



**ПРАВИТЕЛЬСТВО
РЕСПУБЛИКИ МОРДОВИЯ**

ПОСТАНОВЛЕНИЕ

от 08.12.2022

№ 778

г. Саранск

Об утверждении Региональной
программы Республики
Мордовия «Обеспечение
расширенного неонатального
скрининга»

В целях реализации федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» Правительство Республики Мордовия **п о с т а н о в л я е т**:

1. Утвердить прилагаемую Региональную программу Республики Мордовия «Обеспечение расширенного неонатального скрининга».
2. Настоящее постановление вступает в силу со дня его официального опубликования.

**Исполняющий обязанности
Председателя Правительства
Республики Мордовия**



И. ФРЕЙДИН

У Т В Е Р Ж Д Е Н А
постановлением Правительства
Республики Мордовия
от 8 декабря 2022 г. № 778

Региональная программа
Республики Мордовия
«Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

Введение

Региональная программа Республики Мордовия «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» (далее – Программа) является документом стратегического планирования, определяющим цели, задачи, направления, приоритеты комплексных решений по улучшению здоровья детского населения Республики Мордовия в результате проведения неонатального скрининга (далее – НС) и расширенного неонатального скрининга (далее – РНС), повышению качества, доступности и безопасности медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями.

1. Анализ текущего состояния оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в рамках НС в Республике Мордовия

1.1. Краткая характеристика Республики Мордовия.

По муниципальному делению Республика Мордовия входит в состав Приволжского федерального округа. Территория 26,1 тысячи км². В Республике Мордовия 22 муниципальных района, 1 городской округ – Саранск, 16 городских поселений и 233 сельских поселений.

По административно-территориальному делению в Республике Мордовия 22 района, 7 городов: Саранск, Рузаевка, Ковылкино, Ардатов, Инсар, Краснослободск, Темников; 13 поселков городского типа: Тургенево, Атяшево, Зубова Поляна, Потьма, Умет, Явас, Кадошкино, Торбеево,

Чамзинка, Комсомольский, Луховка, Николаевка, Ялга; 1237 сельских населенных пунктов.

Конкурентные преимущества региона: выгодное экономико-географическое положение, близость к основным центрам потребления продукции (логистическая составляющая – федеральная трасса М5, проходящая через территорию Республики Мордовия и являющаяся частью важного трансконтинентального маршрута); развитая инфраструктура (газификация на уровне 93,6 процента, сеть автомобильных дорог общей протяженностью более 14 тыс. км, территория полностью охвачена всеми видами связи, включая цифровое телевидение и доступ к информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»); благоприятный инвестиционный климат (действуют преференции для инвесторов, функционирует территория опережающего развития).

Инфраструктура аэропортового комплекса города Саранска соответствует международным требованиям.

В структуре экономики наибольшую долю занимает промышленность – 30 процентов. На долю сельского, лесного хозяйства приходится 15,7 процента; торговли оптовой и розничной, ремонта автотранспортных средств и мотоциклов – 8,7 процента; строительства – 5 процентов; транспортировки и хранения – 4,6 процента; информации и связи – 2,3 процента.

По данным Государственного доклада «О состоянии санитарно-эпидемиологического благополучия населения в Российской Федерации в 2021 году» Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека Республика Мордовия относится к субъектам Российской Федерации со средним уровнем влияния комплекса санитарно-гигиенических факторов на состояние здоровья населения в 2021 году.

Демографическая характеристика Республики Мордовия на 01.01.2022 г.: население региона – 770 673 человека, плотность населения – 29,5 человек на км².

Урбанизация: доля городского населения региона 496 684 чел., 64,5%, в том числе трудоспособного возраста 448 195 чел.; доля сельского населения региона 273 989 чел., 35,5%, в том числе трудоспособного возраста 151 911 чел.

1.2. Анализ основных демографических показателей Республики Мордовия.

Таблица № 1

Демографические показатели в Республике Мордовия в 2018 – 2022 гг.

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	Оперативные данные 9 мес. 2022 г.
Коэффициент рождаемости на 1000 населения	8,3	7,5	7,0	6,8	6,2
Общий коэффициент смертности на 1000 населения	13,4	13,2	16,7	18,6	15,1
Коэффициент естественного прироста населения	-5,1	-5,7	-9,7	-11,8	-8,9

Таблица № 2

Численность населения в Республике Мордовия в 2018 – 2022 гг., абс.

Демографические показатели	на 01.01.2018г.	на 01.01.2019г.	на 01.01.2020г.	на 01.01.2021г.	на 01.01.2022г.
Численность населения, всего	805056	795504	790197	778965	770673
Из общего числа Дети 0-17, всего	136056	134491	133432	131838	129600
из них городское население	89922	90118	90544	90144	89371
из них сельское население	46134	44373	42888	41694	40229
из них дети 0-1	6852	6644	5923	5509	5252

В 2021 году в Республике Мордовия родилось 5252 ребенка и показатель рождаемости составил 6,8 на 1000 человек населения (в Российской Федерации –9,8 на 1000 человек населения, ПФО-9,2), что ниже среднероссийского показателя рождаемости на 28,6% и ниже показателя по федеральному округу на 24%. Показатель рождаемости в Республике Мордовия имеет тенденцию к снижению с 8,3 на 1000 населения в 2018 году до 6,8 на 1000 населения в 2021 году. Сокращение рождаемости связано с

сокращением числа женщин фертильного возраста с 2017 года по 2021 год почти на 13 827 человек.

Показатель рождаемости за 9 месяцев 2022 года составил 6,2 на 1000 населения, что 7,4% ниже значения показателя за аналогичный период 2021 года (6,7 на 1000 населения) (Таблица № 1).

С 2018 года численность детского населения Республики Мордовия уменьшилась на 4,7% (на 6,5 тысяч человек) и составила в 2022 году 129,6 тысяч человек (2018 г. – 136,1 тысяч человек). Удельный вес детей в общей структуре населения на протяжении последних лет стабильно составляет 16,9%.

Общая численность детей 0-1 года уменьшилась на 1,6 тысяч человек (на 23,3%) с 6,8 тысяч человек в 2018 году до 5,3 тысяч человек в 2022 году. Удельный вес детей до года в общей структуре населения в 2022 году составил 0,7% (2018 г. – 0,9%) (Таблица № 2).

Таблица № 3

Основные показатели перинатальной, младенческой, детской смертности в Республике Мордовия в 2018 – 2022 гг.

	2018 г.		2019 г.		2020 г.		2021 г.		Оперативные данные 9 мес. 2022 г.	
	Абс.	Показатель*	Абс.	Показатель*	Абс.	Показатель*	Абс.	Показатель*	Абс.	Показатель*
Перинатальная смертность	42	6,1	35	5,5	40	6,8	39	7,4	24	6,7
Неонатальная смертность	11	1,7	16	2,5	13	2,3	12	2,3	5	1,6
Ранняя неонатальная смертность	6	0,9	9	1,4	7	1,2	9	1,7	3	0,8
Младенческая смертность	20	3,0	26	4,3	17	3,1	22	4,2	10	2,6
Смертность 0-4 года	33	5,0	30	4,9	20	3,6	26	4,9	15	4,8
Смертность 0-17 лет	56	41,4	50	37,3	41	30,9	41	31,4	39	29,8

* Примечание: Показатель перинатальной смертности рассчитывается на 1000 родившихся живыми и мертвыми; Показатель неонатальной, ранней неонатальной и младенческой смертности рассчитывается на 1000 родившихся живыми.

Таблица № 4

Структура младенческой смертности в Республике Мордовия
в 2018 – 2022 гг.

	2018 г.		2019 г.		2020 г.		2021 г.		Оперативные данные 9 мес 2022 г.	
	абс.	доля*, %	абс.	доля*, %	абс.	доля*, %	абс.	доля*, %	абс.	доля*, %
Всего умерших от всех причин, абс.	22	100	26	100	17	100	22	100	10	100
в том числе:										
от некоторых инфекционных и паразитарных болезней	-	-	3	11,5	1	6,3	-	-	1	11,1
от болезней эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
от болезней нервной системы	-	-	1	3,8	1	6,3	-	-	1	11,1
от болезней органов дыхания	-	-	1	3,8	-	-	-	-	-	-
от болезней органов пищеварения	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
от врожденных аномалий (пороков развития), деформаций и хромосомных нарушений	5	22,7	5	15,4	4	25,0	3	13,0	-	-
от отдельных состояний, возникающих в перинатальном периоде	8	45,5	15	57,7	10	56,3	11	52,2	5	55,6
геморрагических нарушений у плода и	1	4,5	5	19,2	3	18,8	2	8,7	1	11,1

	2018 г.		2019 г.		2020 г.		2021 г.		Оперативные данные 9 мес 2022 г.	
	абс.	доля*, %	абс.	доля*, %	абс.	доля*, %	абс.	доля*, %	абс.	доля*, %
новорожденного										
от внешних причин смерти	3	13,6	1	3,8	-	-	3	8,7	-	-
неточно обозначенные состояния	-	-	-	-	-	-	2	8,7	2	22,2
от новой коронавирусной инфекции (COVID-19)	-	-	-	-	-	-	-	-	1	11,1

* Примечание: указывается доля в общей структуре смертности.

За период с 2018 по 2020 годы:

показатель младенческой смертности на 1000 родившихся живыми вырос на 3,3% с 3,0 в 2018 году до 3,1 в 2020 году.

показатель смертности детей в возрасте 0-4 года на 1000 родившихся живыми снизился на 23,4% с 5,0 в 2018 году до 3,6 в 2020 году;

показатель смертности детей в возрасте 0-17 года на 100 тыс. населения соответствующего возраста снизился на 25,4% с 41,4 в 2018 году до 30,9 в 2020 году.

За 2021 год:

показатель младенческой смертности составил 4,2 на 1000 родившихся живыми (в РФ – 4,6 на 1000 родившихся живыми, в ПФО – 4,5 на 1000 родившихся живыми);

показатель смертности детей в возрасте 0-4 года составил 4,9 на 1000 родившихся живыми (в РФ – 5,7 на 1000 родившихся живыми, в ПФО – 5,5 на 1000 родившихся живыми);

показатель смертности детей в возрасте 0-17 года составил 31,4 на 100 тыс. населения соответствующего возраста (в РФ – 47,2 на 1000 родившихся живыми, в ПФО – 43,9 на 1000 родившихся живыми) (Таблица № 3).

Структура младенческой смертности в 2021 году сложилась следующим образом:

первое место – отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде, (P00- P96): умерло 11 чел. – 50,0%;

второе место заняли внешние причины смерти (травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин (S00-T98), Симптомы, признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках (R00-R99): умерло 5 чел. – 22,7% (смерть на дому);

третье место – врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения (Q00 – Q99): умерло 3 чел. – 13,0%. Структура смертности: Синдром Патау – 1 чел., агенезия легкого – 1 чел., врожденный порок сердца – 1 чел.

В динамике смертности детей 0-1 год в 2021 году по сравнению с 2020 годом произошел рост смертности от неестественных причин смерти – 5 детей (в 2020 году не зарегистрировано); рост смертности от отдельных состояний, возникающих в перинатальном периоде на 10,0% (умерло 11 детей, что на 1 ребенка больше, чем 2020 году) (Таблица № 4).

Структура младенческой смертности за 9 мес. в 2022 году представлена следующим образом:

первое место – Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде, (P00- P96): умерло 5 чел. – 55,6%;

второе место – симптомы, признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках (R00-R99): умерло 2 чел. – 22,2% (синдром внезапной смерти, смерть на дому);

третье место поделили: Болезни нервной системы (G00-G99) – умер 1 чел., Новая коронавирусная инфекция COVID-19 (U07.1-U07.2) – умер 1 чел., Некоторые инфекционные и паразитарные болезни (A00-B99) – умер 1 чел.

1.3. Анализ показателей заболеваемости врожденными и (или) наследственными заболеваниями, обследование на которые проводится в

рамках НС и РНС, структура инвалидности и смертности от указанных заболеваний в Республике Мордовия с 2018 года.

Таблица № 5

Число детей с впервые выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями в 2018 – 2022 гг.

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	9 мес. 2022 г.
Врожденный гипотиреоз	4	1	2	2	-
Галактоземия	-	-	-	-	-
Фенилкетонурия	1	3	1	2	1
Адреногенитальный синдром	-	1	1	1	-
Муковисцидоз	-	4	2	2	1
Наследственные болезни обмена	1	2	-	-	-
Спинальная мышечная атрофия	-	-	-	-	2
Первичные иммунодефициты	2	1	-	-	-
Итого	8	12	6	7	4

Таблица № 6

Число детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями с впервые установленной инвалидностью в возрасте 0-1 год в 2018 – 2022 гг.

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	9 мес. 2022 г.
Врожденный гипотиреоз	-	-	-	-	-
Галактоземия	-	-	-	-	-
Фенилкетонурия	1	3	1	2	1
Адреногенитальный синдром	-	-	-	-	-
Муковисцидоз	-	-	-	-	-
Наследственные болезни обмена	-	-	-	-	-
Спинальная мышечная атрофия	-	-	-	-	-
Первичные иммунодефициты	1	1	-	-	-
Итого	2	4	1	2	1

Таблица № 7

Число детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, умерших в возрасте 0-1 год в 2018 – 2022 гг.

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	9 мес. 2022 г.
Врожденный гипотиреоз	0	0	0	0	0
Галактоземия	0	0	0	0	0
Фенилкетонурия	0	0	0	0	0
Адреногенитальный синдром	0	0	0	0	0
Муковисцидоз	0	0	0	0	0

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	9 мес. 2022 г
Наследственные болезни обмена	0	0	0	0	0
Спинальная мышечная атрофия	0	0	0	0	0
Первичные иммунодефициты	0	0	0	0	0
Итого	0	0	0	0	0

За период 2018 – 2021 гг. и 9 месяцев 2022 года в Республике Мордовия выявлено 23 ребенка с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с врожденным гипотиреозом - 9 чел., фенилкетонурией – 8 чел., адреногенитальным синдромом – 3 чел., муковисцидозом – 9 чел., наследственными болезнями обмена – 3 чел., первичными иммунодефицитами – 3 чел., инвалидность в первый год жизни установлена 10 детям.

За период 2018 – 2021 гг. и 9 месяцев 2022 года случаев смерти детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в Республике Мордовия не зарегистрировано.

В настоящее время в Республике Мордовия проживает 92 ребенка с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в ходе проведения НС: врожденный гипотиреоз – 20 чел., из которых 2 ребенка-инвалида, адреногенитальный синдром – 15 чел. (инвалидность установлена 4 детям), галактоземия – 4 чел. (инвалидов нет), фенилкетонурия – 37 чел. (15 детей-инвалидов), муковисцидоз – 16 чел. (инвалидность имеют 15 детей).

Кроме того, в регионе живут 6 детей с первичными иммунодефицитами (5 детей имеют инвалидность), 4 ребенка – со спинально-мышечной атрофией, все являются детьми-инвалидами и 2 ребенка с болезнью «кленового сиропа», обоим установлена инвалидность.

Все дети находятся под наблюдением врача-генетика медико-генетической консультации ГБУЗ Республики Мордовия «Мордовская республиканская центральная клиническая больница» и главных внештатных специалистов Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю, получают необходимое лечение.

Министерством здравоохранения Республики Мордовия организовано взаимодействие с Фондом поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями «Круг добра» (далее – Фонд).

В 2021 году для обеспечения троих детей с заболеванием спинальная мышечная атрофия через Фонд в республику поступил лекарственный препарат «Нусинерсен» («Спинраза»), все дети пролечены.

В 2022 году в Фонд направлено 42 заявки по лечению 19 детей, в том числе 12 заявок по лечению 4 детей с первичным иммунодефицитом лекарственным препаратом «Имуноглобулин человека нормальный» (Кутаквиг); 2 заявки по лечению 1 ребенка с муковисцидозом лекарственным препаратом «Ивакафтор+Лумакафтор» (Оркамби); 6 заявок по лечению 4 детей с муковисцидозом лекарственным препаратом «Элексакафтор+Тезакафтор+Ивакафтор; Ивакафтор» (Трикафта); 1 заявка по лечению 1 ребенка с заболеванием «Миодистрофия Дюшенна-Беккера» лекарственным препаратом «Этеплирсен» (Экзондис51); 4 заявки по лечению 2 детей со спинально-мышечной атрофией лекарственным препаратом «Нусинерсен» (Спинраза); 2 заявки по лечению 2 детей со спинально-мышечной атрофией лекарственным препаратом «Рисдиплам» (Эврисди).

Все нуждающиеся дети получают специализированные продукты лечебного питания, перебоев в обеспечении детей нет.

При проведении проверок внутреннего/ведомственного контроля качества оказания медицинской помощи данной категории пациентов дефектов при оказании медицинской помощи не выявлено.

1.4. Нормативные правовые документы Республики Мордовия, регламентирующие оказание медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями.

Медицинская помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в Республике Мордовия, оказывается в рамках Программы государственных гарантий бесплатного оказания

гражданам медицинской помощи, в соответствии с порядками оказания медицинской помощи, на основе утвержденных клинических рекомендаций, разработанных группой специалистов совместно с Федеральным государственным бюджетным научным учреждением «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» (далее – центр ФГБНУ «МГНЦ им. Н.П. Бочкова»), с учетом стандартов медицинской помощи, утверждаемых Министерством здравоохранения Российской Федерации.

Таблица № 8

Нормативные правовые акты, регламентирующие оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в Республике Мордовия

№ п/п	Название НПА	Дата, № документа	Утвердивший орган	Дата предыдущего документа (при наличии)
1.	Приказ «Об утверждении Положения об организации оказания медицинской помощи и схемы маршрутизации детей с врожденными и (или) наследственными, редкими (орфанными) заболеваниями для оказания специализированной медицинской помощи в Республике Мордовия»	21.05.2022 г. № 552	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	нет
2.	Приказ «Об утверждении перечня медицинских организаций третьего и второго уровней оказания медицинской помощи населению Республики Мордовия, осуществляющих проведение телемедицинских консультаций с медицинскими организациями, подведомственными федеральным органам исполнительной власти, для оказания	16.12.2019 г. № 1562	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	05.04.2012 г. № 344

№ п/п	Название НПА	Дата, № документа	Утвердивший орган	Дата предыдущего документа (при наличии)
	специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи»			
3.	Приказ «Об организации проведения телемедицинских консультаций медицинскими организациями Республики Мордовия, оказывающими медицинскую помощь женщинам в период беременности, родов и в послеродовом периоде и детям»	30.12.2016 г. №1617	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	нет
4.	Приказ «Об утверждении Плана внедрения клинических рекомендаций в практику работы врачей медицинских организаций, подведомственных Министерству здравоохранения Республики Мордовия»	25.07.2018 г. № 894	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	нет
5.	Приказ «О ведении регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности»	05.12.2012 г. № 1124	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	нет
6.	Приказ «О ведении регистра больных по высокочувствительным нозологиям»	02.06.2008 г. № 205а	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	нет
7.	Приказ «Об утверждении Порядка формирования заявки на лекарственные препараты, медицинские	28.10.2019 г. № 1335	Министерство здравоохранения Республики	17.11.2015 г. № 1346

№ п/п	Название НПА	Дата, № документа	Утвердивший орган	Дата предыдущего документа (при наличии)
	изделия, а также специализированные продукты лечебного питания для детей-инвалидов, предназначенные для отпуска отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, по программе обеспечения необходимыми лекарственными препаратами»		Мордовия	
8.	Приказ «Об утверждении Порядка формирования заявки на лекарственные препараты, медицинские изделия, а также специализированные продукты лечебного питания, предназначенные для обеспечения льготных категорий граждан в соответствии с Перечнем групп населения и категорий заболеваний, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства и изделия медицинского назначения отпускаются по рецептам врача бесплатно, Перечнем групп населения, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства отпускаются по рецептам врача с 50-процентной скидкой, утвержденными постановлением Правительства Российской Федерации от 30 июля 1994 г. № 890 «О государственной поддержке развития медицинской	24.10.2019 г № 1300	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	27.04.2016 г. № 441

№ п/п	Название НПА	Дата, № документа	Утвердивший орган	Дата предыдущего документа (при наличии)
	промышленности и улучшении обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения», и категориями заболеваний, при амбулаторном лечении которых лекарственные препараты отпускаются по рецептам врачей бесплатно, утвержденными постановлением Правительства Республики Мордовия от 5 октября 1998 г. № 462 «О совершенствовании лекарственного обеспечения населения Республики Мордовия»			
9.	Приказ «О взаимодействии с Фондом поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями «Круг добра»	30.12.2021 г № 2505	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	нет

Приказ Министерства здравоохранения Республики Мордовия от 21 мая 2022 г. № 552 «Об утверждении Положения об организации оказания медицинской помощи и схемы маршрутизации детей с врожденными и (или) наследственными, редкими (орфанными) заболеваниями для оказания специализированной медицинской помощи в Республике Мордовия» устанавливает правила оказания медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными, редкими (орфанными) заболеваниями в Республике Мордовия и регламентирует:

маршрутизацию пациентов при оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и наследственными заболеваниями в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012 г. № 917н, включая перечень главных внештатных специалистов Министерства здравоохранения Республики Мордовия, ответственных за организацию оказания медицинской помощи детям, страдающим врожденными и (или) наследственными, редкими (орфанными) заболеваниями;

оказание экстренной и плановой медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в Республике Мордовия, включая схему маршрутизации детей с врожденными и (или) наследственными, редкими (орфанными) заболеваниями для оказания стационарной специализированной медицинской помощи в Республике Мордовия.

Лекарственное обеспечение и обеспечение специализированными продуктами лечебного питания пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями осуществляется в соответствии с приказами Министерства здравоохранения Республики Мордовия от 28 октября 2019 г. № 1335 «Об утверждении Порядка формирования заявки на лекарственные препараты, медицинские изделия, а также специализированные продукты лечебного питания для детей-инвалидов, предназначенные для отпуска отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, по программе обеспечения необходимыми лекарственными препаратами» и от 24 октября 2019 г. № 1300 «Об утверждении Порядка формирования заявки на лекарственные препараты, медицинские изделия, а также специализированные продукты лечебного питания, предназначенные для обеспечения льготных категорий граждан в соответствии с Перечнем групп населения и категорий заболеваний, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства и

изделия медицинского назначения отпускаются по рецептам врача бесплатно, Перечнем групп населения, при амбулаторном лечении которых лекарственные средства отпускаются по рецептам врача с 50-процентной скидкой, утвержденными постановлением Правительства Российской Федерации от 30 июля 1994 г. № 890 «О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшении обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения», и категориями заболеваний, при амбулаторном лечении которых лекарственные препараты отпускаются по рецептам врачей бесплатно, утвержденными постановлением Правительства Республики Мордовия от 5 октября 1998 г. № 462 «О совершенствовании лекарственного обеспечения населения Республики Мордовия».

Кроме того, обеспечение детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями лекарственными препаратами осуществляется через Фонд поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями «Круг добра» в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия от 30 декабря 2021 г. № 2505 «О взаимодействии с Фондом поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями «Круг добра».

В целом нормативная правовая база в регионе по системе оказания медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями является достаточной, требующей поддержания в актуальном состоянии.

Приказ Министерства здравоохранения Республики Мордовия от 21.05.2022 г. № 552 «Об утверждении Положения об организации оказания медицинской помощи и схемы маршрутизации детей с врожденными и (или) наследственными, редкими (орфанными) заболеваниями для оказания специализированной медицинской помощи в Республике Мордовия»

нуждается в приведении в соответствие с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 г. № 274н.

1.5. Ресурсы, задействованные в регионе для проведения НС и оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями.

В Республике Мордовия НС осуществляет одна медицинская организация, которая в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 г. № 274н, относится ко 2 группе медицинских организаций – Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Республики Мордовия «Мордовская республиканская центральная клиническая больница» (далее – ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»).

ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» имеет в своем составе медико-генетическую консультацию (далее – МГК) и обеспечивает выполнение цитогенетических исследований, пренатальный скрининг, неонатальный скрининг на врожденные и (или) наследственные заболевания, селективный скрининг на наследственные заболевания обмена веществ для нескольких медицинских организаций.

В Республике Мордовия с учетом существующей инфраструктуры утверждена маршрутизация в рамках НС, направленная на своевременное выявление заболеваний и постановку на диспансерное наблюдение.

Маршрутизация включает в себя несколько этапов:

1. Взятие крови.

Для проведения НС на врожденные и (или) наследственные заболевания образец крови берется из пятки новорожденного через 3 часа после кормления на четвертый день жизни у доношенного и на седьмой день у недоношенного ребенка на бумажный фильтровальный бланк. Тест-бланк

высушивается в горизонтальном положении на чистой обезжиренной поверхности не менее 2 часов без применения дополнительной тепловой обработки и попадания прямых солнечных лучей:

а) забор крови для проведения неонатального скрининга осуществляют 22 медицинских организации (31 структурное подразделение) (Приложение № 1);

б) забор образцов крови при проведении массового обследования новорожденных детей на наследственные заболевания в государственных учреждениях здравоохранения осуществляют 33 медицинских работника, обученных правилам забора проб для проведения НС.

2. Тест-бланки ежедневно собираются и проверяются на качество забора крови и правильность их заполнения медицинским работником, назначенным главным врачом медицинской организации. Во избежание загрязнения тест-бланки упаковываются, не соприкасаясь пятнами крови, герметично, в чистый конверт и в специальной упаковке с соблюдением температурного режима (+2 - +8⁰С) доставляются для проведения исследований в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ». Доставка тест-бланков для проведения НС осуществляется не реже 1 раза в три дня автомобильным транспортом, с самым дальним плечом доставки 200 км, сроки доставки 1-4 часа.

3. Прием бланков в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» проводится в рабочие дни с 10 до 14 часов сотрудниками МГК в специально отведенном кабинете. График работы кабинета утвержден приказом главного врача ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», информация доведена до медицинских организаций Республики Мордовия. Тест-бланки регистрируются в специальном журнале. Информация заносится в медицинскую информационную систему «Интрамед», лабораторную информационную систему «Алиса».

4. Проведение лабораторных исследований НС на 5 заболеваний осуществляется в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» в лаборатории

неонатального скрининга в срок до 10 дней после забора образца крови. Фиксация результатов обследования проводится врачом–лаборантом лаборатории неонатального скрининга в лабораторной информационной системе «Алиса» (дублируется в журнале). При получении результатов скрининговых исследований формируется группа детей «условно здоровых» по всем исследуемым заболеваниям и группа высокого риска врожденных и наследственных заболеваний.

5. При получении отрицательных результатов дети из группы «условно здоровые» не требуют дополнительных исследований. Их законные представители и медицинские организации, оказывающие первичную медико-санитарную помощь, не информируются о результатах исследования. Информация о новорожденных группы высокого риска передается в медицинские организации по телефону в течение 24 часов после получения результата, законным представителям ребенка - по телефону, указанному в фильтр-бланке.

6. После получения информации новорожденный из группы высокого риска приглашается в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» по телефону для взятия образцов крови или образец крови на фильтр-бланке берется в детской поликлинике по месту жительства и доставляется в МГК для проведения повторного скринингового исследования (ретеста) в срок до 48 часов по получении вызова из МГК.

7. Подтверждающая диагностика новорожденным группы высокого риска проводится в лаборатории неонатального скрининга МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ». Положительный и отрицательный результаты фиксируются в лабораторной информационной системе «Алиса», дублируются в журнале. Молекулярно-генетические исследования в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» не проводятся. При выявлении у новорожденного ребенка муковисцидоза, галактоземии, фенилкетонурии молекулярно-генетическое исследование проводится на бюджетной основе в условиях ФГБНУ «МГНЦ им. Н.П. Бочкова».

8. Сведения о детях с выявленным врожденным и (или) наследственным заболеванием в течение 24 часов после получения результатов исследования передаются в медицинскую организацию по месту проживания или нахождения ребенка по телефону и защищенным каналам связи, законным представителям ребенка – по телефону.

9. В МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» на пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках НС, ведутся учетные формы: врачом-лаборантом МГК, ответственным за проведение НС - форма учета в виде журнала; заведующим МГК - форма учета в виде таблиц в электронном виде.

Приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия от 05.12.2022 г. № 1124 «О ведении регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидизации» ответственность за ведение регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидизации (далее – регистр орфанных заболеваний), возложена на ГАУЗ Республики Мордовия «Медицинский информационно-аналитический центр» (далее – ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ»).

Приказом директора ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ» назначены ответственные лица за ведение регистра орфанных заболеваний.

Согласно приказу Министерства здравоохранения Республики Мордовия от 25.05.2022 г. № 552 «Об утверждении Положения об организации оказания медицинской помощи и схемы маршрутизации детей с врожденными и (или) наследственными, редкими (орфанными) заболеваниями для оказания специализированной медицинской помощи в Республике Мордовия» (далее – Приказ № 552) врач-генетик ГБУЗ Республики Мордовия

«МРЦКБ» о каждом вновь выявленном случае врожденного и (или) наследственного, редкого (орфанного) заболевания подает информацию на бумажном носителе в Министерство здравоохранения Республики Мордовия в срок не позднее 5 рабочих дней со дня выявления больного. Врач-генетик ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», профильный специалист, выставивший диагноз врожденного и (или) наследственного, редкого (орфанного) заболевания, подает в ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ» сведения о вновь выявленных детях, необходимые для ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, согласно приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 19 ноября 2012 г. № 950н «О формах документов для ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности», не позднее 5 рабочих дней со дня установления диагноза врожденного и (или) наследственного, редкого (орфанного) заболевания.

Приказом № 552 утвержден перечень главных внештатных специалистов Министерства здравоохранения Республики Мордовия, ответственных за оказание медицинской помощи детям, страдающим врожденными и (или) наследственными заболеваниями.

10. Врач-участковый педиатр, врач общей практики (семейный врач) по месту жительства ребенка направляет пациента с подозрением/выявленным врожденным и (или) наследственным заболеванием в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» на консультацию врача-генетика. Часы работы врача-генетика с 08.00 часов до 14.00 часов понедельник-пятница с выделением в понедельник, вторник и пятницу времени с 14.00 час. до 15.00 час. для приема внеплановых пациентов.

В случае нахождения ребенка на лечении в стационаре для определения тактики лечения проводится выездная консультация врача-генетика МГК или консультация с применением телемедицинских технологий в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия от 30.12.2016 г. № 1617 «Об организации проведения телемедицинских консультаций медицинскими организациями Республики Мордовия, оказывающими медицинскую помощь женщинам в период беременности, родов и в послеродовом периоде и детям».

Согласно приказу Министерства здравоохранения Республики Мордовия от 16.12.2019 г. № 1562 «Об утверждении перечня медицинских организаций третьего и второго уровней оказания медицинской помощи населению Республики Мордовия, осуществляющих проведение телемедицинских консультаций с медицинскими организациями, подведомственными федеральным органам исполнительной власти, для оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи» телемедицинские консультации по профилю «генетика» осуществляются ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», по другим профилям – ГБУЗ Республики Мордовия «Детская республиканская клиническая больница» (далее – ГБУЗ Республики Мордовия «ДРКБ»).

11. Диспансерное и динамическое наблюдение пациентов с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в рамках НС проводится согласно клиническим рекомендациям и стандартам оказания медицинской помощи врачом –генетиком или другими врачами-специалистами по профилю заболевания в соответствии с Приказом № 522.

В 2021 году выявлено 7 детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, все взяты на диспансерное наблюдение. 5 детям назначены лекарственные препараты, 2 детям – специализированные продукты лечебного питания – 100% от нуждающихся (Таблица № 9).

Диспансерное наблюдение детей с врожденными и (или)
наследственными заболеваниями в 2021 г.

	Число пациентов с впервые выявленными заболеваниями в 2021 г.	Из числа пациентов с впервые выявленными заболеваниями в 2021 г., взято на Д наблюдение	Из числа пациентов состоящих на Д наблюдении назначены ЛП/СПЛП	Врач-специалист, осуществляющий Д наблюдение	Средняя частота консультаций врачом-генетиком 1 пациента, состоящего на Д наблюдении, в год	Общее число консультаций врача-генетика в 2021 г., из них с применением ТМК
Врожденный гипотиреоз	2	2	2/0	эндокринолог	1	2/0
Галактоземия	0	0	0	генетик	0	0
Фенилкетонурия	2	2	0/2	генетик	23	46/0
Адрено-генитальный синдром	1	1	1/0	эндокринолог	1	1/0
Муковисцидоз	2	2	2/0	аллерголог-иммунолог	2	4/0
Наследственные болезни обмена*	0	0	0	генетик	0	0
Спинальная мышечная атрофия	0	0	0	детский невролог	0	0
Первичные иммунодефициты	0	0	0	аллерголог-иммунолог	0	0
Иные	0	0	0	0	0	0
ИТОГО	7	7	5/2	-	27	53/0

* Наследственные болезни обмена (дефицит синтеза биоптерина (тетрагидробиоптерина); дефицит реактивации биоптерина (тетрагидробиоптерина); тирозинемия, тип I; болезнь с запахом кленового сиропа мочи; гомоцистинурия; пропионовая ацидемия; метилмалоновая ацидемия (метилмалонил КоА-мутаза недостаточность); метилмалоновая ацидемия (недостаточность кобаламина С); метилмалоновая ацидемия (недостаточность кобаламина А); метилмалоновая ацидемия (недостаточность кобаламина В); метилмалоновая ацидемия (дефицит метилмалонил КоА-эпимеразы); метилмалоновая ацидемия (недостаточность кобаламина D); изовалериановая ацидемия; глутаровая ацидемия, тип I; 3-гидрокси-3-метилглутаровая недостаточность; глутаровая ацидемия, тип II; первичная карнитиновая недостаточность; среднецепочечная ацил-КоА дегидрогеназная недостаточность; длинноцепочечная 3-ОН ацил-КоА дегидрогеназная недостаточность; очень длинноцепочечная ацил-КоА дегидрогеназная недостаточность; недостаточность митохондриального трифункционального белка;

недостаточность арнитинпальмитоилтрансферазы, тип I; недостаточность карнитин/пальмитоилтрансферазы, тип II; недостаточность карнитин/ацилкарнитинтранслоказы; цитруллинемия, тип I; аргиназная недостаточность; недостаточность синтетазы голокарбоксилаз; бета-кетотиолазная недостаточность; дефицит биотинидазы).

12. При наличии медицинских показаний по направлению лечащего врача медицинской организации по месту жительства или врача-генетика МГК проводится консультация врача-специалиста по профилю заболевания в ГБУЗ Республики Мордовия «Детская республиканская клиническая больница», ГБУЗ Республики Мордовия «Республиканская офтальмологическая больница», ГБУЗ Республики Мордовия «Мордовская республиканская клиническая психиатрическая больница», ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», при необходимости в других медицинских организациях.

13. Консультации пациентов с применением телемедицинских консультаций (далее – ТМК) проведены с Федеральным государственным бюджетным учреждением «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В. И. Кулакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (далее – ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России), ОСП РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России и другими национальными медицинскими исследовательскими центрами (далее – НМИЦ). Рекомендации НМИЦ по обследованию и лечению детей выполняются в полном объеме; контроль за выполнением рекомендаций осуществляется профильным заместителем руководителя медицинской организации (Таблицы № №10.1, 10.2, 10.3).

Таблица № 10.1

Количество проведенных ТМК по профилю «генетика» в 2018 – 2022 гг.

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	9 мес. 2022 г.
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с МГК/Ц субъекта РФ (при наличии) / другого субъекта (при отсутствии в субъекте	0	0	0	0	0

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	9 мес. 2022 г.
РФ)					
из них с применением ТМК	0	0	0	0	0
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с учреждениями 3А уровней	0	0	0	0	0
из них с применением ТМК	0	0	0	0	0
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с учреждениями 3Б уровней	40	35	26	25	30
из них с применением ТМК	1	0	0	0	0
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с НМИЦ* АГиП Им. В.И. Кулакова	1	0	0	0	0
из них с применением ТМК	1	0	0	0	0
Всего проведенных консультаций/ консилиумов,	40	35	26	25	30
из них с применением ТМК	1	0	0	0	0

* при наличии нескольких НМИЦ, заполняется отдельно по каждому

Таблица № 10.2

Количество проведенных ТМК ГБУЗ Республики Мордовия «Детская республиканская клиническая больница» в 2018 – 2022 гг.

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	9 мес. 2022 г.
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с МГК/Ц субъекта РФ (при наличии) / другого субъекта (при отсутствии в субъекте РФ)	0	10	42	25	33
из них с применением ТМК	0	10	42	25	33
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с учреждениями 3А уровней	0	0	0	0	0
из них с применением ТМК	0	0	0	0	0
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с учреждениями 3Б уровней	0	0	0	0	0
из них с применением ТМК	0	0	0	0	0
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с НМИЦ*	0	56	243	288	263
НМИЦО ФМБА России	0	0	3	3	7
Спб ГПМУ	0	0	5	4	5
НИМЦ эндокринологии	0	0	7	19	9
ФГБУ «НМИЦ детской травматологии	0	0	15	11	10

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	9 мес. 2022 г.
и ортопедии им. Турнера»					
РДКБ	0	17	48	80	85
ФГАУ «НМИЦ здоровья детей »МЗ РФ	0	10	60	47	26
ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им Д. Рогачева»	0	17	48	58	49
НИКИ педиатрии им. Академика Ю.Е. Вельтищева	0	2	7	10	20
ФГБУ НМИЦ им. Кулакова	0	1	12	5	7
ФГАУ «НМИЦ им. Н.Н.Блохина»	0	1	21	26	14
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»	0	1	9	5	10
ФГАУ «НМИЦ ССХ им. Н.А.Бакулева»	0	2	3	10	3
ФГБУ «НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова»	0	0	2	0	2
ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. академика Н.Н.Бурденко »МЗ РФ	0	5	3	10	13
ФГБУ «НМИЦ трансплантологии и искусственных органов им. академика В.И. Шумакова»	0	0	0	0	1
ФГБУ «НМИЦ ФПИ»МЗ РФ	0	0	0	0	2
из них с применением ТМК	0	56	243	288	263
Всего проведенных консультаций/ консилиумов,	0	66	285	313	296

Таблица № 10.3

Количество проведенных ТМК ГБУЗ Республики Мордовия «Мордовская республиканская центральная клиническая больница» (перинатальный центр) в 2018 – 2022 гг.

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	9 мес. 2022 г.
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с МК/Ц субъекта РФ (при наличии) / другого субъекта (при отсутствии в субъекте РФ)	0	0	1	3	2
из них с применением ТМК	0	0	1	3	2
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с учреждениями 3А уровней	0	0	0	0	0
из них с применением ТМК	0	0	0	0	0
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с учреждениями 3Б уровней	40	35	26	25	30
из них с применением ТМК	1	0	0	0	0
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с НМИЦ им. В.И. Кулакова (дети)	1	11	18	14	13
ОСП РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова	0	0	2	3	6

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	9 мес. 2022 г.
ФГАОУ ВО ПМГМУ им. И.М.Сеченова	0	0	1	0	0
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»	0	1	1	0	1
ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МИНЗДРАВА РОССИИ	0	1	1	3	1
ФГБУБ ВО СПБГПМУ	0	0	1	1	0
ФГБУ «НМИЦ здоровья детей» МЗ РФ	0	0	2	2	2
ОСП НИКИ педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева (РНИМУ)	0	0	0	1	0
ГБУЗ «ДГБ №9 им. Г.Н. Сперанского»	0	0	0	2	0
ФГБУ НМИЦО ФМБА РОССИИ	0	0	0	1	0
ФГБУ Пензенский ФЦССХ				16	8
из них с применением ТМК	1	13	26	43	31
Всего проведенных консультаций/ консилиумов,	41	48	53	71	63
из них с применением ТМК	2	13	27	46	33

14. Врач-генетик, неонатологи, педиатры, неврологи и другие врачи-специалисты, постоянно участвуют в проводимых научно-практических мероприятиях очно и (или) в формате онлайн: Ежегодный Всероссийский Конгресс специалистов перинатальной медицины «Современная перинатология: организация, технологии, качество»; Всероссийская мультимедийная конференция с международным участием «Орфанетика»; Всероссийский конгресс с международным участием «Орфанные болезни».

Главный внештатный генетик Министерства здравоохранения Республики Мордовия является членом профильной комиссии Министерства здравоохранения Российской Федерации по медицинской генетике, ежегодно принимает участие в ее работе.

В связи с реализацией федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» в течение 2022 года представители Министерства здравоохранения Республики Мордовия, главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения Республики Мордовия, руководители медицинских организаций регулярно принимали участие в совещаниях в режиме ВКС с Министерством здравоохранения Российской Федерации, ФГБУ «НМИЦ АГП им. В. И. Кулакова».

Рекомендации федеральных центров по обследованию и лечению детей выполняются в полном объеме; контроль за выполнением рекомендаций осуществляется профильным заместителем руководителя медицинской организации.

1.6. Информационное взаимодействие.

В Республике Мордовия Постановлением Правительства Республики Мордовия от 6 августа 2018 г. № 407 «О государственной информационной системе в сфере здравоохранения Республики Мордовия» внедрена Государственная информационная система в сфере здравоохранения Республики Мордовия (далее – ГИСЗ РМ).

ГИСЗ РМ включает в себя следующие подсистемы: регистр медицинских работников; реестр медицинских организаций; интегрированная электронная медицинская карта; электронная регистратура; архив электронных медицинских документов; подсистема организации скорой и неотложной медицинской помощи; реестр нормативно-справочной информации в сфере здравоохранения; подсистема взаимодействия со специализированными регистрами пациентов по отдельным нозологиям и категориям граждан, мониторинга организации оказания высокотехнологичной медицинской помощи и санаторно-курортного лечения ЕГИСЗ; информационно-аналитическая подсистема мониторинга и контроля в сфере закупок лекарственных препаратов для обеспечения государственных и муниципальных нужд, в том числе льготного лекарственного обеспечения; подсистема информационного обмена; защищенная сеть передачи данных; телекоммуникационная подсистема; централизованная подсистема «Лабораторные исследования» ГИСЗ РМ; «Центральный архив медицинских изображений» подсистемы ИЭМК ГИСЗ РМ.

Медицинские информационные системы (далее – МИС) медицинских организаций интегрированы с ГИСЗ РМ.

В медицинских организациях Республики Мордовия, обеспечена передача в электронном виде медицинских свидетельств о рождении. В двух медицинских организациях, принимающих роды на постоянной основе, ведутся доработки МИС в части обеспечения передачи медицинских свидетельств о рождении. Медицинская организация формирует в МИС структурированный электронный медицинский документ «Медицинское свидетельство о рождении» (далее – МСР) и передает его в ГИСЗ РМ. В ГИСЗ РМ МСР подписываются с использованием сервиса облачной подписи, усиленной квалифицированной электронной подписью (далее – УКЭП) и далее направляются в Реестр электронных медицинских документов (далее – РЭМД) ЕГИСЗ.

Ведутся работы по подключению медицинских организаций региона к вертикально интегрированной медицинской информационной системе по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология» (далее - ВИМИС «АКиНЕО») (окончание работ запланировано на ноябрь 2022 г.).

Таблица № 11

Оценка региональных систем информатизации здравоохранения, необходимых для обеспечения НС и РНС

	Указать наличие (да/нет), название	Чем утверждено, внедрение и работа
ЕГИСЗ	да, Государственная информационная система в сфере здравоохранения Республики Мордовия (ГИСЗ РМ)	Постановление Правительства Республики Мордовия от 6 августа 2018 г. № 407 «О государственной информационной системе в сфере здравоохранения Республики Мордовия»
Электронный документооборот	да, МИС «Медпоинт», МИС «Интрамед», АИС «Обеспечение функции диспетчеризации службы скорой медицинской помощи в Республике Мордовия»	Приказ Министерства здравоохранения Республики Мордовия от 18 июля 2022 г. № 1209 «Об утверждении перечня медицинских организаций, подведомственных Министерству здравоохранения Республики Мордовия, переходящих на электронный медицинский документооборот»

	Указать наличие (да/нет), название	Чем утверждено, внедрение и работа
Работа сервиса выписки медицинских свидетельств о рождении	да, МИС «Медпоинт»,	Приказ Министерства здравоохранения Республики Мордовия от 12 января 2022 г. № 13 «О реализации приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 13 октября 2021 г. №987н «Об утверждении формы документа о рождении и порядка его выдачи»
Наличие и ведение баз данных детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	региональной системы нет, ведется региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности	Приказ Министерства здравоохранения Республики Мордовия от 5 декабря 2022 г. № 1124 «О ведении регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности»
Реестр беременных женщин	да, МИС «Мониторинг беременных»	Приказ Министерства здравоохранения Республики Мордовия от 6 марта 2012 г. № 228 «О проведении мониторинга здоровья и качества медицинского обеспечения беременных женщин в Республике Мордовия»

Для обеспечения информационного взаимодействия между медицинскими организациями, участвующими в проведении НС и РНС

создана рабочая группа по осуществлению информационного взаимодействия в рамках проведения НС и РНС. В состав группы входят: заместители Министра здравоохранения Республики Мордовия, курирующие вопросы материнства и детства и информатизации здравоохранения Республики Мордовия, представитель территориального органа управления здравоохранением, главный внештатный специалист Республики Мордовия по акушерству, главный внештатный специалист Республики Мордовия по

неонатологии, руководитель и сотрудники ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ», представители разработчика МИС/ЛИС/ГИС СЗ;

создана дорожная карта по осуществлению информационного взаимодействия в рамках проведения НС и РНС;

определены медицинские организации, в которых выдается МСР – учреждения родовспоможения;

медицинские организации, в которых выдается МСР, обеспечены возможностью передачи сведений о факте рождения (далее – СЭМД «МСР») в РЭМД.

1.7. ВЫВОДЫ

Республика Мордовия выполняет исследования в рамках неонатального скрининга на 5 заболеваний с 2007 года. Средний процент охвата новорожденных НС составляет 96,6% (по данным формы ФСН № 32 «Сведения о медицинской помощи беременным, роженицам и родильницам» за 2019-2021 гг.).

Для выполнения задач по обеспечению РНС в регионе недостаточно кадров, требуется замена оборудования лаборатории неонатального скрининга, доработка действующей информационной системы по передаче и получению данных из ВИМИС «АКиНЕО».

Проблемы, возникающие при реализации обследования новорожденных на НС:

1. Согласно штатному расписанию в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» выделена 1 ставка врача-генетика, 1 ставка заведующего МГК. В настоящее время прием пациентов осуществляет один врач-генетик, он же является заведующим МГК и главным внештатным специалистом по медицинской генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия. Требуется ввести в штатное расписание 1 ставку врача-генетика и составить заявку на обучение по целевой ординатуре на 2023 год еще одного врача-генетика.

2. Согласно штатному расписанию в лаборатории неонатального скрининга выделена 1 ставка врача-лаборанта, 1 ставка фельдшера-лаборанта. Требуется ввести в штатное расписание еще 2 ставки фельдшера-лаборанта для организации приема и отправки тест-бланков в НМИЦ «АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России, отправки биологических образцов на подтверждающую диагностику в ФГБНУ «МГНЦ им. Н.П. Бочкова».

3. Согласно штатному расписанию в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» не выделена ставка врача-диетолога. Необходимо рассмотреть вопрос о введении в штатное расписание ставки врача-диетолога и подготовить врача-специалиста по профилю

4. Требуется переоснащение оборудованием лаборатории неонатального скрининга МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»:

а) Прибор-счетчик лабораторный «Victor-2», WallacOy/ Perkin Elmer Life Scienc-es, Финляндия, 2007 год выпуска, процент изношенности - 100%.

б) Анализатор флуорометрический, планшетный процессор «AutoDELFIA», 2013 год выпуска WallacOy/ Perkin Elmer Life Sciences, Финляндия, процент изношенности - 100%.

5. Необходимо провести дополнительную закупку тест-систем для неонатального скрининга на адреногенитальный синдром, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, галактоземию и дефицит биотинидазы, тест-бланков, ZIP-пакетов.

Для преодоления проблем при реализации мероприятий проведения НС и РНС предпринимаются следующие меры:

1. Составлена потребность в медицинских кадрах (врачи-специалисты, средние медицинские работники). Внесены предложения об изменениях в штатное расписание лаборатории неонатального скрининга МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» – ввести 2 ставки фельдшеров-лаборантов, в консультативное отделение МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» – 1 ставку врача-генетика, 1 ставку врача-диетолога. В настоящее время ведется

подготовка врача-генетика в РМАНПО г. Москва (клиническая ординатура, второй год обучения).

2. Подана заявка в Министерство здравоохранения Республики Мордовия для выделения средств на закупку реагентов и расходных материалов для лаборатории неонатального скрининга.

3. Осуществляется тесное взаимодействие с разработчиками информационной системы «Интрамед» по доработке программы для обеспечения работы в ВИМИС «АКиНЕО».

2. Организация проведения расширенного неонатального скрининга.

2.1. Цели реализации региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

Цель 1: снижение младенческой смертности посредством реализации мероприятий массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания в рамках расширенного неонатального скрининга;

Цель 2: обеспечение проведения массового обследования новорожденных на наследственные и врожденные заболевания.

2.2. Задачи региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»:

Для решения задачи «Обеспечение нормативно-правового регулирования расширенного неонатального скрининга в Республике Мордовия»:

разрабатывается и утверждается Программа по организации проведения мероприятий по обеспечению НС и РНС и последующих за ранним выявлением действий по постановке на диспансерное наблюдение, обеспечение лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания (при необходимости) пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, направленных на достижение цели

федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»;

приказ Министерства здравоохранения от 25.05.2022 г. № 552 «Об утверждении Положения об организации оказания медицинской помощи и схемы маршрутизации детей с врожденными и (или) наследственными, редкими (орфанными) заболеваниями для оказания специализированной медицинской помощи в Республике Мордовия» проводится в соответствие с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 г. № 274н;

региональные приказы по реализации льготного лекарственного обеспечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС, по взаимодействию с Благотворительным Фондом «Круг добра» поддерживаются в актуальном состоянии;

сформирован перечень стандартов операционных процедур при проведении НС и РНС:

по порядку приема тест-бланков в ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» из медицинских организаций, осуществляющих забор образцов крови для проведения НС;

по методикам проведения исследований на адреногенитальный синдром, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, галактоземию и дефицит биотинидазы;

по взятию крови для проведения РНС и НС, правилам хранения и транспортировки тест-бланков с образцами крови;

по транспортировке тест-бланков с образцами крови из ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» в медицинскую организацию 3 А уровня – ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России;

по транспортировке биоматериала для проведения подтверждающей диагностики из ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» в медицинскую

организацию 3 Б уровня (референс-центр) – ФГБНУ «МГНЦ им. Н.П. Бочкова»;

по порядку получения тест-бланков ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» и правилам их передачи в медицинские организации, осуществляющие забор крови для проведения РНС и НС;

по учету и хранению тест-бланков для РНС и НС;

по работе с лабораторной информационной системой;

по порядку взаимодействия с Федеральными медицинскими организациями при установлении диагноза в период нахождения ребенка в медицинских организациях, находящихся в ведении Министерства здравоохранения Республики Мордовия.

Для решения задачи **«Формирование оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 г. № 274н»** требуется усовершенствование и детализация маршрутизации детей на всех этапах проведения РНС.

Маршрут строится в следующем формате:

1. Информирование родителей (законного представителя) о проведении НС и РНС, заполнение информированного добровольного согласия и/или отказа от оказания медицинской помощи.

Перед взятием образцов крови законный представитель ребенка после ознакомления с Памяткой для родителей новорожденных детей заполняет информированное добровольное согласие/отказ на проведение НС и РНС на врожденные и (или) наследственные заболевания. Памятка и формы добровольного информированного согласия и отказа утверждаются отдельным нормативным правовым актом Министерства здравоохранения Республики Мордовия. Заполненное информированное добровольное согласие/отказ хранится в медицинской организации, осуществляющей взятие образца крови.

2. Формирование направления на проведение забора крови на тест-

бланки в рамках РНС.

Обеспечивается формирование бланка-направления с уникальным идентификационным номером, основанным на возможности формирования электронного медицинского свидетельства о рождении. Разрабатываются локальные инструкции по порядку внесения информации в лабораторную информационную систему и подготовке документов для забора образца крови.

С целью формирования структурированного электронного медицинского документа (далее – СЭМД) «Направление на неонатальный скрининг» и дальнейшей передачи в ВИМИС «АКиНЕО» информация о новорожденном вносится в МИС медицинской организации.

3. Взятие крови:

а) забор проб для проведения РНС осуществляется в 22 медицинских организациях (в 31 структурном подразделении) (Приложение № 1);

б) забор образцов крови при проведении массового обследования новорожденных детей на наследственные заболевания осуществляют 44 медицинских работника, обученных правилам забора проб для проведения НС и РНС;

в) запас тест-бланков формируется МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» и выдается медицинским организациям по количеству родов и при необходимости;

г) для проведения НС и РНС на врожденные и (или) наследственные заболевания забор образцов крови осуществляют из пятки новорожденного через 3 часа после кормления в возрасте 24-48 часов жизни у доношенного и на седьмые сутки (144-168 часов) у недоношенного новорожденного на два фильтровальных бумажных тест-бланка. Тест-бланки высушиваются в горизонтальном положении на чистой обезжиренной поверхности не менее 3 часов без применения дополнительной тепловой обработки для ускорения сушки, избегая соприкосновения тест-бланков между собой.

Направление для забора образцов крови и последующего проведения НС и (или) РНС (далее – направление) формируется медицинским работником посредством МИС медицинской организации, распечатывается и прикрепляется к тест-бланку. Информация о заборе образцов крови (дата и время забора образцов крови) вносится в карту развития ребенка и выписной эпикриз.

4. ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» является медицинской организацией Республики Мордовия, уполномоченной на сбор тест-бланков с образцами крови на РНС в пределах Республики Мордовия, сортировку и дальнейшую отправку указанных тест-бланков в медицинские организации 3 А и 3 Б групп, заключение договоров на оказание услуг по проведению РНС и подтверждающей диагностики.

5. Логистическая схема обеспечения проведения РНС (Схема № 2).

Тест-бланки доставляются из медицинских организаций, осуществивших забор образцов крови, в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» ежедневно. Доставка осуществляется курьером медицинской организации на автомобильном транспорте, с самым дальним плечом доставки 200 км, сроки доставки 1-4 часа.

Прием и проверка тест-бланков в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» проводится в рабочие дни с 10 до 14 часов сотрудниками МГК в специально отведенном кабинете. Прием материала в выходные дни с 10 до 14 часов осуществляется сотрудниками клинико-диагностической лаборатории ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ». График работы кабинета утвержден приказом главного врача ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», информация доведена до медицинских организаций региона. Тест-бланки регистрируются в специальном журнале МГК. Информация заносится в медицинскую информационную систему «Интрамед», лабораторную информационную систему «Алиса».

Тест-бланки с 5 пятнами крови остаются в лаборатории неонатального скрининга ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» для проведения НС. Тест-бланки с 3 пятнами крови в течение 24 часов после получения тест-бланков отправляются в медицинскую организацию 3А группы для проведения РНС.

Отправка тест-бланков для выполнения РНС из МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» (адрес: Республика Мордовия, г. Саранск, ул. Победы, дом 18), осуществляется в медицинскую организацию 3А группы в соответствии с прикреплением к медицинским организациям, проводящим РНС, утвержденным федеральным проектом «Обеспечение расширенного неонатального скрининга (ФГБУ НМИЦ «АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России по адресу: г. Москва, ул. Академика Опарина, дом 4). Отправка материала проводится ежедневно в рабочие дни, 1 раз в 2 дня в выходные и праздничные дни транспортной компанией, согласно заключенному договору. Срок доставки материала 24 часа.

При получении результатов скрининговых исследований формируется группа детей «условно здоровых» по всем исследуемым заболеваниям и группа высокого риска врожденных и наследственных заболеваний. Дети из группы «условно здоровые» не требуют дополнительных исследований. Сведения о результатах скрининговых исследований детей из группы «условно здоровые» передаются в медицинскую организацию по месту проживания или нахождения ребенка по телефону и защищенным каналам связи.

Информация о детях группы высокого риска, выявленных в результате РНС на врожденные и (или) наследственные заболевания, из НМИЦ «АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России в течение 24 часов передается в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ».

Информирование законного представителя ребенка о наличии у ребенка высокого риска по врожденным и (или) наследственным заболеваниям проводится по телефону, указанному в бланке направления на РНС; информирование медицинской организации, оказывающей первичную

медико-санитарную помощь детям, проводится по телефону и по защищенным каналам связи в течение 24 часов.

В течение 24 часов после получения информации из НМИЦ «АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России ребенок из группы высокого риска приглашается в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» для забора образцов крови и других биологических материалов для проведения повторного скринингового исследования (ретеста) в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» или транспортировки биоматериала в медицинскую организацию 3 Б группы, выполняющую функции референс-центра (ФГБНУ «МГНЦ им. Н.П. Бочкова»), для проведения подтверждающей биохимической и (или) молекулярно-генетической и (или) молекулярно-цитогенетической диагностики. Возможен забор биологического материала в медицинской организации, оказывающей первичную медико-санитарную помощь ребенку, с последующей доставкой данного материала в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» для транспортировки данного материала в ФГБНУ «МГНЦ им. Н.П. Бочкова».

Перед взятием образцов крови заполняется информированное добровольное согласие/отказ на проведение ретеста и/или подтверждающей диагностики на врожденные и (или) наследственные заболевания в рамках РНС. Форма информированного добровольного согласия/отказа на проведение ретеста и/или подтверждающей диагностики на врожденные и (или) наследственные заболевания утверждается отдельным нормативным правовым актом Министерства здравоохранения Республики Мордовия. Заполненное информированное добровольное согласие/отказ хранятся в медицинской организации, осуществляющей взятие биоматериала.

Для заболеваний, характеризующихся ранними сроками манифестации и жизнеугрожающими последствиями, ретест проводится одновременно с подтверждающими тестами в медицинской организации 3 Б группы, выполняющей функции референс-центра. Новорожденному до получения

результатов ретеста и подтверждающей диагностики назначается терапия в соответствии с клиническими рекомендациями.

При наличии медицинских показаний врач-генетик МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» немедленно направляет новорожденного из группы высокого риска на госпитализацию в ГБУЗ Республики Мордовия «ДРКБ», назначает специализированные продукты лечебного питания до получения результатов ретеста и подтверждающей диагностики.

Время проведения повторных скрининговых исследований составляет не более 72 часов. Время проведения подтверждающих биохимических, молекулярно-генетических и молекулярно-цитогенетических исследований в ФГБНУ «МГНЦ им. Н.П. Бочкова», выполняющем функции референс-центра по подтверждающей диагностике врожденных и (или) наследственных заболеваний, составляет не более десяти рабочих дней.

После получения результатов повторного скринингового исследования и подтверждающей диагностики формируется группа детей с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, сведения о которых передаются МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» в течение 24 часов после получения результатов исследования в медицинскую организацию по месту проживания или нахождения ребенка с соответствующими рекомендациями.

При отсутствии клинических проявлений врожденного и (или) наследственного заболевания врач-участковый педиатр, врач общей практики (семейный врач) по месту жительства в течение 48 часов направляет ребенка с выявленным врожденным и (или) наследственным заболеванием в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» или ФГБУ «НМИЦ «АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России или ФГБНУ «МГНЦ им. Н.П. Бочкова» или к специалистам по профилю заболевания медицинских организаций Республики Мордовия для назначения лечения.

При наличии медицинских показаний по направлению лечащего врача медицинской организации по месту жительства по согласованию с врачом-

генетиком МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» или ФГБУ «НМИЦ «АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России или ФГБНУ «МГНЦ им. Н.П. Бочкова» после подтверждения диагноза врожденного и (или) наследственного заболевания новорожденный при необходимости госпитализируется в медицинскую организацию, оказывающую медицинскую помощь детям, по профилю заболевания. Перечень медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в стационарных условиях, утверждается отдельным нормативным правовым документом Министерства здравоохранения Республики Мордовия (далее – Перечень).

В случае нахождения новорожденного на лечении в медицинской организации, включенной в Перечень, проводится консультация с врачом-генетиком МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» или ФГБУ «НМИЦ «АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России или ФГБНУ «МГНЦ им. Н.П. Бочкова», специалистами по профилю заболевания, консилиумом врачей с применением телемедицинских технологий медицинской организации, подведомственной федеральным органам исполнительной власти, для определения тактики лечения.

Диспансерное и динамическое наблюдение пациентов с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в рамках НС проводится согласно клиническим рекомендациям и стандартам оказания медицинской помощи.

Для решения задачи **«Совершенствование материально-технической базы медико-генетических консультаций (центров) медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями»** планируются мероприятия по переоснащению/дооснащению МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», основанные на проведенном анализе доступности специализированной помощи, перспективах изменения маршрутизации,

стандартах оснащения медицинских организаций, возможностях кадрового обеспечения предоставления данного вида медицинских услуг.

С целью дооснащения лаборатории неонатального скрининга МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 г. № 274н», необходимо осуществить закупку следующего оборудования:

анализатор биохимический множественных аналитов клинической химии ИВД, лабораторный, автоматический – 1 шт.

прибор счетчика лабораторный – 1 шт.

Для решения задачи **«Обеспечение квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС»** запланированы мероприятия, основанные на анализе реальной потребности республики в квалифицированных кадрах с учетом профиля.

В связи с изменением маршрутизации, переоснащением/дооснащением медицинским оборудованием МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» и другими организационными изменениями в медицинских организациях, связанных с реализацией Программы, планируется внести изменения в штатное расписание ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», направить на целевое обучение 1 врача по специальности «генетика» в 2023 году.

В целях закрепления медицинских кадров в республике реализуются меры социальной поддержки:

на 2023 год запланировано участие медицинских организаций в Государственной программе Российской Федерации «Комплексное развитие сельских территорий», утвержденной постановлением Правительства Российской Федерации от 31 мая 2019 г. № 696, в соответствии с которой медицинским учреждением в рамках софинансирования может приобретаться жилье для медицинских работников;

работники здравоохранения, признанные в установленном порядке

нуждающимися в улучшении жилищных условий, имеют право на социальную выплату из республиканского бюджета Республики Мордовия на строительство, реконструкцию, приобретение жилья, оказание содействия в индивидуальном жилищном строительстве в Республике Мордовия;

молодым специалистам и молодым семьям из средств республиканского бюджета Республики Мордовия предоставляются социальные выплаты на возмещение части процентной ставки по кредитам (займам), полученным гражданами в российских кредитных организациях на приобретение или строительство жилья, в том числе индивидуального;

законом Республики Мордовия от 12 марта 2009 г. № 23-З «О регулировании земельных отношений на территории Республики Мордовия» определены категории медицинских работников, которым земельный участок, находящийся в государственной или муниципальной собственности, предоставляется в собственность бесплатно для индивидуального жилищного строительства, ведения личного подсобного хозяйства, садоводства, огородничества, животноводства. Определены категории получателей земельных участков: медицинские работники (врач, фельдшер), прибывшие (переехавшие) на работу в сельские населенные пункты, либо рабочие поселки, либо поселки городского типа, либо города с населением до 50 тыс. человек и заключившие с уполномоченным исполнительным органом договор в соответствии с постановлением Правительства Российской Федерации от 26 декабря 2017 г. № 1640 «Об утверждении государственной программы Российской Федерации «Развитие здравоохранения». Администрации муниципальных районов Республики Мордовия, в рамках действующих программ, оказывают содействие медицинским работникам, изъявившим желание строить индивидуальное жилье, в том числе в части выделения земельных участков в сельской местности под строительство жилья.

В настоящее время разработан Комплексный план мероприятий по привлечению и закреплению медицинских работников в медицинских учреждениях муниципальных районов Республики Мордовия, утвержденный

распоряжением Правительства Республики Мордовия от 28 октября 2021 года № 660-р, где предусмотрены по программе «Земский доктор/Земский фельдшер» стимулирующие выплаты медицинским работникам, окончившим высшие и средние профессиональные учебные заведения в текущем году, врачам по 5,0 тыс. рублей, средним медицинским работникам по 3,0 тыс. рублей.

Планируются мероприятия по обучению медицинских кадров, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», осуществляющих НС, врачей специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, повышение квалификации средних медицинских работников, врачей-специалистов, оказывающих медицинскую помощь детям по данному направлению.

Для решения задачи «Интеграция медицинских информационных систем для обеспечения непрерывного информационного взаимодействия, сопровождающего оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС необходимо обеспечить интеграцию МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИСЗ РМ и ВИМИС «АКиНЕО».

Рабочей группой Министерства здравоохранения Республики Мордовия разработана «дорожная карта» по осуществлению информационного взаимодействия в рамках проведения НС и РНС, создана возможность для медицинских организаций передачи медицинского свидетельства о рождении в РЭМД, СЭМД «Направление на неонатальный скрининг», «Протокол лабораторного исследования» в ВИМИС «АКиНЕО». Специалистам предоставляется доступ к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС, проводится их обучение работе в ВИМИС «АКиНЕО».

Благодаря информационному взаимодействию в рамках проведения НС и РНС обеспечивается оперативное получение анализа данных по маршрутизации пациентов, проводится планирование и управление, анализируется качество оказания медицинской помощи потоками пациентов при оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, организовано консультирование пациентов с НМИЦ.

Для решения задачи **«Обеспечение своевременного диспансерного наблюдения лиц с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, основанного на раннем выявлении заболеваний в рамках РНС»** осуществляется оперативное информирование МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» медицинской организации, оказывающих первичную медико-санитарную помощь детям, по месту жительства ребенка о выявленном диагнозе наследственного и (или) врожденного заболевания. Обеспечивается постановка на диспансерный учет всех выявленных детей, с оказанием медицинской помощи в соответствии с порядками и стандартами оказания медицинской помощи по профилю. Организовано своевременное консультирование детей врачом-генетиком, врачами-специалистами по профилю, направление детей для оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи в стационарных условиях, включая медицинскую реабилитацию, в том числе в федеральных медицинских организациях. Дети с наследственными и (или) врожденными заболеваниями в полном объеме обеспечиваются специализированными продуктами лечебного питания, лекарственными препаратами, медицинскими изделиями, в том числе через Фонд «Круг добра».

Для решения задачи **«Внедрение клинических рекомендаций и стандартов оказания медицинской помощи детям по профилактике, диагностике, лечению и реабилитации пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС»** реализуется организационно-методическая поддержка данного направления работы

главными внештатными специалистами Министерства здравоохранения Республики Мордовия. В каждой медицинской организации, оказывающей медицинскую помощь детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, разрабатывается протокол/алгоритм лечения пациентов, исполнение которого контролируется, в том числе главными внештатными специалистами Министерства здравоохранения Республики Мордовия. Организовано непрерывное медицинское образование врачей-специалистов с целью повышения уровня компетенции по соблюдению клинических рекомендаций по профилю.

Для решения задачи **«Методическое обеспечение качества оказания медицинской помощи»** разрабатывается и реализуется план мероприятий по обеспечению достижения критериев качества лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями на основе клинических рекомендаций по профилю патологии, осуществляется аудит оказания медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, внедряется оценка соответствия оказываемой медицинской помощи клиническим рекомендациям с использованием цифровых технологий.

Для решения задачи **«Внедрение новых технологий диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний»** внедряются эффективные практики по организации процесса оказания помощи пациентам, в том числе с применением бережливых технологий, при оказании медицинской помощи и в лабораторной диагностике.

Для решения задачи **«Организация сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями»** осуществляется сбор, анализ и формирование статистической федеральной отчетности по формам федерального статистического наблюдения, вносятся изменения, ведется учет записей

регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности.

Для решения задачи **«Разработка и реализация системы информационной поддержки НС и РНС для населения»** составляется и реализуется план мероприятий по обеспечению широкодоступной и полной информации о целях, сроках, задачах РНС, заболеваниях, на которые проводится исследования, реализации РНС в регионе. Информирование населения по вопросам РНС проводится в медицинских организациях посредством размещения наглядной информации, а также с использованием средств массовой информации региона.

2.3. Показатели региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»:

Показатель «Увеличение доли новорожденных, обследованных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС), от общего числа новорожденных, родившихся живыми», к 2025 году не менее 95% будет достигнут путем решения задач:

обеспечения нормативно-правового регулирования расширенного неонатального скрининга в регионе;

формирования оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 г. № 274н;

совершенствования материально-технической базы МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», оказывающей медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС;

обеспечения квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС;

интеграции МИС для обеспечения непрерывного информационного взаимодействия, сопровождающего оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС;

методического обеспечения качества оказания медицинской помощи.

Показатель «Увеличение доли новорожденных группы высокого риска, направленных для проведения подтверждающей диагностики в рамках РНС, от общего числа новорожденных*, обследованных на РНС», к 2025 году не менее 95% будет достигнут путем решения задач:

обеспечения нормативно-правового регулирования расширенного неонатального скрининга в регионе;

формирования оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 г. № 274н;

совершенствования материально-технической базы МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», оказывающей медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС;

обеспечения квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС;

интеграции МИС для обеспечения непрерывного информационного взаимодействия, сопровождающего оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС;

методического обеспечения качества оказания медицинской помощи.

*от новорожденных группы высокого риска.

Показатель «Поддержание доли новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, от общего числа новорожденных, обследованных на РНС», к 2025 году не менее 0,1% будет достигнут путем решения задач:

обеспечения нормативно-правового регулирования расширенного неонатального скрининга в регионе;

формирования оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 г. № 274н;

совершенствования материально-технической базы МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», оказывающей медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС;

обеспечения квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС;

интеграции МИС для обеспечения непрерывного информационного взаимодействия, сопровождающего оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС;

методического обеспечения качества оказания медицинской помощи;

внедрения новых технологий диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний;

организации сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с использованием региональных информационных сервисов.

Показатель «Увеличение доли новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, в отношении которых установлено Д наблюдение, от общего числа новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями», к 2025 году не менее 95% будет достигнут путем решения задач:

обеспечения нормативно-правового регулирования расширенного неонатального скрининга в регионе;

формирования оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 г. № 274н;

совершенствования материально-технической базы МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», оказывающей медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС;

обеспечения квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС;

интеграции МИС для обеспечения непрерывного информационного взаимодействия, сопровождающего оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС;

обеспечения своевременного диспансерного наблюдения лиц с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС, включая обеспечение лекарственными препаратами, специализированными продуктами лечебного питания и медицинскими изделиями;

внедрения клинических рекомендаций и стандартов медицинской помощи, утвержденных Министерством здравоохранения Российской Федерации, по профилактике, диагностике, лечению и реабилитации детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС;

методического обеспечения качества оказания медицинской помощи;

внедрения новых технологий диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний;

организации сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с использованием региональных информационных сервисов.

Показатель «Поддержание доли новорожденных с установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, получающих патогенетическую терапию ЛП и СПЛП от общего числа детей, которым установлено Д наблюдение», к 2025 году не менее 95% будет достигнут путем решения задач:

обеспечения нормативно-правового регулирования расширенного неонатального скрининга в регионе;

формирования оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 г. № 274н;

совершенствования материально-технической базы МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», оказывающей медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС;

обеспечения квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС;

интеграции МИС для обеспечения непрерывного информационного взаимодействия, сопровождающего оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС;

обеспечения своевременного диспансерного наблюдения лиц с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС, включая обеспечение лекарственными препаратами, специализированными продуктами лечебного питания и медицинскими изделиями;

внедрения клинических рекомендаций и стандартов медицинской помощи, утвержденных Министерством здравоохранения Российской Федерации, по профилактике, диагностике, лечению и реабилитации детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС;

методического обеспечения качества оказания медицинской помощи;

внедрения новых технологий диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний;

организации сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с использованием региональных информационных сервисов.

2.4. План мероприятий региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» (Приложение № 6).

Достижение целей и решение задач Программы осуществляются путем выполнения взаимоувязанных по срокам, ресурсам и источникам финансового обеспечения Плана мероприятий региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга». В данном разделе структурируются и перечисляются мероприятия, исполнение которых в период реализации Программы приведет к совершенствованию оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в

соответствии с поставленными основными и дополнительными задачами. План мероприятий сформирован исходя из целей и задач Программы, а также исходя из результатов анализа и выводов, изложенных в пункте 1 Программы.

Для решения первоочередной задачи **«Обеспечение нормативно-правового регулирования расширенного неонатального скрининга в Республике Мордовия»** сформирован раздел 1, включающий 2 подраздела:

подраздел 1.1. - мероприятия по созданию нормативной правовой базы по реализации профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний в рамках регионального РНС;

подраздел 1.2. - мероприятия по формированию перечня стандартов операционных процедур при проведении НС и РНС.

Для решения первоочередной задачи **«Формирование оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 г. № 274н»** сформирован раздел 2.

Для решения первоочередной задачи **«Совершенствование материально-технической базы медико-генетических консультаций (центров) медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями»** сформирован раздел 3.

Для решения первоочередной задачи **«Обеспечение квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС»** сформирован раздел 4.

Для решения первоочередной задачи **«Интеграция медицинских информационных систем для обеспечения непрерывного информационного взаимодействия, сопровождающего оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными**

заболеваниями, выявленными при РНС» сформирован раздел 5, включающий 2 подраздела:

подраздел 5.1. – мероприятия для обеспечения информационного взаимодействия между медицинскими организациями, участвующими в проведении НС и РНС;

подраздел 5.2. – мероприятия для формирования и развития цифрового контура для обеспечения медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями.

Для решения первоочередной задачи **«Обеспечение своевременного диспансерного наблюдения лиц с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, основанного на раннем выявлении заболеваний в рамках РНС»** сформирован раздел 6.

Для решения первоочередной задачи **«Внедрение клинических рекомендаций и стандартов оказания медицинской помощи детям по профилактике, диагностике, лечению и реабилитации пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС»** сформирован раздел 7.

Для решения первоочередной задачи **«Методическое обеспечение качества оказания медицинской помощи»** сформирован раздел 8.

Для решения первоочередной задачи **«Внедрение новых технологий диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний»** сформирован раздел 9.

Для решения первоочередной задачи **«Организация сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями»** сформирован раздел 10.

Для решения первоочередной задачи **«Разработка и реализация системы информационной поддержки НС и РНС для населения»** сформирован раздел 11.

3. Результаты региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга».

Таблица № 12

Индикативные показатели региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» в Республике Мордовия

Наименование показателя	Год		
	2023	2024	2025
Доля новорожденных, обследованных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС), от общего числа новорожденных, родившихся живыми, не менее (%)	80%	95%	95%
Доля новорожденных группы высокого риска, направленных для проведения подтверждающей диагностики в рамках РНС, от общего числа новорожденных, обследованных на РНС, не менее (%)	90%*	95%*	95%*
Доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, от общего числа новорожденных, обследованных на РНС (%)	0,1%	0,1%	0,1%
Доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, в отношении которых установлено Д наблюдение, от общего числа новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, не менее (%)	90%	95%	95%
Доля новорожденных с установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, получающих патогенетическую терапию ЛП и СПЛП от общего числа детей, которым установлено Д наблюдение, (%)	95%	95%	95%

*от новорожденных группы высокого риска.

Результаты реализации Программы:

разработана региональная программа Республики Мордовия «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» для обеспечения массового обследования новорожденных на врожденные и (или)

наследственные заболевания (РНС), в рамках федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»;

сформирована и утверждена приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 г. № 274н;

созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС. Проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения Республики Мордовия, Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения и компонентом федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»;

внедрены клинические рекомендации и стандарты медицинской помощи, утвержденные уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в 100% профильных медицинских организациях;

сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также

врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями;

внедрены новые технологии диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний;

организован сбор достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с использованием региональных информационных сервисов.

4. Сроки реализации региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга».

Программа реализуется в период 2023 – 2025 годов.

5. Финансово-экономическое обоснование региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга».

Региональная программа реализуется за счет средств республиканского бюджета Республики Мордовия и федерального бюджета.

На реализацию мероприятий Программы в течение 2023 – 2025 гг. предусмотрен общий объем финансирования в размере 47 576,7 тыс. рублей, в том числе средства федерального бюджета – 36 847,9 тыс. рублей, средства республиканского бюджета Республики Мордовия – 10 728,8 тыс. рублей.

Расчеты основаны на проекте распределения субсидий из федерального бюджета бюджетам субъектов Российской Федерации в целях софинансирования расходных обязательств субъектов Российской Федерации, возникающих при реализации мероприятий по проведению массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания (расширенный неонатальный скрининг) на 2023 год и плановый период 2024 и 2025 годов, доведенном Министерством здравоохранения Российской Федерации до органов государственной власти субъектов Российской Федерации в сфере охраны здоровья.

Для реализации мероприятий по проведению первичного, а при необходимости повторного лабораторного исследования образцов крови новорожденных, а также проведение подтверждающей биохимической и (или) молекулярно-генетической и (или) молекулярноцитогенетической диагностики, проводимых в медико-генетических консультациях (центрах) медицинских организаций, согласно Перечню федеральных государственных медицинских организаций и государственных медицинских организаций субъектов Российской Федерации, осуществляющих расширенный неонатальный скрининг, утвержденному приложением № 1 к распоряжению Правительства Российской Федерации от 9 июня 2022 г. № 1510-р:

в 2023 году запланировано 13 690,7 тыс. рублей, в том числе средства федерального бюджета – 11 774,0 тыс. рублей, средства республиканского бюджета Республики Мордовия – 1 916,7 тыс. рублей;

в 2024 году запланировано 13 828,1 тыс. рублей, в том числе средства федерального бюджета – 11 892,2 тыс. рублей, средства республиканского бюджета Республики Мордовия – 1 935,9 тыс. рублей;

в 2025 году запланировано 14 023,1 тыс. рублей, в том числе средства федерального бюджета – 13 181,7 тыс. рублей, средства республиканского бюджета Республики Мордовия – 841,4 тыс. рублей.

Кроме того, для реализации мероприятий по осуществлению оперативной и качественной доставки биологического материала будут использоваться услуги транспортных компаний. В 2023 – 2025 годах расходы на транспортировку запланированы в сумме 2 011,6 тыс. рублей в год.

Стоимость доставки биологического материала в Центр расширенного неонатального скрининга ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России г. Москва (медицинская организация 3А группы) ориентировочно будет составлять 230, 6 тыс. рублей за год.

Стоимость доставки биологического материала в референсный центр, выполняющий подтверждающую диагностику, ФГБНУ «МГНЦ им.

Н.П. Бочкова» г. Москва (медицинская организация ЗБ группы) ориентировочно будет составлять 1 781,00 тыс. рублей за год.

Доставка биологического материала в медицинские организации ЗА и ЗБ группы будет осуществляться за счет средств республиканского бюджета Республики Мордовия.

Анализ параметров и стоимости доставки биологического материала для проведения РНС в г. Москва

Транспортная компания	Экспресс-доставка (пакет) в медицинскую организацию ЗА группы		Итого:
	Стоимость за ед.	Количество в год, шт.*	
Major	739	312	230 568

*доставка 6 дней в неделю

Транспортная компания	Экспресс-доставка (термобокс) в медицинскую организацию ЗБ группы		Итого:
	Стоимость за ед.	Количество в год, шт.**	
Курьер Сервис Экспресс	13 700	130	1 781 000

**2,5 % от количества новорожденных

Планируемый бюджет региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

	тыс. рублей			
	2023 г.	2024 г.	2025 г.	Итого
1. Общий итог по всем мероприятиям				
Федеральный бюджет	11 774,0	11 892,2	13 181,7	36 847,9
Бюджет Республики Мордовия	3 928,3	3 947,5	2 853,0	10 728,8
Иные источники, (включая внебюджетные источники от доход приносящей деятельности медицинских организаций)	-	-	-	-
Консолидированный бюджет	15 702,3	15 839,7	16 034,7	47 576,7

6. Социально значимый результат программы «Обеспечения расширенного неонатального скрининга» в регионе.

Внедрение региональной программы Республики Мордовия «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» позволит совершенствовать существующий уровень организации работы с детьми с

наследственными и (или) врожденными заболеваниями, обеспечить преемственность акушерско-гинекологической, неонатологической, педиатрической и медико-генетической служб от организации забора биологических проб, их доставки, проведения исследования, в том числе подтверждающей диагностики, и создания информационного обеспечения всех этапов, что приведет к сокращению сроков постановки диагноза и начала лечения, повысит качество медицинской помощи при данной патологии, обеспечит дальнейшее снижение перинатальной, младенческой и детской смертности. В итоге в Республике Мордовия будет достигнут показатель младенческой смертности 3,8 на 1000 новорожденных, родившихся живыми к 2025 году.

Приложение № 1
к региональной программе Республики Мордовия
«Обеспечение расширенного неонатального
скрининга»

**Число медицинских организаций, осуществляющих забор проб на
проведения НС в 2021 году**

Наименование	Уровень	Число структурных подразделений*	Наличие медицинского персонала, прошедшего подготовку по проведению отбора проб (число)	Число новорожденных, которым взята проба для неонатального скрининга на наследственные заболевания по данным 2021 г.**
Число медицинских организаций родовспомогательных учреждений, осуществляющих забор проб для проведения НС	1 уровень	6	9	134
	2 уровень	2	4	2332
	3А уровень	2	3	2667
	3Б уровень	0	0	0
Число детских поликлиник/детских поликлинических отделений, осуществляющих забор проб для	1 уровень	9	8	0
	2 уровень	10	7	2

Наименование	Уровень	Число структурных подразделений*	Наличие медицинского персонала, прошедшего подготовку по проведению отбора проб (число)	Число новорожденных, которым взята проба для неонатального скрининга на наследственные заболевания по данным 2021 г.**
проведения НС	3 уровень	1	1	0
Число отделений патологии новорожденных/педиатрических детских больниц, осуществляющих забор проб для проведения НС	1 уровень	0	0	0
	2 уровень	0	0	0
	3 уровень	1	1	0
Иные медицинские организации, осуществляющие отбор проб для проведения НС (указать какие)		0	0	0
ИТОГО		31 структурное подразделение в 22 медицинских организациях	33	5135

* забор крови для проведения неонатального скрининга осуществляют 22 медицинских организации (31 структурное подразделение):

1. ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» (перинатальный центр – акушерский стационар, неонатологический стационар);
2. ГБУЗ Республики Мордовия «Родильный дом» (акушерский стационар 2 уровня);
3. ГБУЗ Республики Мордовия «Детская республиканская клиническая больница» (отделение новорожденных и недоношенных детей, консультативно-диагностический центр для детей);
4. ГБУЗ Республики Мордовия «Рузаевская центральная районная больница» (акушерский стационар 2 уровня, детское поликлиническое отделение);
5. ГБУЗ Республики Мордовия «Ковылкинская центральная районная больница» (акушерский стационар 1 уровня, детское поликлиническое отделение);
6. ГБУЗ Республики Мордовия «Комсомольская центральная районная больница» (акушерский стационар 1 уровня, детское поликлиническое отделение);
7. ГБУЗ Республики Мордовия «Зубово-Полянская районная больница» (акушерский стационар 1 уровня, детское поликлиническое отделение);
8. ГБУЗ Республики Мордовия «Детская поликлиника № 1»;

9. ГБУЗ Республики Мордовия «Детская поликлиника № 2»;
10. ГБУЗ Республики Мордовия «Детская поликлиника № 3»;
11. ГБУЗ Республики Мордовия «Детская поликлиника № 4»;
12. ГБУЗ Республики Мордовия «Ардатовская районная больница» (детское поликлиническое отделение);
13. ГБУЗ Республики Мордовия «Атяшевская районная больница» (детское поликлиническое отделение);
14. ГБУЗ Республики Мордовия «Дубенская районная больница» (детское поликлиническое отделение);
15. ГБУЗ Республики Мордовия «Инсарская районная больница» (детское поликлиническое отделение);
16. ГБУЗ Республики Мордовия «Ичалковская районная больница им. А.В. Парамоновой» (детское поликлиническое отделение);
17. ГБУЗ Республики Мордовия «Краснослободская центральная районная больница» (ургентный родильный зал, детское поликлиническое отделение);
18. ГБУЗ Республики Мордовия «Ромодановская поликлиника им. В.С. Поросёнкова» (детское поликлиническое отделение);
19. ГБУЗ Республики Мордовия «Старошайговская районная больница» (детское поликлиническое отделение);
20. ГБУЗ Республики Мордовия «Темниковская районная больница им. А.И. Рудявского» (ургентный родильный зал, детское поликлиническое отделение);
21. ГБУЗ Республики Мордовия «Теньгушевская районная больница» (детское поликлиническое отделение);
22. ГБУЗ Республики Мордовия «Горбеевская центральная районная больница» (ургентный родильный зал, детское поликлиническое отделение).

**общее число новорожденных, которым взята проба для неонатального скрининга на наследственные заболевания по данным 2021 года (форма №32 таб. 2246 за 2021 год).

Приложение № 2
к региональной программе Республики Мордовия
«Обеспечение расширенного неонатального
скрининга»

**Перечень медицинских организаций,
осуществляющих НС в Республике Мордовия**

	Полное наименование медицинской организации/ структурного подразделения, осуществляющей проведение НС	Адрес, тел, e-mail	ФИО руководителя медицинской организации/ структурного подразделения, осуществляющих проведение НС, контактный тел, (e-mail)	Проведено исследований в год (НС) по данным 2021 года		Проведено исследований в год (РНС) по данным 2021 года	
				число	доля от всех выполненных в субъекте	число	доля от всех выполненных в субъекте
Медико-генетические кабинеты (отделения) 1 уровня - нет							
Медики-генетическая консультация ГБУЗ Республики Мордовия «Мордовская республиканская центральная клиническая больница» (2 группа)							
1	Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Республики Мордовия «Мордовская республиканская центральная клиническая больница», перинатальный центр, медико-генетическая консультация	Республика Мордовия, г. Саранск, улица Победы, дом 18 88342720527 mrckb@e-mordovia.ru	Заведующий МГК Храмихина Светлана Сергеевна 8-905-389-44-30 hramihina.ss@rambler.ru hramihina.mrckb@e-mordovia.ru	34800	100%	0	0
Медико-генетические центры 3А и (или) 3Б уровня – нет							

Приложение № 3
к региональной программе Республики Мордовия
«Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

**Оснащение лаборатории неонатального скрининга
медико-генетической консультации ГБУЗ Республики Мордовия
«МРЦКБ» ***

№ п/п	Код вида номенклатурной классификации медицинских изделий	Наименование вида медицинского изделия в соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий	Наименование оборудования (оснащения)	Требуемое количество, шт.	Имеющиеся в наличии количество, шт.	Укомплектованность, %
1.	341870	Автоматическое устройство для	Панчер для выбивания	не менее 2	2	100%

№ п/п	Код вида номенклатурной классификации медицинских изделий	Наименование вида медицинского изделия в соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий	Наименование оборудования (оснащения)	Требуемое количество, шт.	Имеющиеся в наличии количество, шт.	Укомплектованность, %
		подготовки образцов сухих пятен крови	высушенных образцов крови из тест-бланков			
2.	261550	Анализатор биохимический множественных аналитов клинической химии ИВД, лабораторный, автоматический	Биохимический анализатор с программным обеспечением и комплектом вспомогательного оборудования для скрининга недостаточности биотинидазы, врожденного гипотиреоза, адреногенитального синдрома, муковисцидоза галактоземии	не менее 2	1	50%
	261770	Анализатор биохимический множественных аналитов клинической химии ИВД, лабораторный, полуавтоматический	Анализатор биохимический множественных аналитов клинической химии ИВД, лабораторный, полуавтоматический			
3.	335060	Перемешиватель термостатируемый лабораторный	Шейкер-инкубатор для планшет	не менее 2	1	50%
4.	260430	Центрифуга настольная общего назначения	Центрифуга настольная - с ротором для пробирок от 15 до 50 мл и вакутейнеров, для планшет	не менее 2	не требуется	-
5.	261700	Встряхиватель	Вортекс	по	не	-

№ п/п	Код вида номенклатурной классификации медицинских изделий	Наименование вида медицинского изделия в соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий	Наименование оборудования (оснащения)	Требуемое количество, шт.	Имеющиеся в наличии количество, шт.	Укомплектованность, %
		лабораторный	(встряхиватель) для пробоподготовки	количеству рабочих мест	требуется	
6.	145580	Перемешивающее устройство для пробирок с пробами крови ИВД	Роллер лабораторный	не менее 2	не требуется	-
7.	152690	Очиститель воздуха фильтрующий высокоэффективный передвижной	Очиститель воздуха фильтрующий высокоэффективный, передвижной	из расчета мощности и площади	-	-
8.	131980	Облучатель ультрафиолетовый бактерицидный	Облучатель ультрафиолетовый бактерицидный	из расчета мощности и площади	1	100%
	347590	Система дезинфекции помещения ультрафиолетовым светом				
	361300	Облучатель ультрафиолетовый для фототерапии/дезинфекции окружающей среды				
	375930	Очиститель воздуха ультрафиолетовый				
9.	352570	Холодильник/морозильная камера для лаборатории	Холодильник двухкамерный	не менее 2	-	-
10.	215850	Холодильник фармацевтический	Холодильник фармацевтический для хранения тест-систем	не менее 2	1	50%
	261620	Холодильник	Холодильник		1	50%

№ п/п	Код вида номенклатурной классификации медицинских изделий	Наименование вида медицинского изделия в соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий	Наименование оборудования (оснащения)	Требуемое количество, шт.	Имеющиеся в наличии количество, шт.	Укомплектованность, %
		лабораторный, стандартный	лабораторный, стандартный			
11.	318570	Скрининг метаболизма новорожденных/врожденные заболевания ИВД, калибратор	Тест-системы для неонатального скрининга на адрено-генитальный синдром, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, галактоземию и дефицит биотинидазы	из расчета числа рождений	в наличии тест-системы для неонатального скрининга на адрено-генитальный синдром, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, галактоземию, фенилкетонурию	80% - отсутствующие регистрационные удостоверения на тест-системы для неонатального скрининга на дефицит биотинидазы
	318580	Скрининг метаболизма новорожденных/врожденных заболеваний ИВД, контрольный материал				
	318600	Скрининг метаболизма новорожденных/врожденные заболевания ИВД, набор, мультиплексный анализ				

№ п/п	Код вида номенклатурной классификации медицинских изделий	Наименование вида медицинского изделия в соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий	Наименование оборудования (оснащения)	Требуемое количество, шт.	Имеющиеся в наличии количество, шт.	Укомплектованность, %
	318610	Скрининг метаболизма новорожденных/врожденные заболевания ИВД, реагент				
	318590	Скрининг метаболизма новорожденных/врожденные заболевания ИВД, набор, масс-спектрофотометрический анализ				
12.	350660	Набор для забора крови методом сухой капли ИВД	Тест-бланки для забора образцов крови для неонатального скрининга новорожденных	из расчета числа рождений	в наличии	100%
13.	108730	Штатив для пробирок	Штатив для пробирок	-	-	
14.	124480	Пипетка механическая	Комплект автоматических дозаторов переменного объема (автоматических пипеток)	по количеству рабочих мест	в наличии	100%
	292310	Пипетка электронная				
	292320	Пипетка электронная, однофункциональная				
	292390	Микропипетка электронная				
	380120	Микропипетка механическая ИВД				
	124540	Микропипетка механическая				

№ п/п	Код вида номенклатурной классификации медицинских изделий	Наименование вида медицинского изделия в соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий	Наименование оборудования (оснащения)	Требуемое количество, шт.	Имеющееся в наличии количество, шт.	Укомплектованность, %
15.	181470	Шкаф вытяжной	Шкаф вытяжной	-	-	-
16.	123680	Контейнер для отходов биологическими загрязнениями	Контейнер	не менее 1	1	100%
17.	185890	Контейнер для стерилизации/дезинфекции, многоразового использования	Контейнер	не менее 1	1	100%
18.	231020	Система деионизационной очистки воды	Деионизатор воды			
19.	185950	Система дистилляционной очистки воды	Дистиллятор		проводится централизованно	
			Бидистиллятор			

Дополнительное оснащение

№ п/п	Наименование оборудования (оснащения)	Требуемое количество, шт.	Имеющееся в наличии количество, шт.	Укомплектованность, %
1.	Автоматизированное рабочее место врача, оснащенное персональным компьютером с выходом в информационно-телекоммуникационную сеть «Интернет» и источником бесперебойного питания	1	1	100%
2.	Программное обеспечение для учета и анализа неонатального скрининга		ЛИС «Алиса», МИС «Интрамед»	100%
3.	Источник бесперебойного питания	По количеству анализаторов	2	100%
4.	Мебель лабораторная (комплект)	По количеству	В наличии	100%

		рабочих мест		
5.	Кондиционер	По количеству помещений	-	-

* Для медицинских организаций 2 группы в соответствии с Приложением № 3 к Порядку оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденному приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21 апреля 2022 г. № 274н).

Приложение № 4
к региональной программе Республики Мордовия
«Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

Укомплектованность медицинским персоналом медико-генетической консультации ГБУЗ Республики Мордовия СМРЦКБ»*

№ п/п	Наименование должности врачебного и среднего медицинского персонала, в том числе специалистов с высшим профессиональным (немедицинским) образованием	Штатных единиц		Физических лиц	Укомплектованность
		Утверждено**	Занято с учетом совместительства, без учета находящихся в декретном отпуске (отпуске по уходу за ребенком)		
1.	Заведующий	1	1	1	100%
2	Врач-генетик	1	0,9	-	90%
3.	Врач – лабораторный генетик	3,25	2,4	2	73,9%
4.	Врач клинической лабораторной диагностики	2	2	2	100%
5.	Врач-диетолог	-	-	-	-
6.	Врач-эндокринолог (врач – детский эндокринолог)	-	-	-	-
7.	Врач-невролог	-	-	-	-
8.	Медицинский психолог (психолог)	-	-	-	-

9.	Врач ультразвуковой диагностики	6	6	6	100%
10.	Врач – акушер-гинеколог	1,5	0,45	2	30%
11.	Биолог	1	1	1	100%
12.	Химик-эксперт медицинской организации	-	-	-	-
13.	Медицинский лабораторный техник (фельдшер-лаборант)	8	6,4	6	80%
14.	Лаборант	1	0,5	2	50%
15.	Старшая медицинская сестра	1	1	1	100%
16.	Медицинская сестра	7	6,1	5	87,1%
17.	Медицинская сестра процедурной	1	1	1	100%
18.	Акушерка	-	-	-	-
19.	Медицинский статистик	-	-	-	-
20.	Сестра-хозяйка	1	1	1	100%
21.	Медицинский регистратор	3	2,9	3	96,7%
22.	Санитар	1	1	1	100%
23.	Уборщик производственных помещений	3	2,5	2	83,3%

* В соответствии с Приложением № 2 к Порядку оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденному приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21 апреля 2022 г. № 274н).

** В штатном расписании МГК не предусмотрены ставки врача-диетолога, врача-невролога, врача-эндокринолога, медицинского психолога, акушерки, медицинского статистика. Вышеуказанные специалисты входят в штат ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», в структуре которого находится МГК.

Приложение № 5
к региональной программе Республики Мордовия
«Обеспечение расширенного неонатального
скрининга»

Паспорт МГК (подразделения медицинской генетики)

Общая информация		
Наименование:	Медико-генетическая консультация	
Располагается на базе:	ГБУЗ Республики Мордовия «Мордовская республиканская центральная клиническая больница», Перинатальный центр	
Руководитель:	Храмухина Светлана Сергеевна	
Адрес:	Республика Мордовия, г. Саранск, ул. Победы, дом 18	
Телефон:	89053894430	
Электронная почта:	hramihina.ss@rambler.ru hramihina.mrckb@e-mordovia.ru mgk.mrckb@e-mordovia.ru	
Количество сотрудников:	30	
в том числе врачей-генетиков:	1	
в т. ч. врачей-лабораторных генетиков:	3	
Клиническая деятельность		
	да/нет	Кол-во в год
Консультирование пациентов с наследственными (генетическими) заболеваниями	да	568
Профилактика наследственных (генетических) заболеваний:	да	647
Преимплантационное консультирование и диагностика в семьях с отягощенным генетическим анамнезом	да	313
Преимплантационное консультирование семей без отягощенного генетического анамнеза (в т. ч. скрининг на гетерозиготное носительство патогенных мутаций)	да	334
Пренатальный скрининг на хромосомные нарушения. Скрининг I триместра (расчет риска на основе данных биохимии и УЗИ)	да	4499
Пренатальный скрининг на хромосомные нарушения. Неинвазивный пренатальный скрининг по внеклеточной ДНК плода в крови матери (НИПС)	нет	-
Ранняя инвазивная пренатальная диагностика (решение вопроса о пролонгировании беременности)	да	83

Инвазивная пренатальная диагностика на поздних сроках беременности с целью постановки диагноза и раннего начала терапии (в т. ч., в пренатальном периоде)	да	45
Инвазивные диагностические процедуры:	да	128
биопсия хориона	да	83
плацентоцентез	да	44
амниоцентез	нет	-
кордоцентез	да	1
Исследование биоматериала плода при замерших/прерванных беременностях (включая антенатальную гибель) с целью выявления причин для планирования следующих беременностей	да	51
Консультирование супружеских пар с бесплодием (и) в рамках программ ВРТ	да	270
Неонатальный генетический скрининг	нет	-
ПЦР исследования по генетике нарушений репродукции	да	6964
Лабораторная деятельность / методическая оснащенность	да/нет	Кол-во в год
Кариотипирование (цитогенетика)	да	776
в том числе, супружеские пары	да	534
в том числе, пренатально	да	128
в том числе, новорожденные	да	79
FISH	да	17
в том числе, супружеские пары	да	-
в том числе, пренатально	да	16
в том числе, новорожденные	да	1
в том числе, в рамках ПГТ	нет	-
ПЦР диагностика наследственных заболеваний	нет	-
Молекулярное кариотипирование (ХМА)	нет	-
в том числе, супружеские пары	нет	-
в том числе, пренатально	нет	-
в том числе, новорожденные	нет	-
Секвенирование по Сэнгеру	нет	-
Высокопроизводительное секвенирование (NGS), панели/экзом	нет	-
Преимплантационное генетическое тестирование (ПГТ)	нет	-
в том числе, ПГТ-А	нет	-
в том числе, ПГТ-М и ПГТ-СП	нет	-
Неонатальный скрининг	да	34 800
Биохимия	да	34 800
Масс-спектрометрия	нет	-
ПЦР	нет	-

Оборудование (основное)	
Кариотипирование:	Цифровая система хромосомного анализа «VisionKaryo» на базе биологического микроскопа MT 5300L, 2011 г. Meiji Techno Co.,Ltd, Япония - 2 шт.
FISH:	1.Программируемая система для денатурации/гибридизации для FISH «ThermoBrite™», 2012 г., Abbott, США 2.Микроскоп исследовательский универсальный с системой кариотипирования Icaros u FISH изображений Isis, Axiolmager A2, 2012 г.
ПЦР:	1.Аmplификатор детектирующий «ДТлайт», 2015 г. «НПО ДНК-Технология», Россия 2.Термостат твердотельный программируемый малогабаритный ТТ-1-«ДНК-Техн» Гном 2011 г., «НПО ДНК-Технология», Россия
Молекулярное кариотипирование (ХМА):	нет
Секвенирование по Сэнгеру:	нет
Высокопроизводительное секвенирование (NGS):	нет
Биохимический скрининг:	1.Прибор-счетчик лабораторный «Victor-2», WallacOy/ Perkin Elmer Life Scienc-es, Финляндия, 2007 г. 2. Анализатор флуорометрический, планшетный процессор «AutoDELFIA», 2013 г. WallacOy/ Perkin Elmer Life Sciences, Финляндия. 3. Прибор для выбивания бумажных дисков с образцами крови Wallac DBS Puncher 2008 г. WallacOy/Perkin Elmer Life Sciences, Финляндия
Масс-спектрометрия:	нет

Приложение № 6
к региональной программе Республики Мордовия
«Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

**План мероприятий региональной программы Республики Мордовия
«Обеспечение расширенного неонатального скрининга»**

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
1.	Задача: Обеспечение нормативно-правового регулирования расширения неонатального скрининга (РНС) в Республике Мордовия						
1.1.	Создание нормативной правовой базы по реализации профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний в рамках регионального РНС:						
1.1.1	Разработка проекта региональной программы Республики Мордовия «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» (далее – Программа)	01.11.2022	18.11.2022	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	разработана региональная программа Республики Мордовия «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» для обеспечения массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС), в рамках федерального	проект региональной программы Республики Мордовия «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»	подготовлен проект региональной программы Республики Мордовия «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»		
1.1.2.	Направление Программы на согласование главному внештатному специалисту по медицинской генетике Министерства здравоохранения Российской Федерации	18.11.2022	28.11.2022	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	разработана региональная программа Республики Мордовия «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» для обеспечения массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС) в рамках федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»	проект региональной программы Республики Мордовия «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»	проект региональной программы Республики Мордовия «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» согласован главным внештатным специалистом по медицинской генетике Министерства здравоохранения Российской Федерации
1.1.3.	Утверждение Программы Правительством Республики	28.11.2022	09.12.2022	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	разработана региональная программа Республики Мордовия	постановление Правительства Республики Мордовия «Об	издано постановление Правительства Республики

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	Мордовия				«Обеспечение расширенного неонатального скрининга» для обеспечения массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС) в рамках федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»	утверждении региональной программы Республики Мордовия «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»	Мордовия «Об утверждении региональной программы Республики Мордовия «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»
1.1.4.	Корректировка приказа Министерства здравоохранения Республики Мордовия «Об утверждении Положения об организации оказания медицинской	10.12.2022	20.12.2022	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	сформирована и утверждена приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия,	актуализированный приказ Министерства здравоохранения Республики Мордовия «Об утверждении Положения об оказании медицинской помощи и схемы	скорректирована и утверждена приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе при проведении РНС

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	помощи и схемы маршрутизации детей с врожденными и (или) наследственными, редкими (орфанными) заболеваниями для оказания специализированной медицинской помощи в Республике Мордовия», регламентирующего все этапы проведения расширенного неонатального скрининга (далее – РНС) в соответствии с Порядком оказания				обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	маршрутизации детей с врожденными и (или) наследственными, редкими (орфанными) заболеваниями для оказания специализированной медицинской помощи в Республике Мордовия»	

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	<p>медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявленными в рамках РНС, в Республике</p>						

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	Мордовия						
1.1.5.	<p>Корректировка приказа Министерства здравоохранения Республики Мордовия «О взаимодействии с Фондом поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра»</p>	10.12.2022	31.12.2022	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	сформирована и утверждена приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным	актуализированный приказ Министерства здравоохранения Республики Мордовия «О взаимодействии с Фондом поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра»	скорректировано и утверждено приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия о взаимодействии с Фондом поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра»

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		
1.1.6.	Поддержание в актуальном состоянии региональных документов по реализации льготного лекарственного обеспечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС	01.01.2023	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	сформирована и утверждена приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или)	актуализированные версии региональных документов по реализации льготного лекарственного обеспечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС, осуществляется в соответствии с актуализированными региональными документами по реализации льготного лекарственного обеспечения пациентов с врожденными и (или) наследственными	лекарственное обеспечение пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС, осуществляется в соответствии с актуализированными региональными документами по реализации льготного лекарственного обеспечения пациентов с врожденными и (или) наследственными

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		заболеваниями, выявленными в рамках РНС
1.2.	Формирование перечня стандартов операционных процедур при проведении НС и РНС						
1.2.1.	Разработка и утверждение стандартов операционных процедур при проведении НС и РНС: по приему бланков внутри региона; по взятию крови и правилам их хранения в рамках РНС и НС; по транспортировке фильтр-бланков из региона в лабораторию ЗА группы и обратно; по получению фильтр-бланков	01.11.2022	10.12.2022	главный врач ГБУЗ Республики Мордовия «Мордовская республиканская центральная клиническая больница», главный внештатный специалист по медицинской генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия	сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными (или) врожденными	протоколы стандартов операционных процедур при проведении НС и РНС: по приему бланков внутри региона; по взятию крови и правилам их хранения в рамках РНС и НС; по транспортировке фильтр-бланков из региона в лабораторию ЗА группы и обратно; по получению фильтр-бланков	разработаны главным внештатным специалистом по медицинской генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия и утверждены главным врачом ГБУЗ Республики Мордовия «Мордовская республиканская центральная клиническая больница» протоколы

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	<p>медико-генетической консультацией и правилам их передачи в учреждения, где будет проводиться забор крови; по порядку учета и хранению фильтр-бланков для РНС и НС; по работе с лабораторной информационной системой; по направлению материала для проведения подтверждающей диагностики; по взаимодействию с Федеральными медицинскими организациями при установлении диагноза в период</p>				заболеваниями	<p>медико-генетической консультацией и правилам их передачи в учреждения, где будет проводиться забор крови; по порядку учета и хранению фильтр-бланков для РНС и НС; по работе с лабораторной информационной системой; по направлению материала для проведения подтверждающей диагностики; по взаимодействию с Федеральными медицинскими организациями при установлении диагноза в период</p>	<p>стандартов операционных процедур при проведении НС и РНС</p>

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	нахождения ребенка					нахождения ребенка	
1.2.2.	Внедрение стандартов операционных процедур при проведении НС и РНС в работу медицинских организаций, обеспечивающих оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС	10.12.2022	20.12.2022	главный внештатный специалист по медицинской генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия, главные врачи медицинских организаций, обеспечивающих оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС (далее – медицинские организации)	сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями	приказы главных врачей медицинских организаций о внедрении стандартов операционных процедур при проведении НС и РНС	стандарты операционных процедур при проведении НС и РНС внедрены в работу медицинских организаций

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
1.2.3.	Проведение тренингов персонала по обучению стандартам операционных процедур при проведении НС и РНС	20.12.2022	31.12.2025	главные врачи медицинских организаций	сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями	приказы главных врачей медицинских организаций о проведении тренингов персонала по обучению стандартам операционных процедур при проведении НС и РНС	проводятся тренинги персонала по обучению стандартам операционных процедур при проведении НС и РНС
2.	Задача: Формирование оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС						
2.1.	Информирование медицинских организаций о порядке проведения РНС,	10.12.2022	31.12.2022	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	сформирована и утверждена приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия	отчет Министерства здравоохранения Республики Мордовия	медицинские организации проинформированы о порядке проведения РНС,

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	утвержденных схемах маршрутизации и порядке работы по обеспечению проведения массового обследования новорожденных на РНС				оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		утвержденных схемах маршрутизации и порядке работы по обеспечению проведения массового обследования новорожденных на РНС
2.2.	Оценка численности сотрудников, обученных правилам забора	10.12.2022	25.12.2022	главные врачи медицинских организаций, главный внештатный	сформирована и утверждена приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия	справка главного внештатного специалиста по медицинской генетике	оценено число сотрудников, обученных правилам забора проб для

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	проб для проведения РНС			специалист по медицинской генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия	оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	Министерства здравоохранения Республики Мордовия о численности сотрудников, обученных правилам забора проб для проведения РНС	проведения РНС
2.3.	Формирование необходимого запаса тест-бланков	10.12.2022	31.12.2025	главный врач ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», главный	сформирована и утверждена приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия	справка главного внештатного специалиста по медицинской генетике	ежегодно формируется необходимый запас тест-бланков

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
				внештатный специалист по медицинской генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия	оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	Министерства здравоохранения Республики Мордовия о формировании необходимого запаса тест-бланков	
2.4.	Выбор уполномоченной медицинской организации, осуществляющей	10.11.2022	20.12.2022	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	сформирована и утверждена приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия	приказ Министерства здравоохранения Республики Мордовия	приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия ГБУЗ

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	сбор тест-бланков в Республике Мордовия и организующей отправку тест-бланков для выполнения РНС, а также отправку биоматериала для выполнения подтверждающей диагностики в рамках РНС, закрепление ее функций нормативным актом Министерства здравоохранения Республики Мордовия				оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		Республики Мордовия «МРЦКБ» утверждена уполномоченной медицинской организацией, осуществляющей сбор тест-бланков в Республике Мордовия и организующей отправку тест-бланков для выполнения РНС, а также отправку биоматериала для выполнения подтверждающей диагностики в рамках РНС
2.5.	Заключение договоров с медицинскими организациями, обеспечивающими	10.11.2022	31.12.2022	главный врач ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»	сформирована и утверждена приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия	договор ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» с ФГБУ «НМИЦ АГП им.	заключены договор ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» с ФГБУ «НМИЦ АГП им.

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	проведение РНС и подтверждающую диагностику в рамках РНС, в соответствии с перечнем медицинских организаций, утвержденных приложением № 2 к Распоряжению Правительства Российской Федерации от 09.06.2022 года № 1510-р, в соответствии с прикреплением, утвержденным федеральным проектом «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»				оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	В.И. Кулакова» Минздрава России, договор ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» с ФГБНУ «МГНЦ им. Н.П Бочкова»	В.И. Кулакова» Минздрава России, договор ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» с ФГБНУ «МГНЦ им. Н.П Бочкова»
2.6.	Разработка и утверждение	10.12.2022	20.12.2022	главный внештатный	сформирована и утверждена приказом	приказ Министерства	единые формы информированных

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	единых форм информированных согласий и/или отказа от оказания медицинской помощи при проведении РНС, памятки для родителей новорожденных по РНС, инструкции по подготовке документов для забора образца крови для проведения РНС и НС			специалист по медицинской генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия	Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	здравоохранения республики Мордовия	согласий и/или отказа от оказания медицинской помощи при проведении РНС, памятка для родителей новорожденных по РНС, инструкция по подготовке документов для забора образца крови для проведения РНС и НС утверждены приказом Министерства здравоохранения республики Мордовия
2.7.	Обеспечение информирования	01.01.2023	31.12.2025	главные врачи медицинских	сформирована и утверждена приказом	отчеты медицинских	проводится информирование

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	родителей (законного представителя) о проведении неонатального скрининга, заполнения информированных согласий и/или отказа от оказания медицинской помощи			организаций	Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	организаций	родителей (законного представителя) о проведении неонатального скрининга, заполняются информированные согласия и/или отказы от оказания медицинской помощи
2.8.	Стандартизация процесса взятия	01.01.2023	31.12.2025	главные врачи медицинских	сформирована и утверждена приказом	протокол стандарта операционной	взятие образцов (пятен) крови у

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	образцов (пятен) крови у новорожденных			организаций	Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	процедуры по взятию образцов (пятен) крови у новорожденных	новорожденных во всех медицинских организациях осуществляется по единому стандарту операционной процедуры
2.9.	Формирование направления на	01.01.2023	31.12.2025	главные врачи медицинских	сформирована и утверждена приказом	вертикально-интегрированная	в ВИМИС «АКиНЕО»

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	проведение забора крови на тест-бланк в рамках РНС с уникальным идентификационным номером, основанном на возможности формирования электронного медицинского свидетельства о рождении			организаций	Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	медицинская информационная система по профилю «акушерство и гинекология» и «неонатология» (далее – ВИМИС «АКиНЕО»)	формируется направление на проведение забора крови на тест-бланк в рамках РНС с уникальным идентификационным номером
2.10.	Направление и доставка тест-	01.01.2023	31.12.2025	главные врачи медицинских	сформирована и утверждена приказом	аналитический отчет ГБУЗ	тест-бланки с образцами крови на

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	бланков с образцами крови на РНС из медицинских организаций, осуществляющих забор крови, в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»			организаций	Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	Республики Мордовия «МРЦКБ»	РНС из медицинских организаций, осуществляющих забор крови, доставляются в МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»
2.11.	Заключение договора с	10.12.2022	31.12.2025	главный врач ГБУЗ Республики	сформирована и утверждена приказом	договор ГБУЗ Республики	заключен договор ГБУЗ Республики

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	транспортной компанией для доставки тест-бланков с образцами крови на РНС в ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России и подтверждающую диагностику в ФГБНУ «МГНЦ им. Н.П. Бочкова»			Мордовия «МРЦКБ»	Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	Мордовия «МРЦКБ» с транспортной компанией	Мордовия «МРЦКБ» с транспортной компанией
2.12.	Сортировка и отправка тест-	01.01.2023	31.12.2025	заведующий МГК ГБУЗ Республики	сформирована и утверждена приказом	аналитический отчет ГБУЗ	тест-бланки с образцами крови на

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	бланков с образцами крови на РНС из ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» в ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России			Мордовия «МРЦКБ», главный врач ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»	Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	Республики Мордовия «МРЦКБ»	РНС из ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» отправляются в ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России
2.13.	Получение и анализ результатов	01.01.2023	31.12.2025	заведующий МГК ГБУЗ Республики	сформирована и утверждена приказом	данные ВИМИС «АКиНЕО», отчет	в ВИМИС «АКиНЕО»

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	исследований в рамках РНС			Мордовия «МРЦКБ»	Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	заведующего МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»	формируется протокол исследования в рамках РНС
2.14.	Информирование родителей	01.01.2023	31.12.2025	заведующий МГК ГБУЗ Республики	сформирована и утверждена приказом	аналитический отчет заведующего	родители (законный представитель)

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	(законного представителя) ребенка и медицинской организации, оказывающей первичную медико-санитарную помощь детям, о результатах РНС			Мордовия «МРЦКБ»	Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»	ребенка и медицинская организация, оказывающая первичную медико-санитарную помощь детям, получают информацию о результатах РНС
2.15.	Отбор и направление	01.01.2023	31.12.2025	заведующий МГК ГБУЗ Республики	сформирована и утверждена приказом	аналитический отчет заведующего	обеспечивается проведение

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	биологического материала и (или) пациента для проведения подтверждающей диагностики в ФГБНЦ «МГНЦ им. Н.П. Бочкова» и консультирования, в том числе с применением телемедицинских технологий			Мордовия «МРЦКБ», главные врачи медицинский организаций	Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»	подтверждающей диагностики и консультирования пациентов в ФГБНЦ «МГНЦ им. Н.П. Бочкова»

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
3.	Задача: Совершенствование материально-технической базы медико-генетических кабинетов (центров) медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС						
3.1.	Ремонт помещений МГК ГБУЗ республики Мордовия «МРЦКБ» для организации и проведения НС и РСН	01.01.2024	31.12.2024	главный врач ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»	сформирована и утверждена приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным	акт выполненных работ	помещения МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» отремонтированы

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		
3.2.	<p>Переоснащение и дооснащение оборудованием МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н:</p> <p>1) анализатор биохимических множественных анализов</p>	01.01.2024	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, главный врач ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»	сформирована и утверждена приказом Министерства здравоохранения Республики Мордовия оптимальная маршрутизация в регионе, основанная на существующей инфраструктуре Республики Мордовия, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным	отчет ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»	МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» переоснащена и дооснащена в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	клинической химии ИВД, лабораторный, автоматический – 1 шт. 2) прибор счетчика лабораторный – 1 шт.				приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		
4.	Задача: Обеспечение квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС						
4.1.	Определение потребности Республики Мордовия в медицинских кадрах в разрезе каждой медицинской организации и каждой медицинской специальности	10.12.2022	31.12.2022	главные врачи медицинских организаций Министерство здравоохранения Республики Мордовия	сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за	справка Министерства здравоохранения Республики Мордовия	определена потребность в кадрах каждой медицинской организации Республики Мордовия, обеспечивающей оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями		
4.2.	Размещение вакансий на сайте Министерства здравоохранения Республики Мордовия	10.12.2022	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, ГАУЗ Республики Мордовия «Медицинский информационно-аналитический центр» (далее – ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ»), главные врачи медицинских организаций	сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями	справка Министерства здравоохранения Республики Мордовия	информация о вакансиях размещена на сайте Министерства здравоохранения Республики Мордовия, ежемесячно направляется в центр занятости Республики Мордовия с целью привлечения специалистов для оказания медицинской помощи по профилю

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
4.3.	Ведение регионального сегмента Федерального регистра медицинских и фармацевтических работников, создание электронной базы вакансий	10.12.2022	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ», главные врачи медицинских организаций	сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями	справка Министерства здравоохранения Республики Мордовия	проводится работы медицинскими организациями по актуализации информации в ФРМР с целью своевременного выявления вакантных мест
4.4.	Участие в программе «Земский доктор/Земский	10.12.2022	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия,	сформированы мероприятия по повышению квалификации средних	отчет Министерства здравоохранения Республики	медицинские кадры закреплены в сельских населенных

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	фельдшер»			главные врачи медицинских организаций	медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями	Мордовия	пунктах, созданы благоприятные условия для их работы
4.5.	Участие во Всероссийских конкурсах «Лучший врач», «Лучший специалист со средним образованием»	10.12.2022	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, главные врачи медицинских организаций	сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских	справка Министерства здравоохранения Республики Мордовия	повышен престиж профессии

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями		
4.6.	Обеспечение формирования контрольных цифр приема на целевое обучение для подготовки специалистов с учетом реальной потребности Республики Мордовия в медицинских кадрах, участвующих в	01.01.2023	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также врачей-специалистов,	отчет Министерства здравоохранения республики Мордовия	подготовлены специалисты с учетом реальной потребности Республики Мордовия в медицинских кадрах, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или)

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе выявляемых с помощью РНС				осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями		наследственными заболеваниями, в том числе выявляемых с помощью РНС
4.7.	Формирование соответствующего штатного расписания МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», формирование соответствующего фонда оплаты труда с учетом масштабов и направлений оказания медицинской помощи в рамках НС и РНС:	10.12.2022	31.12.2022	главный врач ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», Министерство здравоохранения Республики Мордовия	сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих	отчет ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»	штатное расписание МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» сформировано в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	врач-генетик – 1 ставка, фельдшер-лаборант - 2 ставки, врач-диетолог – 1 ставка				диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями		Минздрава России от 21.04.2022 № 274н, с учетом масштабов и направлений оказания медицинской помощи в рамках НС и РНС
4.8.	Обучение медицинского персонала для МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»: 1 врача-генетика, 2 фельдшеров-лаборантов, 1 врача-диетолога	10.12.2022	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, главный врач ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»	сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами	отчет ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»	подготовлены (прошли обучение) сотрудники МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					наследственными и (или) врожденными заболеваниями		
4.9.	Повышение квалификации медицинских работников, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями Республики Мордовия, в том числе в рамках системы непрерывного медицинского образования	10.12.2022	31.12.2025	главные врачи медицинских организаций Министерство здравоохранения Республики Мордовия	сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями	аналитический отчет Министерства здравоохранения республики Мордовия	повышена квалификация медицинских работников, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
5.	Задача: Интеграция медицинских информационных систем для обеспечения непрерывного информационного взаимодействия, сопровождающего оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС						
5.1.	Мероприятия для обеспечения информационного взаимодействия между медицинскими организациями, участвующими в проведении НС и РНС						
5.1.1.	Создание рабочей группы по осуществлению информационного взаимодействия в рамках проведения НС и РНС	16.11.2022	18.11.2022	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС. Проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной	Приказ Министерства здравоохранения Республики Мордовия о создании рабочей группы	создана рабочая группа по осуществлению информационного взаимодействия в рамках проведения НС и РНС

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					информационной системой в сфере здравоохранения субъекта Российской Федерации, Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения и компонентом федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»		
5.1.2.	Создание «дорожной карты» по осуществлению информационного взаимодействия в	21.11.2022	23.11.2022	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, ГАУЗ Республики	созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с	приказ Министерства здравоохранения Республики Мордовия	создана «дорожная карта» по осуществлению информационного взаимодействия в

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	рамках проведения НС и РНС			Мордовия «МИАЦ»	выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС. Проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения субъекта Российской Федерации, Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения и компонентом		рамках проведения НС и РНС

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»		
5.1.3.	Определение медицинских организаций, в которых выдается медицинское свидетельство о рождении (далее – МСР)	21.11.2022	23.11.2022	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	созданы условия для ведения регионального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС. Проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных	Приказ Министерства здравоохранения Республики Мордовия	определены медицинские организации, в которых выдается МСР

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения субъекта Российской Федерации, Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения и компонентом федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и		

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					гинекология» и «Неонатология»		
5.1.4.	Определение медицинских организаций, осуществляющих забор крови на НС и РНС (акушерские стационары, детские больницы, детские поликлиники, детские поликлинические отделения)	21.11.2022	23.11.2022	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	созданы условия для ведения регионального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС. Проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения	приказ Министерства здравоохранения Республики Мордовия	определены медицинские организации, осуществляющие забор крови на НС и РНС

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					субъекта Российской Федерации, Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения и компонентом федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»		
5.1.5.	Обеспечение медицинских организаций, в которых выдается МСР, возможностью передачи сведений о факте рождения	01.12.2022	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными	актуальная версия протокола передачи	медицинские организации осуществляют передачу СЭМД «МСР» в РЭМД

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	(далее – СЭМД «МСР») в Реестр электронных медицинских документов (далее – РЭМД)				заболеваниями в результате проведения РИС. Проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения субъекта Российской Федерации, Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения и компонентом федеральной государственной информационной		

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»		
5.1.6.	Обеспечение медицинских организаций, осуществляющих забор крови на НС и РНС, возможностью передачи сведений о факте забора крови (СЭМД «Направление на неонатальный скрининг») в ВИМИС «АКиНЕО»	20.12.2022	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС. Проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации	актуальная версия протокола передачи	медицинские организации осуществляют передачу СЭМД «Направление на неонатальный скрининг» в ВИМИС «АКиНЕО»

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения субъекта Российской Федерации, Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения и компонентом федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»		
5.1.7.	Обеспечение МГК	01.12.2022	31.12.2025	Министерство	созданы условия для	актуальная версия	МГК ГБУЗ

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» возможностью передачи сведений о результате исследования (СЭМД «Протокол лабораторного исследования») в ВИМИС «АКиНЕО»			здравоохранения Республики Мордовия	ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС. Проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения субъекта Российской Федерации, Единой государственной	протокола передачи	Республики Мордовия «МРЦКБ» осуществляет передачу СЭМД «Протокол лабораторного исследования» в ВИМИС «АКиНЕО»

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					информационной системы в сфере здравоохранения и компонентом федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»		
5.1.8.	Сбор сведений о специалистах, которым должен быть предоставлен доступ к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между	18.11.2022	10.12.2022	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ»	созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС.	заявки медицинских организаций на получение доступа к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между	составлен реестр специалистов, которым должен быть предоставлен доступ к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС				Проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения субъекта Российской Федерации, Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения и компонентом федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных	медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС	организациями в рамках проведения НС и РНС

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»		
5.1.9.	Проведение первичной регистрации в ВИМИС «АКиНЕО» специалистов, которым должен быть предоставлен доступ к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС	10.12.2022	20.12.2022	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС. Проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с	отчет медицинских организаций о проведении первичной регистрации специалистов в ВИМИС «АКиНЕО»	специалистам предоставлен доступ к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					государственной информационной системой в сфере здравоохранения субъекта Российской Федерации, Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения и компонентом федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»		
5.1.10.	Передача данных с указанием специалистов, которым должен	20.12.2022	23.12.2022	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра	Реестр специалистов, которым предоставлен	ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	<p>быть предоставлен доступ к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС в ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России для регистрации</p>				<p>новорожденных с выявленными и наследственными (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС. Проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения субъекта Российской Федерации, Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения и</p>	<p>доступ к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС</p>	<p>проинформирован о специалистах, которым предоставлен доступ к ВИМИС «АКиНЕО»</p>

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					компонентом федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»		
5.1.11.	Обучение работе в ВИМИС «АКиНЕО» специалистов, которым предоставлен доступ к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими	20.12.2022	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ»	созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС. Проведена интеграция медицинских информационных	план обучения работе в ВИМИС «АКиНЕО» специалистов, которым предоставлен доступ к ВИМИС «АКиНЕО»	специалисты, которым предоставлен доступ к ВИМИС «АКиНЕО», обучены работе в ВИМИС «АКиНЕО»

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	организациями в рамках проведения НС и РНС				систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения субъекта Российской Федерации, Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения и компонентом федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям		

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					«Акушерство и гинекология» и «Неонатология»		
5.2.	Мероприятия для формирования и развития цифрового контура для обеспечения медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями						
5.2.1.	Обеспечение оперативного получения анализа данных по маршрутизации пациентов	07.05.2023	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ»	созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС. Проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной	аналитический отчет Министерство здравоохранения Республики Мордовия	обеспечивается оперативное получение анализа данных по маршрутизации пациентов

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					информационной системой в сфере здравоохранения субъекта Российской Федерации, Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения и компонентом федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»		
5.2.2.	Организация мониторинга, планирования и управления потоками	17.07.2023	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, ГАУЗ Республики	созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с	акт выполненных работ	доработаны региональные информационные системы для осуществления

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	пациентов при оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями			Мордовия «МИАЦ»	выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС. Проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения субъекта Российской Федерации, Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения и компонентом		мониторинга, планирования и управления потоками пациентов при оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»		
5.2.3.	Анализ качества оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, формирование механизма мультидисциплинарного контроля для анализа предоставляемых	17.07.2023	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в	аналитический отчет главного специалиста по генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия, главных внештатных специалистов Министерства здравоохранения Республики Мордовия	проводится анализ качества оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	данных медицинских организаций				соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		
5.2.4.	Внедрение механизма обратной связи и информирование об их наличии пациентов, включая использование сайтов медицинских организаций	01.08.2023	30.12.2023	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ», главные врачи медицинских организаций	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии	справка Министерства здравоохранения Республики Мордовия	внедрены механизмы обратной связи и информирование об их наличии пациентов, включая использование сайтов медицинских организаций

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		
5.2.5.	Обеспечение функционирования телемедицинского центра в ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» для консультаций пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями при необходимости	01.01.2023	31.12.2025	главный врач ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания	отчет ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»	функционирует телемедицинский центр в ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» для консультаций пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		
5.2.6.	Совместное с профильными национальными медицинскими исследовательскими центрами (НМИЦ) составление и реализация плана проведения консультаций/консилиумов пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в	01.01.2023	31.12.2025	главный внештатный специалист по генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия, главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи	аналитические отчеты главного внештатного специалиста по генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия, главных внештатных специалистов Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю	согласован и реализуется план проведения консультаций/консилиумов пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с применением телемедицинских технологий

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	том числе с применением телемедицинских технологий: формирование плана заявок на проведение консультаций/консилиумов с последующей его реализацией, оформление результатов консультаций/консилиумов в виде совместных протоколов и внесение их в соответствующие медицинские карты пациентов				пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		
6.	Задача: Обеспечение своевременного диспансерного наблюдения лиц с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС						
6.1.	Разработка и внедрение мероприятий по профилактике	01.01.2023	31.12.2025	главный внештатный специалист по медицинской	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная	отчет главного внештатного специалиста по медицинской	реализуются мероприятия по профилактике врожденных и (или)

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	врожденных и (или) наследственных заболеваний в семьях с отягощенным генеалогическим анамнезом в группах риска			генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия	маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	генетике Министерства здравоохранения Республики	наследственных заболеваний в семьях с отягощенным генеалогическим анамнезом в группах риска
6.2.	Обеспечение своевременной передачи информации из МГК ГБУЗ	01.01.2023	31.12.2025	заведующий МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в	аналитический отчет ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ»	информация о выявлении ребенка с подтвержденным наследственным и (или) врожденным

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	Республики Мордовия «МРЦКБ» в медицинские организации, оказывающие первичную медико-санитарную помощь детям, о выявлении ребенка с подтвержденным наследственным и (или) врожденным заболеванием				субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		заболеванием своевременно передается МГК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» в медицинские организации, оказывающие первичную медико-санитарную помощь детям
6.3.	Постановка на диспансерное наблюдение детей с выявленными	01.01.2023	31.12.2025	главный внештатный специалист по медицинской	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная	аналитические отчеты главных внештатных специалистов	обеспечивается необходимый охват детей с выявленными

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	врожденными и (или) наследственными заболеваниями по каждому заболеванию			генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия, главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю, главные врачи медицинских организаций	маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	Министерства здравоохранения Республики Мордовия	врожденными и (или) наследственными заболеваниями диспансерным наблюдением
6.4.	Оказание первичной специализирован-	01.01.2023	31.12.2025	главные врачи медицинских организаций,	внедрены клинические рекомендации и стандарты	аналитические отчеты главных внештатных	обеспечивается оказание первичной специализирован-

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	ной медико-санитарной помощи в соответствии с порядками и стандартами по профилю			главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю	медицинской помощи, утвержденные уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в 100% профильных медицинских организациях	специалистов Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю	ной медико-санитарной помощи в соответствии с порядками и стандартами по профилю
6.5.	Своевременное направление пациентов для оказания специализированной медицинской помощи в соответствии с действующим законодательством, оказания консультативной помощи врачам-	01.01.2023	31.12.2025	главные врачи медицинских организаций, главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение	аналитические отчеты главных внештатных специалистов Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю	обеспечивается преемственность лечения в амбулаторных и стационарных условиях, при оказании специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	генетиком				расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		
6.6.	Медико-генетическое консультирование, в том числе с применением телемедицинских технологий, консультирование врачом-генетиком МГК ГБУЗ Республики	01.01.2023	31.12.2025	главные врачи медицинских организаций, главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей	аналитические отчеты главных внештатных специалистов Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю	осуществляется медико-генетическое консультирование пациентов, в том числе с применением телемедицинских технологий

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	Мордовия «МРЦКБ»				проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		
6.7.	Осуществление динамического диспансерного наблюдения пациентов, в том числе с использованием телемедицинского консультирования, в соответствии с	01.01.2023	31.12.2025	главные врачи медицинских организаций, главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ,	аналитические отчеты главных внештатных специалистов Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю	обеспечивается динамическое диспансерное наблюдения пациентов, в том числе с использованием телемедицинского консультирования

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	Территориальной программой государственных гарантий оказания гражданам бесплатной медицинской помощи				обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		
6.8.	Обеспечение пациентов необходимыми лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания (при	01.01.2023	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, главные врачи медицинских организаций	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре	аналитический отчет Министерства здравоохранения Республики Мордовия	пациенты своевременно обеспечиваются необходимыми лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	необходимости) в соответствии с действующим законодательством				субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		
6.9.	Взаимодействие с Фондом «Круг добра» в целях обеспечения пациентов лекарственными препаратами и медицинскими	01.01.2023	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, главные врачи медицинских организаций	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей	аналитический отчет Министерства здравоохранения Республики Мордовия	пациенты своевременно обеспечиваются необходимыми лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	изделиями				инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		
6.10.	Проведение медицинской реабилитации в профильном отделении ГБУЗ Республики Мордовия «ДРКБ»	01.01.2023	31.12.2025	главные врачи медицинских организаций	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ, основанная на	аналитические отчеты медицинских организаций	пациенты своевременно обеспечиваются медицинской реабилитацией

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	и в отделениях реабилитации, в том числе с дневным пребыванием ГБУЗ Республики Мордовия «Детская поликлиника № 1», ГБУЗ Республики Мордовия «Детская поликлиника № 2», ГБУЗ Республики Мордовия «Детская поликлиника № 3», ГБУЗ Республики Мордовия «Детская поликлиника № 4»				существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		
6.11.	Взаимодействие с профильными организациями других субъектов, ФГБНУ «МГНЦ им. Н.П. Бочкова»,	01.01.2023	31.12.2025	главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения республики Мордовия по	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ,	аналитические отчеты главных внештатных специалистов Министерства здравоохранения Республики	обеспечивается преемственность при оказании медицинской помощи, отвечающей современным

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	федеральными медицинскими организациями, НМИЦ по вопросам оказания медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС			профилю	основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н	Мордовия по профилю	требованиям диагностики и лечения
7.	Задача: Внедрение клинических рекомендаций и стандартов медицинской помощи по профилактике, диагностике, лечению и реабилитации детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС						
7.1.	Внедрение клинических рекомендаций	01.01.2023	31.12.2025	главные внештатные специалисты	внедрены клинические рекомендации и стандарты	приказы Министерства здравоохранения	лечение детей с врожденными и (или)

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	(протоколов лечения) больных по вопросам профилактики, диагностики, лечения и реабилитации детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями при организационно-методической поддержке ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ», ГБУЗ Республики Мордовия «ДРКБ», главного внештатного специалиста по медицинской генетике Министерства			Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю, главные врачи медицинских организаций	медицинской помощи, утвержденные уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в 100% профильных медицинских организациях	республики Мордовия о внедрении клинических рекомендаций (протоколов лечения)	наследственными заболеваниями проводится в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения)

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	здравоохранения Республики Мордовия, главных внештатных специалистов Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю						
7.2.	Разработка и внедрение в каждой медицинской организации протоколов/алгоритмов лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями (протоколов ведения пациентов) на основе соответствующих клинических	01.01.2023	31.12.2025	главные врачи медицинских организаций	внедрены клинические рекомендации и стандарты медицинской помощи, утвержденные уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в 100% профильных медицинских организациях	приказы главных врачей медицинских организаций о внедрении протоколов/алгоритмов лечения	лечение детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями проводится в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения)

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	рекомендаций по профилю, порядка оказания медицинской помощи по профилю и с учетом стандарта медицинской помощи						
7.3.	Проведение образовательных лекций и семинаров по изучению клинических рекомендаций в медицинских организациях	10.12.2022	31.12.2025	главные врачи медицинских организаций	внедрены клинические рекомендации и стандарты медицинской помощи, утвержденные уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в 100% профильных медицинских организациях	приказы главных врачей медицинских организаций	лечение детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями проводится в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения)
7.4.	Внедрение непрерывного	10.12.2022	31.12.2025	главные врачи медицинских	внедрены клинические рекомендации и	отчеты медицинских	обеспечено повышение уровня

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	медицинского образования врачей специалистов с целью повышения уровня компетенции по соблюдению клинических рекомендаций по профилю			организаций	стандарты медицинской помощи, утвержденные уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в 100% профильных медицинских организациях	организаций	компетенции врачей-специалистов по соблюдению клинических рекомендаций по профилю
8.	Задача: Методическое обеспечение качества оказания медицинской помощи						
8.1.	Разработка и реализация плана мероприятий по обеспечению достижения критериев качества лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями на основе клинических	01.01.2023	01.05.2023	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, главный внештатный специалист по медицинской генетике Министерства здравоохранения Республики	внедрены клинические рекомендации и стандарты медицинской помощи, утвержденные уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными	аналитический отчет Министерства здравоохранения Республики Мордовия	реализуется план мероприятий по обеспечению достижения критериев качества лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями на основе клинических рекомендаций по

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	рекомендаций по профилю патологии			Мордовия	заболеваниями, в 100% профильных медицинских организациях		профилю патологии
8.2.	Проведение мониторинга выполнения критериев оценки качества проведения РНС в рамках системы внутреннего контроля качества	01.01.2023	31.12.2025	главные врачи медицинских организаций	внедрены клинические рекомендации и стандарты медицинской помощи, утвержденные уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в 100% профильных медицинских организациях	отчеты медицинских организаций	проводится мониторинг выполнения критериев оценки качества проведения РНС в рамках системы внутреннего контроля качества с принятием организационных решений
8.3.	Аудит оказания медицинский помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в	01.01.2023	31.12.2025	главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения Республики Мордовия по	внедрены клинические рекомендации и стандарты медицинской помощи, утвержденные уполномоченным федеральным органом	аналитические отчеты главных внештатных специалистов Министерства здравоохранения Республики	по результатам аудита главным врачам вносятся предложения по улучшению качества оказания медицинской

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	медицинских организациях, оказывающих первичную медико-санитарную помощь			профилю	исполнительной власти, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в 100% профильных медицинских организациях	Мордовия по профилю	помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями
8.4.	Поэтапное внедрение в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю, автоматизации всех процессов управления качеством и контроля качества оказания медицинской помощи («электронный бенчмаркинг»)	01.01.2023	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, главные врачи медицинских организаций ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ»	внедрены клинические рекомендации и стандарты медицинской помощи, утвержденные уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в 100% профильных медицинских организациях	аналитический отчет Министерства здравоохранения Республики Мордовия	увеличено число медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь по профилю, внедривших автоматизацию всех процессов управления качеством и контроля качества оказания медицинской помощи («электронный бенчмаркинг»)

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
8.5.	Оценка соответствия оказываемой медицинской помощи клиническим рекомендациям с использованием цифровых технологий	01.01.2023	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, главные врачи медицинских организаций, ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ»	внедрены клинические рекомендации и стандарты медицинской помощи, утвержденные уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в 100% профильных медицинских организациях	аналитический отчет Министерства здравоохранения Республики Мордовия	оценка соответствия оказываемой медицинской помощи клиническим рекомендациям проводится с использованием цифровых технологий
9.	Задача: Внедрение новых технологий диагностики, лечения и профилактики у пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями						
9.1.	Внедрение эффективных практик по организации процесса оказания помощи пациентам, в том числе с применением бережливых	01.01.2023	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, главный внештатный специалист по медицинской генетике	внедрение новых технологий диагностики, лечения и профилактики у пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	аналитический отчет Министерства здравоохранения Республики Мордовия	внедрены эффективные практики по организации процесса оказания помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	технологий, при оказании медицинской помощи и в лабораторной диагностике			Министерства здравоохранения Республики Мордовия			заболеваниями
10.	Задача: Организация сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями						
10.1	Сбор, анализ и формирование статистической отчетности по форме № 12 «Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у пациентов, проживающих в районе обслуживания медицинской организации»	01.01.2023	31.12.2025	главные врачи медицинских организаций, ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ»	организован сбор достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с использованием региональных информационных сервисов	ФСН № 12 «Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у пациентов, проживающих в районе обслуживания медицинской организации»	осуществляется сбор, анализ и формирование отчетности по заболеваемости
10.2	Сбор, анализ и формирование статистической	01.01.2023	31.12.2025	главные врачи медицинских организаций,	организован сбор достоверных статистических данных	ФСН №19 «Сведения о детях-инвалидах»	осуществляется сбор, анализ и формирование

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	федеральной отчетности по форме №19 «Сведения о детях-инвалидах»			ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ»	по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с использованием региональных информационных сервисов		отчетности по инвалидности
10.3	Сбор, анализ и формирование статистической федеральной отчетности по форме № 32 «Сведения о медицинской помощи беременным, роженицам и родильницам»	01.01.2023	31.12.2025	главные врачи медицинских организаций, ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ»	организован сбор достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с использованием региональных информационных сервисов	ФСН № 32 «Сведения о медицинской помощи беременным, роженицам и родильницам»	осуществляется сбор, анализ и формирование отчетности по количеству новорожденных, прошедших НС и РНС
10.4	Ведение Федерального	01.01.2023	31.12.2025	ГАУЗ Республики Мордовия	организован сбор достоверных	отчет ГАУЗ Республики	осуществляется сбор, анализ и

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
	регистра больных редкими заболеваниями (внесение изменений и ведение учета)			«МИАЦ», главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю	статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с использованием региональных информационных сервисов	Мордовия «МИАЦ»	формирование отчетности по всем пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями
10.5	Ведение регионального сегмента Федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате РНС	01.07.2023	31.12.2025	ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ», главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения Республики Мордовия по профилю	организован сбор достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с использованием региональных информационных сервисов	отчет ГАУЗ Республики Мордовия «МИАЦ»	осуществляется сбор, анализ и формирование отчетности по всем новорожденным с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате РНС
11.	Задача: Разработка и реализация системы информационной поддержки НС и РНС для населения						

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
11.1	Разработка и утверждение информированного согласия для законных представителей ребенка по проведению РНС	10.12.2022	20.12.2022	главный внештатный специалист по медицинской генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 №	приказ Министерства здравоохранения Республики Мордовия	РНС проводится на основании информированного согласия для законных представителей ребенка единого образца

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					274н		
11.2	Составление плана мероприятий по обеспечению широкодоступной и полной информации о целях, сроках, задачах РНС, заболеваниях, на которые проводятся исследования, реализации РНС в регионе	10.12.2022	31.12.2022	главный внештатный специалист по медицинской генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава	план мероприятий по обеспечению широкодоступной и полной информации о целях, сроках, задачах РНС, заболеваниях, на которые проводятся исследования, реализации РНС в регионе	запланированы мероприятия по информированию населения по вопросам РНС

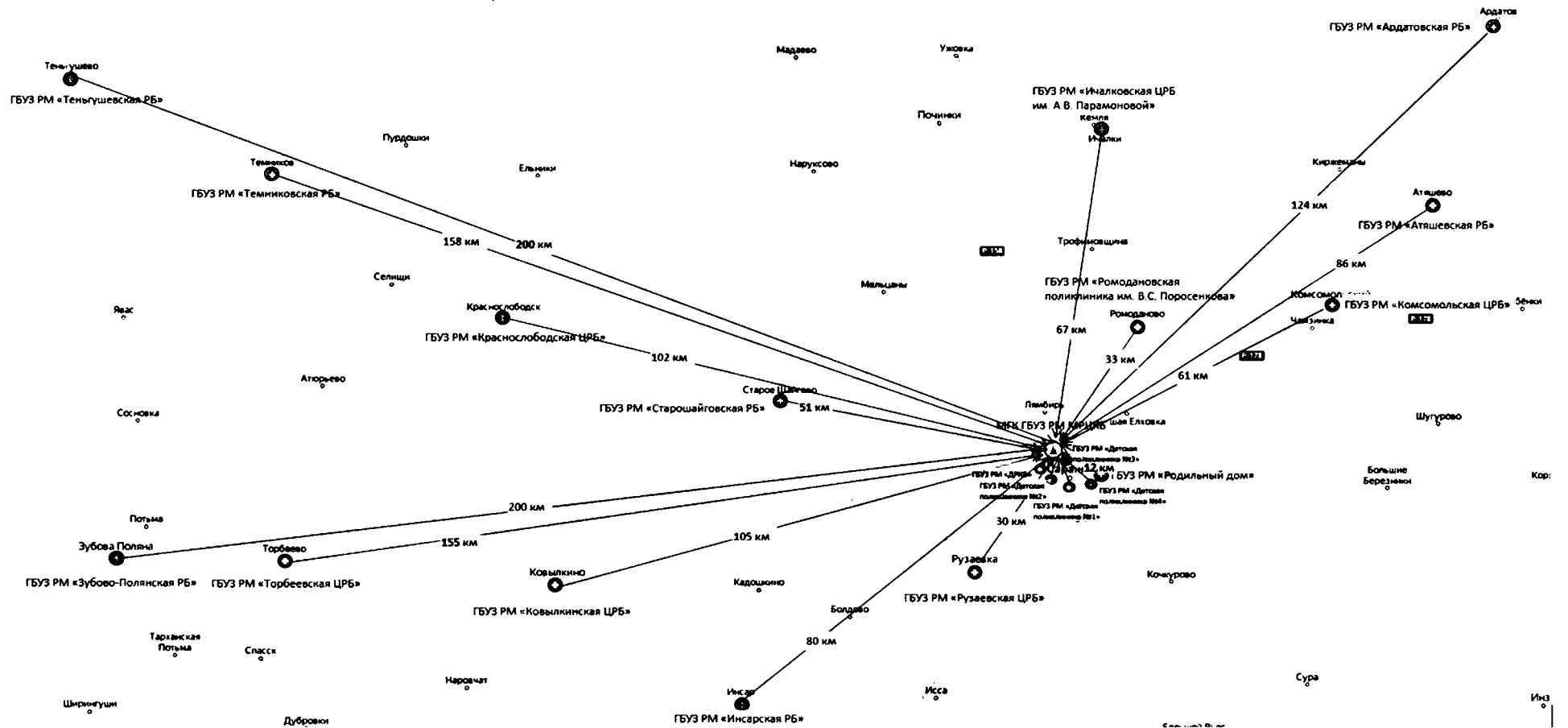
№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					России от 21.04.2022 № 274н		
11.3.	Проведение просветительской работы среди населения при активном использовании средств массовой информации о необходимости и пользе РНС	10.12.2022	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, главный внештатный специалист по медицинской генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным	отчет Министерства здравоохранения Республики Мордовия	осуществляется информирование населения по вопросам РНС через средства массовой информации

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		
11.4.	Разработка макета листовок, плакатов, в том числе с использованием инфографики, а также прочих информационных документов, рассказывающих о РНС родителям (законным представителям) ребенка	10.12.2022	31.12.2025	Министерство здравоохранения Республики Мордовия, главный внештатный специалист по медицинской генетике Министерства здравоохранения Республики Мордовия	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями,	отчет Министерства здравоохранения Республики Мордовия	разработаны образцы печатных средств для информирования населения по вопросам РНС

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		
11.5.	Размещение информационных материалов о возможностях и целях РНС в родильных домах, МГК, детских медицинских организациях	10.12.2022	31.12.2025	главные врачи медицинских организаций	сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в субъекте РФ, основанная на существующей инфраструктуре субъекта РФ, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными	отчеты медицинских организаций	осуществляется информирование населения по вопросам РНС через печатные средства

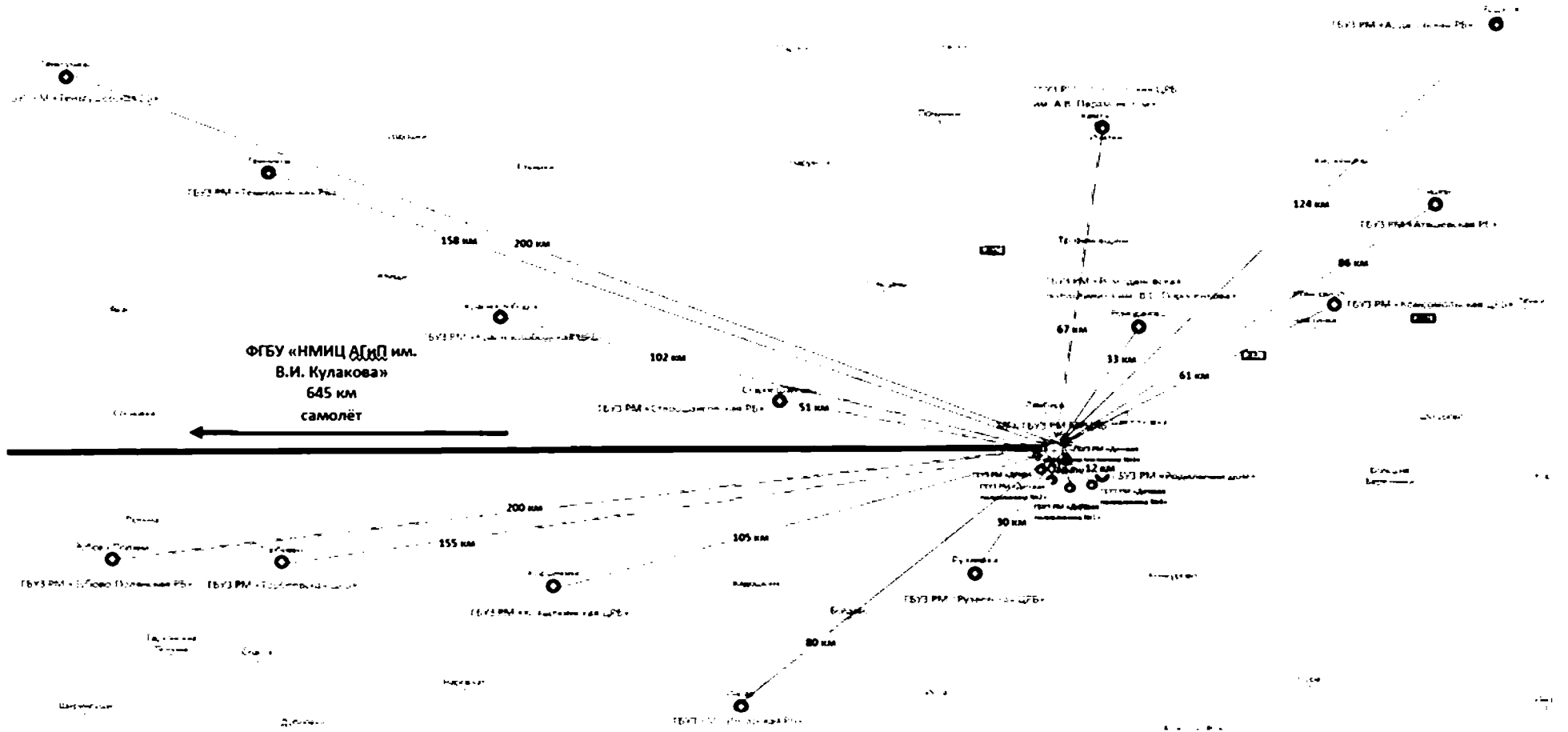
№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение, которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		Начало	Окончание				
					заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава России от 21.04.2022 № 274н		

Схема доставки биоматериала в Республике Мордовия для проведения НС



В схеме указаны направления и плечо доставки с учетом существующих транспортных магистралей от места забора биоматериала до МРЦК ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» для проведения НС

Схема доставки биоматериала в Республике Мордовия для проведения РНС



В схеме указаны направления и плечо доставки с учетом существующих транспортных магистралей от места забора биоматериала до МКГ ГБУЗ Республики Мордовия «МРЦКБ» для проведения НС и ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России для проведения РНС.