

**ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
БРЯНСКОЙ ОБЛАСТИ**

ПРИКАЗ № 1195

От 22 ноября 2022 г.

г. Брянск

«Об утверждении Положения об оказании медицинской помощи детям с нервно-мышечной патологией, в том числе со спинальной мышечной атрофией»

В соответствии с Федеральным законом от 21.11.2011 N 323-ФЗ (ред. от 11.06.2022, с изм. от 13.07.2022) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (с изм. и доп., вступ. в силу с 01.09.2022), приказом Минздрава России от 14.12.2012 N 1047н (ред. от 21.02.2020) «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю «неврология» (Зарегистрировано в Минюсте России 29.12.2012 N 26510), в целях организации оказания медицинской помощи детям с нервно-мышечной патологией, в том числе со спинальной мышечной атрофией

ПРИКАЗЫВАЮ:

1. Утвердить:

1.1 Положение об оказании медицинской помощи детям с нервно-мышечной патологией, в том числе со спинальной мышечной атрофией (Приложение № 1).

1.2 Извещение о случае впервые выявленного заболевания (Приложение № 2).

1.3 Схему маршрутизации детей с подозрением на нервно-мышечную патологию и пациентов с ранее выявленной нервно-мышечной патологией для оказания первичной медико-санитарной и специализированной медицинской помощи согласно (Приложение № 3).

2. Главным врачам медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям, организовать оказание медицинской помощи в соответствии с Положением об оказании медицинской помощи детям с нервно-мышечной патологией, в том числе со спинальной мышечной атрофией, указанным в п. 1 настоящего приказа

3. Приказ вступает в силу в порядке, установленном действующим законодательством, и подлежит официальному опубликованию.

4. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на заместителя директора департамента здравоохранения Брянской области О.И. Чиркову.

Директор
департамента здравоохранения

С.А. Галаганов



**Положение
об оказании медицинской помощи детям с нервно-мышечной
патологией,
в том числе со спинальной мышечной атрофией**

1. Настоящее Положение устанавливает правила оказания медицинской помощи детям с нервно-мышечной патологией, в том числе со спинальной мышечной атрофией (далее - пациентам с нервно-мышечной патологией).
2. Медицинская помощь детям с нервно-мышечной патологией оказывается в виде:
 - первичной медико-санитарной помощи;
 - скорой, в том числе скорой специализированной медицинской помощи;
 - специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи;
 - паллиативной медицинской помощи.
3. Медицинская помощь детям с нервно-мышечной патологией оказывается в следующих условиях:
 - амбулаторно (в условиях, не предусматривающих круглосуточного медицинского наблюдения и лечения), в том числе на дому при вызове медицинского работника;
 - в дневном стационаре (в условиях, предусматривающих медицинское наблюдение и лечение в дневное время, но не требующих круглосуточного медицинского наблюдения и лечения);
 - стационарно (в условиях, обеспечивающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение).
4. При подозрении (наличии клинических, лабораторных и/или инструментальных данных, которые позволяют предположить наличие нервно-мышечной патологии и/или не позволяют её исключить) или выявлении у пациента нервно-мышечной патологии врач-педиатр направляет пациента для оказания первичной специализированной медицинской помощи к врачу-неврологу территориальной медицинской организации или консультативной поликлиники ГБУЗ «Брянская областная детская больница».
5. Информация о подозрении или выявлении нервно-мышечной патологии врачом-неврологом территориальной медицинской организации в срок не

позднее 5-ти рабочих дней со дня установления предварительного диагноза направляется для главного внештатного специалиста невролога департамента здравоохранения Брянской области, заведующего неврологическим отделением ГБУЗ «Брянская областная детская больница» в электронном виде по защищённому каналу связи VipNet (адрес абонента: 117_Областная детская больница_Приёмная) согласно форме извещения о случае впервые выявленного заболевания (Приложение № 2 к настоящему приказу).

6. Медицинскими показаниями для направления пациента на консультацию к врачу-неврологу для верификации нервно-мышечной патологии является наличие не менее 3-х следующих клинически значимых симптомов (синдромов):

- мышечная гипотония;
- ночная гиповентиляция / апноэ сна;
- тремор пальцев вытянутых рук;
- приёмы Говерса;
- фасцикуляции языка и/или других групп мышц;
- отсутствие или снижение сухожильных рефлексов;
- ретракция ахилловых сухожилий;
- псевдогипертрофии икроножных мышц;
- сколиоз;
- повышение уровня КФК до 1000 ЕД/л.

7. Медицинский работник, направляющий пациента с подозрением или выявлением нервно-мышечной патологии на консультацию к врачу-неврологу, оформляет следующую медицинскую документацию:

Выписка из медицинской карты пациента, получающего медицинскую помощь в амбулаторных условиях, территориальной медицинской организации или из медицинской карты стационарного больного, содержащую следующие результаты исследований:

- общий анализ крови развёрнутый;
- общий анализ мочи;
- анализ крови биохимический общетерапевтический;
- ЭКГ;
- магнитно-резонансная томография головного мозга;
- магнитно-резонансная томография спинного мозга и позвоночника с контрастированием.

8. Врач-невролог с целью установления диагноза обеспечивает взаимодействие с врачом-генетиком МГК ГАУЗ «Брянский клинко-диагностический центр» по вопросам молекулярно-генетической диагностики и организует выполнение иных диагностических исследований, необходимых для подтверждения диагноза.

9. Генетическое исследование пациенту при наличии медицинских показаний назначается врачом-генетиком МГК ГАУЗ «Брянский клинко-диагностический центр» в день проведения консультации.

10. При невозможности проведения подтверждающей молекулярно-генетической диагностики на базе лаборатории МГК ГАУЗ «Брянский

клинико-диагностический центр» врач-генетик организует проведение данного исследования на базе федеральных медицинских организаций или иных медицинских организаций.

11. Медико-генетическая консультация ГАУЗ «Брянский клинико-диагностический центр» результаты проведённой молекулярно-генетической диагностики размещает в ЛИС «Медкомплит».

12. Дети с подозрением на нервно-мышечную патологию направляются в федеральные клиники для подтверждения диагноза, назначения патогенетического лечения.

13. Оказание медицинской помощи пациентам с нервно-мышечной патологией осуществляют: врач-педиатр участковый, врач-невролог территориальной медицинской организации, врач-невролог ГБУЗ «Брянская областная детская больница».

14. Специализированная медицинская помощь пациентам с нервно-мышечной патологией в стационарных условиях и условиях дневного стационара оказывается согласно указанной в Приложении № 3 Схемы маршрутизации и включает в себя профилактику, диагностику, лечение заболеваний и состояний, требующих использования специальных методов и сложных медицинских технологий.

15. Оформление направления и обмен копиями документов между медицинскими организациями может осуществляться с использованием информационно-коммуникационных технологий.

16. При оказании первичной медико-санитарной помощи назначение лекарственных препаратов осуществляется лечащим врачом на рецептурном бланке формы № 148-1/у-04 (л), при оказании медицинской помощи в стационарных условиях - в требованиях-накладных в соответствии с нормами приказа Минздрава России от 24.11.2021 г. № 1094н «Об утверждении Порядка назначения лекарственных препаратов, форм рецептурных бланков на лекарственные препараты, Порядка оформления указанных бланков, их учёта и хранения, форм бланков рецептов, содержащих назначение наркотических средств или психотропных веществ, Порядка их изготовления, распределения, регистрации, учёта и хранения, а также Правил оформления бланков рецептов, в том числе в форме электронных документов».

17. Районные педиатры своевременно формируют и направляют в департамент здравоохранения Брянской области (группа организации и контроля лекарственного обеспечения) заявку на обеспечение лекарственными препаратами пациентов с нервно-мышечной патологией.

18. При наличии у пациента медицинских показаний к оказанию высокотехнологичной медицинской помощи направление в медицинскую организацию, оказывающую высокотехнологичную медицинскую помощь, осуществляется в соответствии с Порядком организации оказания высокотехнологичной медицинской помощи с применением единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения, утверждённым приказом Минздрава России от 2.10.2019 г. № 824н «Об

утверждении Порядка организации оказания высокотехнологичной медицинской помощи с применением единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения».

19. Определение индивидуальной маршрутизации пациента с нервно-мышечной патологией при реализации мероприятий по медицинской реабилитации, включая этап медицинской реабилитации и группу медицинской организации, осуществляется мультидисциплинарной реабилитационной командой согласно приказам Минздрава России от 23.10.2019 г. № 878н «Об утверждении Порядка организации медицинской реабилитации детей».

20. Пациенты с нервно-мышечной патологией по медицинским показаниям направляются в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь согласно приказу департамента здравоохранения Брянской области от 18.02.2019 г. № 242 «Об организации оказания паллиативной медицинской помощи населению Брянской области».

21. С целью осуществления преемственности ведения пациентов с нервно-мышечной патологией главный внештатный специалист невролог детский департамента здравоохранения Брянской области обеспечивает передачу главному внештатному специалисту неврологу департамента здравоохранения Брянской области информации по находящимся на лекарственном обеспечении пациентам с нервно-мышечной патологией за 4 месяца до достижения ими возраста 18-ти лет согласно пункту 5 настоящего положения.

Приложение № 2
к приказу департамента здравоохранения
Брянской области
от « 22 » ноября г. № 1195

Извещение

о случае впервые выявленного заболевания

Фамилия _____
Имя _____
Отчество _____
Дата рождения (число, месяц, год) _____
Адрес регистрации: _____
район _____
населённый пункт _____
улица _____
дом № _____ корпус _____ квартира № _____
Адрес фактического проживания: _____
район _____
населённый пункт _____
улица _____
дом № _____ корпус _____ квартира № _____
Медицинская организация, обслуживающая пациента _____
Диагноз _____ (развёрнутый)

Код по МКБ-10 _____
Семейный/спорадический случай заболевания (подчеркнуть)
Инвалидность _____
Потребность в лекарственном обеспечении (наименование лекарственного средства, иные применяемые аналоги) _____
Дополнительные данные _____
Специальность и Ф И О (полностью) врача, установившего диагноз _____

Схема

маршрутизации детей с подозрением на нервно-мышечную патологию и больных с ранее выявленной нервно-мышечной патологией для оказания первичной медико-санитарной и специализированной медицинской помощи

Вид помощи	Медицинская организация	Подразделение отделения, койки	Территория
Диагностика	Территориальная медицинская организация, оказывающая первичную медико-санитарную помощь	Кабинет врача-педиатра, врача-невролога	Территория обслуживания медицинской организации
	ГБУЗ «Брянская областная детская больница»	Кабинет врача-невролога поликлиники ГБУЗ "БОДБ"	Брянская область
	ГАУЗ «Брянский клиничко-диагностический центр»	Медико-генетическая консультация	
	Федеральные клиники	Психоневрологическое отделение	
Первичная специализированная (неврологическая) медико-санитарная помощь	Территориальная медицинская организация, оказывающая первичную специализированную медико-санитарную помощь; ГБУЗ «Брянская областная детская больница»	Неврологическое отделение № 1	
Патогенетическая терапия	ГБУЗ «Брянская областная детская больница»	Неврологическое отделение № 1	Брянская область
Диспансерное наблюдение	Территориальная медицинская организация,	Кабинет врача-невролога, врача-педиатра	Территория обслуживания медицинской

	оказывающая первичную медико-санитарную помощь		организации
Респираторная инвазивная поддержка	Территориальная медицинская организация, оказывающая специализированную медицинскую помощь; ГБУЗ «Брянская областная детская больница»	Отделение анестезиологии-реанимации	Территория обслуживания медицинской организации
Паллиативная помощь	Маршрутизация определена приказом Департамента здравоохранения Брянской области от 18.02.2019 г. № 242 «Об организации оказания паллиативной медицинской помощи населению Брянской области»	Паллиативное отделение, паллиативные койки на дому	Брянская область