);

1.1.4 направление в целях осуществления мониторинга безопасности лекарственных препаратов сообщений в Федеральную службу по надзору в сфере здравоохранения о выявленных случаях побочных действий, не указанных в инструкции по применению лекарственного препарата, серьезных нежелательных реакций и нежелательных реакций при применении лекарственных препаратов, а также случаях отсутствия эффективности лекарственного препарата и иных фактах и обстоятельствах, представляющих угрозу жизни или здоровью человека при применении лекарственных препаратов и выявленных на всех этапах обращения лекарственных препаратов;

1.1.5 принятие решения по вопросам назначения и коррекции медикаментозной терапии;

1.1.6 внесение информации о пациентах в федеральные или региональные регистры пациентов, подлежащих льготному лекарственному обеспечению по программе орфанных заболеваний или другим программ льготного лекарственного обеспечения, действующим на момент внесения, в том числе, ежегодное составление заявок в Министерство здравоохранения Российской Федерации по организации льготного лекарственного обеспечения на следующий год;

1.1.7 иные функции, предусмотренные законодательством Российской Федерации и Республики Карелия;

1.2 разработать в срок до 31 октября 2022 года положение о врачебной комиссии, включающее цель создания комиссии, состав комиссии из штатных работников ГБУЗ «Республиканская больница им. В.А.Баранова» (нечетное количество членов комиссии), полномочия председателя, секретаря и членов комиссии, порядок голосования комиссии, порядок хранения документов (в том числе протоколов заседания комиссии), порядок привлечения к работе комиссии врачей-специалистов иных медицинских организаций Республики Карелия с правом совещательного голоса;

1.3 разработать и представить на утверждение в Министерство здравоохранения Республики Карелия в срок до 31 октября 2022 года проект порядка ведения регистра пациентов с нервно-мышечной патологией, в том числе со спинальной вышечной атрофией;

2. Утвердить прилагаемый порядок организации медицинской помощи пациентам с нервно-мышечной патологией, в том числе со спинальной мышечной атрофией (приложение №1).

3. Главным врачам государственных учреждений здравоохранения Республики Карелия на основании решения врачебной комиссии с 31 октября 2022 года организовать оказание медицинской помощи пациентам с нервно-

мышечной патологией, в том числе со спинальной мышечной атрофией, в соответствии с настоящим приказом.

4. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на заместителя Министра здравоохранения Республики Карелия Г.Ю. Матвееву.

Министр
здравоохранения
Республики Карелия



М.Е. Охлопков

Порядок организации медицинской помощи пациентам с нервно-мышечной патологией, в том числе со спинальной мышечной атрофией

1. Настоящий Порядок организации медицинской помощи пациентам с нервно-мышечной патологией, в том числе со спинальной мышечной атрофией (далее – Порядок) устанавливает правила оказания медицинской помощи взрослому населению с нервно-мышечной патологией, в том числе со спинальной мышечной атрофией (далее - СМА), в Республике Карелия.

2. Медицинская помощь населению в Республике Карелия оказывается в виде:

- первичной медико-санитарной помощи;
- скорой, в том числе специализированной, медицинской помощи;
- специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

3. Медицинская помощь больным в Республике Карелия оказывается в следующих условиях:

- амбулаторных (в условиях, не предусматривающих ежедневное медицинское наблюдение);
- в дневном стационаре (в условиях, предусматривающих медицинское наблюдение и лечение в дневное время, не требующих круглосуточного медицинского наблюдения);
- стационарных (в условиях, предусматривающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение).

4. При подозрении на наличие у пациента нервно-мышечной патологии, в том числе СМА, врач-терапевт участковый, врач общей практики (семейный врач), иной врач-специалист, медицинский работник со средним медицинским образованием при наличии медицинских показаний направляет пациента на консультацию к врачу-генетику ГБУЗ «Республиканская больница им. В.А.Баранова» (далее – врач-генетик) и специалисту неврологу Центра нервно-мышечных заболеваний (далее – специалист невролог) в срок не позднее 5 рабочих дней со дня установления предварительного диагноза с оформлением направления в действующей электронной медицинской системе (далее - ЭМС) по форме 057/у.

5. Медицинский работник, направляющий пациента на консультацию к указанным в пункте 4 специалистам, готовит следующий пакет документов:

- выписку из амбулаторной карты по месту жительства;
- выписку из стационара (при наличии).

6. Медицинскими показаниями для направления пациента на консультацию к врачу-генетику или специалисту неврологу является наличие следующих клинически значимых симптомов (синдромов):

- мышечная гипотония, более выраженная в проксимальных отделах нижних конечностей и тазовом поясе;
- ночная гиповентиляция / апноэ сна;
- тремор пальцев вытянутых рук;
- приемы Говерса;
- фасцикуляции языка и/или других групп мышц;
- отсутствие или снижение сухожильных рефлексов;
- ретракция ахилловых сухожилий;
- псевдогипертрофии икроножных мышц;
- сколиоз;
- повышение уровня креатинкиназа.

7. Специалист невролог организует проведение клинического, лабораторного и инструментального обследования пациента с целью установления диагноза, а также взаимодействие с врачом-генетиком по вопросам подтверждающей молекулярно-генетической диагностики.

8. Врач-генетик при наличии медицинских показаний назначает пациенту генетическое обследование в день проведения консультации.

9. При невозможности проведения подтверждающей молекулярно-генетической диагностики на базе лаборатории государственного бюджетного учреждения здравоохранения Республики Карелия (далее – ГБУЗ) «Республиканская больница им. В.А.Баранова» врач-генетик организует проведение подтверждающей молекулярно-генетической диагностики на базе федеральных медицинских организаций, подведомственных федеральным органам исполнительной власти.

10. При выявлении у пациента нервно-мышечной патологии, в том числе СМА, врач-генетик направляет больного на консультацию к специалисту неврологу.

11. Врач-генетик в случае установления нервно-мышечной патологии, в том числе СМА, оформляет извещение о случае впервые выявленного заболевания, в соответствии с Приложением № 1 к настоящему Порядку, подает информацию в Центр нервно-мышечных заболеваний, главному внештатному специалисту неврологу в срок не позднее 5 рабочих дней со дня выявления больного.

12. Специалист невролог на основании заключения врача-генетика устанавливает больному диагноз СМА и подает в ГБУЗ «Республиканский медицинский информационно-аналитический центр» сведения о вновь выявленном больном.

13. Врач-терапевт участковый, врач общей практики (семейный врач), иной врач-специалист в случае обращения ранее выявленных пациентов с нервно-мышечным заболеванием, в том числе СМА, направляют их на первичную консультацию к специалисту неврологу.

14. Специалист невролог проверяет информацию о включении такого пациента в республиканскую медицинскую информационно-аналитическую

систему, в случае отсутствия данных – подает сведения о больном с ранее установленным диагнозом.

15. Специалист невролог привлекает при необходимости главных внештатных специалистов Министерства здравоохранения Республики Карелия и других специалистов, ответственных за организацию медицинской помощи больным с нервно-мышечными заболеваниями, в том числе СМА, указанных в Приложении № 2 к настоящему Порядку.

16. Решение вопросов тактики дальнейшего обследования, лечения и назначения лекарственных препаратов принимается врачебной комиссией Центра нервно-мышечных заболеваний ГБУЗ «Республиканская больница им. В.А.Баранова» (далее – Комиссия) в соответствии с приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 05.05.2012 № 502н.

17. Основанием для проведения Комиссии является направление специалистом неврологом пациента на Комиссию с подготовленным пакетом документов, включающем в себя:

- выписку из амбулаторной карты по месту жительства;
- заключение специалиста невролога;
- выписку из стационара (при наличии);
- рекомендации медицинской организации, подведомственной федеральным органам исполнительной власти (при наличии).

18. При принятии решений Комиссией учитываются указанные в пункте 17 документы и оценка общего состояния больного.

19. В дальнейшем Комиссия оценивает больного при направлении специалистом неврологом по необходимости.

20. Специалист невролог на основании решения Комиссии о назначении лекарственного препарата для патогенетической терапии направляет сведения главному внештатному специалисту неврологу Министерства здравоохранения Республики Карелия и вносит данные в регистр Республики Карелия (далее - Регистр).

21. Специалист невролог отвечает за ведение Регистра с целью учета и мониторинга движения пациентов, обеспечения преемственности оказания медицинской помощи, планирования потребности и обеспечения патогенетической терапией.

22. При оказании первичной медико-санитарной помощи назначение лекарственных препаратов специалистом неврологом осуществляется на рецептурном бланке формы № 148-1/у-04(л), при оказании медицинской помощи в стационарных условиях – в требованиях-накладных в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 24.11.2021 № 1094н.

23. Главный внештатный специалист невролог Министерства здравоохранения Республики Карелия совместно со специалистом неврологом формирует и направляет заявку на обеспечение лекарственными препаратами больных в отдел организации медицинской помощи и лекарственного обеспечения Министерства здравоохранения Республики Карелия.

24. Специалист невролог обеспечивает поэтапную реабилитацию и социальную адаптацию больных совместно с профильными специалистами, указанными в Приложении № 2 к настоящему Порядку.

25. Специализированная медицинская помощь больным с нервно-мышечными заболеваниями, в том числе СМА, в стационарных условиях и условиях дневного стационара оказывается врачами-специалистами в соответствии с указанной в Приложении № 3 к настоящему Порядку Схемой маршрутизации и включает в себя профилактику, диагностику, лечение заболеваний и состояний, требующих использования специальных методов и сложных медицинских технологий.

26. Плановая госпитализация в круглосуточный стационар медицинской организации осуществляется по направлению № 057/у, выданному специалистом неврологом, в соответствии с приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 22.11.2004 № 255.

27. Оказание специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи осуществляется в том числе в федеральных государственных медицинских организациях, находящихся в ведении Министерства здравоохранения Российской Федерации, при наличии медицинских показаний в соответствии с Положением об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, утвержденным приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 02.12.2014 № 796н.

28. При наличии у больного медицинских показаний к оказанию высокотехнологичной медицинской помощи направление в медицинскую организацию, оказывающую высокотехнологичную медицинскую помощь, осуществляется в соответствии с Порядком организации оказания высокотехнологичной медицинской помощи с применением единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения, утвержденным приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 02.10.2019 № 824н.

29. В случае, если проведение медицинских манипуляций, связанных с оказанием медицинской помощи, может повлечь возникновение болевых ощущений у больного, такие манипуляции проводятся с обезболиванием.

30. С целью решения вопроса преемственности лечения главный внештатный специалист детский невролог Министерства здравоохранения Республики Карелия обеспечивает передачу главному внештатному специалисту неврологу Министерства здравоохранения Республики Карелия данных по находящемуся на лекарственном обеспечении за счет средств Фонда «Круг добра» больному с нервно-мышечным заболеванием, в том числе со СМА, за 6 месяцев до достижения им возраста 18 лет.

ИЗВЕЩЕНИЕ О СЛУЧАЕ ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ

Фамилия _____

Имя _____

Отчество _____

Дата рождения (число, месяц, год) _____

Адрес регистрации:

Район _____

Населенный пункт _____

Улица _____

Дом № ____ Корпус ____ Квартира № ____

Адрес фактического проживания:

Район _____

Населенный пункт _____

Улица _____

Дом № ____ Корпус ____ Квартира № ____

Медицинская организация по прикреплению пациента

Диагноз (развернутый) _____

Код по МКБ-10 _____

Семейный/спорадический случай заболевания (подчеркнуть)

Инвалидность _____

Потребность в лекарственном обеспечении (наименование
лекарственного средства, иные применяемые аналоги) _____

Дополнительные данные

Специальность и ФИО (полностью) врача, установившего диагноз

Приложение № 2 к
Порядку организации медицинской
помощи пациентам с нервно-мышечной
патологией, в том числе
со спинальной мышечной атрофией

Список

**главных внештатных специалистов и профильных специалистов
Центра нервно-мышечной патологии, в том числе ответственных за
организацию оказания медицинской помощи пациентам с нервно-
мышечной патологией, в том числе со спинальной мышечной атрофией**

№ п/п	Специалист	Медицинская организация	ФИО
1.	Главный внештатный специалист невролог	ГБУЗ «Республиканская больница им. В.А. Баранова»	Максимов Владислав Игоревич
2.	Главный внештатный специалист по медицинской генетике		
3.	Главный внештатный специалист реабилитолог	ГБУЗ «Пряжинская ЦРБ»	Доршакова Ольга Васильевна
4.	Главный внештатный специалист по паллиативной помощи	ГБУЗ «Центр паллиативной медицинской помощи»	Петрова Ирина Эдуардовна
5.	Специалист невролог Центра СМА	ГБУЗ «Республиканская больница им. В.А. Баранова»	Орлов Петр Олегович

Приложение № 2 к
Порядку организации медицинской
помощи пациентам с нервно-мышечной
патологией, в том числе
со спинальной мышечной атрофией

Схема маршрутизации взрослого населения с подозрением на нервно-мышечную патологию, в том числе на спинальную мышечную атрофию, и больных с выявленными нервно-мышечными патологиями, в том числе спинальной мышечной атрофией, для оказания первичной медико-санитарной и специализированной медицинской помощи в стационарных условиях в Республике Карелия

Вид помощи	Медицинская организация	Подразделение, отделения, койки	Прикрепленные территории
Диагностика	ГБУЗ «Республиканская больница им. В.А. Баранова»	Медико-генетическое Отделение, Центр нервно-мышечных заболеваний; неврологическое отделение;	г. Петрозаводск, муниципальные районы Республики Карелия
Первичная специализированная (неврологическая) медико-санитарная помощь	Медицинские организации Республики Карелия	Кабинет врача-невролога	г. Петрозаводск, муниципальные районы Республики Карелия
Патогенетическая терапия	ГБУЗ «Республиканская больница им. В.А. Баранова»	Центр нервно-мышечных заболеваний; неврологическое отделение;	г. Петрозаводск, муниципальные районы республики Карелия
Диспансерное наблюдение	Медицинские организации Республики Карелия	Центр нервно-мышечных заболеваний; кабинет врача-невролога	г. Петрозаводск, муниципальные районы республики Карелия
Респираторная инвазивная поддержка	ГБУЗ «Республиканская больница им. В.А. Баранова», ГБУЗ «Больница скорой медицинской помощи»	Отделение реанимации и интенсивной терапии	Муниципальные районы республики Карелия г. Петрозаводск
Паллиативная помощь	ГБУЗ «Центр паллиативной медицинской помощи»	Паллиативные койки	г. Петрозаводск Муниципальные районы республики Карелия