



ПРАВИТЕЛЬСТВО КАЛИНИНГРАДСКОЙ ОБЛАСТИ

ПОСТАНОВЛЕНИЕ

от 19 декабря 2022 г. № 672
Калининград

**Об утверждении региональной программы
«Обеспечение расширенного неонатального скрининга
(Калининградская область)»**

В целях обеспечения реализации на территории Калининградской области Указа Президента Российской Федерации от 21 июля 2020 года № 474 «О национальных целях развития Российской Федерации на период до 2030 года» Правительство Калининградской области **п о с т а н о в л я е т**:

1. Утвердить прилагаемую региональную программу Калининградской области «Обеспечение расширенного неонатального скрининга (Калининградская область)».
2. Постановление вступает в силу со дня его официального опубликования.

Губернатор
Калининградской области

А.А. Алиханов

УТВЕРЖДЕНА
постановлением Правительства
Калининградской области
от 19 декабря 2022 г. № 672

РЕГИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
Калининградской области «Обеспечение расширенного неонатального
скрининга (Калининградская область)»

Глава 1. Введение

1. Настоящая региональная программа разработана в соответствии с Указом Президента Российской Федерации от 21 июля 2020 года № 47 «О национальных целях развития Российской Федерации на период до 2030 года» и в соответствии с федеральным проектом «Обеспечение расширенного неонатального скрининга», который реализуется в рамках государственной программы Российской Федерации «Развитие здравоохранения», утвержденной постановлением Правительства Российской Федерации от 26 декабря 2017 года № 1640.

2. Целью настоящей региональной программы является повышение качества, доступности и безопасности медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями.

3. Основными мероприятиями настоящей региональной программы являются мероприятия по обеспечению массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания, включая расширенный неонатальный скрининг (далее – РНС), повышению доступности и качества оказания медицинской помощи пациентам, страдающим указанной патологией, информированию населения о возможностях расширенного неонатального скрининга в условиях стационаров, а также на амбулаторном этапе.

4. Срок реализации настоящей региональной программы – с 01 января 2023 года по 31 декабря 2025 года.

Глава 2. Анализ текущего состояния оказания медицинской помощи
пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями
в рамках неонатального скрининга в Калининградской области

5. Краткая характеристика, анализ особенностей Калининградской области, в том числе географических, территориальных, экономических, представлена ниже.

6. Калининградская область входит в состав Северо-Западного федерального округа Российской Федерации.

7. Калининградская область расположена в Центральной Европе, отделена от остальной территории Российской Федерации территорией других государств, но соединена морем с территорией Российской Федерации и является, таким образом, полуэксклавом. На западе омывается Балтийским морем и заливами – Куршским и Калининградским (Вислинским).

Общая площадь Калининградской области составляет 15,125 тысячи км² (13,3 тысячи км² за вычетом площади заливов). Максимальная протяженность Калининградской области с запада на восток – 205 км, с севера на юг – 108 км. Протяженность границ Калининградской области, являющихся одновременно и государственной границей Российской Федерации, составляет 540 км, из них 410 км приходится на сухопутные – примерно поровну на границу с Республикой Польша и Литовской Республикой и 140-километровая морская граница по побережью Балтийского моря.

8. Общая численность населения Калининградской области по состоянию на 01 января 2022 года, согласно данным Территориального органа Федеральной службы государственной статистики Калининградской области (далее – Росстат) составляет 1027,678 тысячи человек, в том числе детей (0 – 17 лет) 203,416 тысячи человек (детей в возрасте до 1 года – 8,904 тысячи человек).

9. Административным центром Калининградской области является город Калининград (площадь 224,7 км²) с численностью населения на 01 января 2022 года (согласно данным Росстата) 498,260 тысячи человек, в том числе детей (0 – 17 лет) 97,515 тысячи человек (детей в возрасте до 1 года – 4,449 тысячи человек).

10. Плотность населения Калининградской области составляет 68,1 чел. на км² (плотность населения города Калининграда составляет 2182,68 чел. на км²).

11. Городское население Калининградской области составляет 799,062 тысячи человек (77,75 % от всего количества населения Калининградской области по состоянию на 01 января 2022 года). Сельское население Калининградской области составляет 228,616 тысячи человек (22,25 % общей численности населения Калининградской области).

12. Административное деление города областного значения Калининграда включает 3 внутригородских административных района: Ленинградский район, Московский район и Центральный район.

13. В рамках муниципального устройства Калининградской области, в границах административно-территориальных единиц Калининградской области по состоянию на 01 января 2022 года выделены 12 муниципальных округов и 10 городских округов.

14. Климатическая особенность: климат Калининградской области обусловлен ее географическим положением и является переходным от морского к умеренно континентальному.

15. Климат города Калининграда переходный от морского к континентальному. По классификации климатов Кеппена — Dfb. Благодаря влиянию Гольфстрима зима теплее, чем в материковых районах Евразии. Вследствие близости к Атлантическому океану лето в Калининграде умеренно-прохладное и наступает, в среднем, 11 июня. Климатическая осень приходит в первых числах сентября и по срокам совпадает с календарной. Климатическая осень также носит затяжной характер. В середине декабря среднесуточная температура падает ниже 0 °С, осень заканчивается и наступает мягкая прибалтийская зима.

16. Экологическая особенность: Калининградская область занимает 68-ое место в Экологическом рейтинге Российской Федерации в 2020 году.

17. По решению, принятому в 1945 году в ходе Потсдамской мирной конференции стран антигитлеровской коалиции, осуществлено захоронение в Балтийском море, заливах и проливах 267,5 тысячи тонн бомб, снарядов, мин и контейнеров, содержащих 50 – 55 тысяч тонн боевых отравляющих веществ 14 видов, принадлежавших Вермахту, что значительно ухудшает экологическое состояние среды.

18. Особенность экономического устройства в Калининградской области: важные предприятия области, такие как Акционерное общество «Прибалтийский судостроительный завод «Янтарь» (бывшая судовой верфь «Шихау»). В Калининградской области созданы принципиально новые производственные мощности. Растет грузооборот железной дороги, морских торгового и рыбного портов.

19. Общая протяженность автомобильных дорог Калининградской области 9092,1 км. Плотность опорной сети автомобильных дорог Калининградской области (федерального, регионального или межмуниципального значения) составляет 309,6 км на 1000 км² территории (не считая площадь акватории заливов 352,1) и значительно превышает среднероссийский уровень.

20. Автобусы в Калининградской области, как и в других субъектах Российской Федерации, – распространенный вид транспорта. Основные достоинства автобусного межмуниципального сообщения Калининградской области – разветвленная сеть маршрутов, которая охватывает более 80 % населенных пунктов Калининградской области.

21. Воздушные перевозки осуществляются через Международный аэропорт Калининград (Храброво) имени императрицы Елизаветы Петровны, расположенный в 17 км северо-восточнее города Калининграда и связанный с городом Калининградом современной четырехполосной автомагистралью (время в пути от центра города Калининграда до аэропорта на автомобиле составляет до 15 – 20 минут). Аэропорт способен принимать практически все типы современных воздушных судов.

22. Анализ основных демографических показателей Калининградской области приведен в таблицах 1 – 4.

Демографические показатели Калининградской области

Таблица 1

№ п/п	Наименование показателя	2018 год	2019 год	2020 год	2021 год	Оперативные данные за 9 месяцев 2022 года
1	2	3	4	5	6	7
1	Коэффициент рождаемости на 1000 человек населения	10,3	9,2	9,1	8,8	8,4
2	Общий коэффициент смертности на 1000 человек населения	12,2	11,8	13,2	15,6	13,0

1	2	3	4	5	6	7
3	Коэффициент естественного прироста населения	-1,9	-2,6	-4,1	-6,8	-4,6

Численность населения в Калининградской области, в абсолютных числах

Таблица 2

№ п/п	Наименование демографического показателя	Значение демографического показателя				
		01 января 2018 года	01 января 2019 года	01 января 2020 года	01 января 2021 года	01 января 2022 года
1	Численность населения, всего	994599	1002187	1012512	1018624	1027678
2	из общего числа дети 0 – 17 лет, всего	193387	196716	199534	201222	203416
3	из них городское население	775122	779052	786313	792070	799062
4	из них сельское население	219477	225135	226199	226554	228616
5	из них дети 0 – 1 лет	10865	10294	9286	9238	8904

Основные показатели перинатальной, младенческой, детской смертности в Калининградской области

Таблица 3

№ п/п	Наименование показателя	Значение показателя									
		2018 год		2019 год		2020 год		2021 год		Оперативные данные за 9 месяцев 2022 года	
		абсолютное значение (далее – абс.)	показатель	абс.	показатель	абс.	показатель	абс.	показатель	абс.	показатель
1	Перинатальная смертность	78	7,5	66	7,1	66	7,1	60	6,7	39	6,0
2	Неонатальная смертность	29	2,9	33	3,5	25	2,7	14	1,6	19	2,9
3	Ранняя неонатальная смертность	14	1,4	20	2,1	15	1,6	9	1,0	12	1,8
4	Младенческая смертность	47	4,5	55	5,8	36	3,9	37	4,1	33	5,0

Структура младенческой смертности в Калининградской области

Таблица 4

№ п/п	Наименование показателя	Значение показателя									
		2018 год		2019 год		2020 год		2021 год		Оперативные данные за 9 месяцев 2022 года	
		абс.	доля, %	абс.	доля, %	абс.	доля, %	абс.	доля, %	абс.	доля, %
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
1	Всего умерших от всех причин	47	100	55	100	36	100	37	100	33	100
2	в том числе:	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
3	от некоторых инфекционных и паразитарных	1	2,1	4	7,3	1	2,8	2	5,4	-	-

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
	болезней										
4	от болезней эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ	0	-	0	-	0	-	0	-	0	-
5	от болезней нервной системы	2	4,3	1	1,8	0	0,0	1	2,7	2	6,0
6	от болезней органов дыхания	4	8,5	3	5,5	0	0,0	1	2,7	0	-
7	от болезней органов пищеварения	0	-	1	1,8	1	2,8	1	2,7	0	-
8	от врожденных аномалий (пороков развития), деформаций и хромосомных нарушений	15	31,9	13	23,6	7	19,4	14	37,9	16	48,5
9	от отдельных состояний, возникающих в перинатальном периоде	21	44,7	28	50,9	23	63,9	16	43,2	13	39,5
10	от геморрагических нарушений у плода и новорожденного	6	12,8	1	1,8	4	11,1	2	5,4	7	21,2
11	от внешних причин смерти	0	0	1	1,8	1	2,8	0	0,0	0	0,0
12	от новой коронавирусной инфекции (COVID-19)	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0

23. По состоянию на 01 января 2022 года численность детского населения в возрасте от 0 до 17 лет включительно, постоянно проживающего на территории Калининградской области, составляет 203,416 тысячи человек, в том числе в городе Калининграде – 97,515 тысячи человек (что составляет 47,9 % от всего детского населения региона и определяет развитие на территории города Калининграда основной специализированной медицинской инфраструктуры), в последние годы темп прироста численности детского населения в среднем составляет 1 – 2 %.

24. В структуре населения области удельный вес детского населения составляет 19,8 % (2021 год – 19,7 %). Доля детей первого года жизни в структуре детского населения в 2022 году составляет 4,6 % (2021 год – 4,6 %).

25. В период с 2018 по 2021 год наблюдается снижение рождаемости на 15,3 % (с 10,4 на 1000 родившихся в 2018 году до 8,8 на 1000 родившихся в 2021 году) и абсолютного числа родившихся на 13,9 %. Показатель естественного прироста (убыли) населения увеличился с (-2,6) человека на 1000 человек населения в 2018 году до (-6,8) человека на 1000 человек населения в 2021 году за счет сокращения рождаемости и увеличения смертности. Следует отметить, что по оперативным данным за 9 месяцев текущего года указанный показатель составляет (-4,6).

26. В 2021 году умерли 79 детей в возрасте от 0 до 17 лет, из них в возрасте от 0 до 1 года – 37 человек, доля детей, умерших в младенческом возрасте, составила 46,8 % (снижение по сравнению с 2018 годом на 16,0 %).

27. Показатель младенческой смертности за 2021 год составил 4,1 на 1000 родившихся живыми. Целевой показатель «Младенческая смертность» регионального проекта «Развитие детского здравоохранения Калининградской области, включая создание современной инфраструктуры оказания медицинской помощи детям» в 2020 – 2021 годах достигнут.

28. В 2021 году по сравнению с 2018 годом отмечено значительное снижение ранней неонатальной смертности на 35,7 % и в целом снижение неонатальной смертности на 51,7 %. По сравнению с 2018 годом наблюдается снижение перинатальной смертности на 21,3 %.

29. В 2021 году в структуре младенческой смертности сохранены те же тенденции, что и в предыдущие годы, основное место занимают болезни перинатального периода, на втором месте врожденные аномалии (пороки развития). По сравнению с 2018 годом тенденция по снижению смертности детей от болезни перинатального периода (23,8 %) и врожденных пороков развития (6,7 %).

30. Анализ показателей заболеваемости врожденными и (или) наследственными заболеваниями, обследование на которые проводится в рамках неонатального скрининга (далее – НС) и РНС, структура инвалидности и смертности от указанных заболеваний в Калининградской области с 2018 года приведены в таблицах 7 – 9.

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

Таблица 5

№ п/п	Наименование показателя	Значение показателя				
		2018 год	2019 год	2020 год	2021 год	9 месяцев 2022 года
1	Врожденный гипотиреоз	3	0	0	0	2
2	Галактоземия	3	0	0	0	0
3	Фенилкетонурия	4	8	2	3	1
4	Адреногенитальный синдром	3	4	2	3	0
5	Муковисцидоз	3	2	2	2	3
6	Наследственные болезни обмена	0	0	0	0	0
7	Спинальная мышечная атрофия	1	2	1	2	0
8	Первичные иммунодефициты	4	7	0	0	0
9	Итого	21	23	7	10	6

Число детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями с впервые установленной инвалидностью в возрасте 0 – 1 год

Таблица 6

№ п/п	Наименование показателя	Значение показателя				
		2018 год	2019 год	2020 год	2021 год	9 месяцев 2022 года
1	Врожденный гипотиреоз	0	0	0	0	0
2	Галактоземия	0	0	0	0	0
3	Фенилкетонурия	0	3	1	0	0
4	Адреногенитальный синдром	1	3	1	0	0
5	Муковисцидоз	0	1	1	1	0
6	Наследственные болезни обмена	0	0	0	0	0
7	Спинальная мышечная атрофия	0	0	0	0	0
8	Первичные иммунодефициты	0	0	0	0	0
9	Итого	1	7	3	1	0

Число детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, умерших в возрасте 0 – 1 год

Таблица 7

№ п/п	Наименование показателя	Значение показателя				
		2018 год	2019 год	2018 год	2021 год	9 месяцев 2022 года
1	2	3	4	5	6	7
1	Врожденный гипотиреоз	0	0	0	0	0
2	Галактоземия	0	0	0	0	0
3	Фенилкетонурия	0	0	0	0	0
4	Адреногенитальный синдром	0	0	0	0	0
5	Муковисцидоз	0	0	0	0	0

1	2	3	4	5	6	7
6	Наследственные болезни обмена	0	0	0	0	0
7	Спинальная мышечная атрофия	1	0	0	0	0
8	Первичные иммунодефициты	0	0	1	0	0
9	Итого	1	0	1	0	0

31. Врожденная и наследственная патология приобретает все большее медицинское и социальное значение в связи с возрастанием ее относительного влияния на структуру общей заболеваемости и детской инвалидности.

32. В структуре заболеваемости детей до 1 года врожденные пороки развития и наследственные заболевания в последние 3 года входят в пятерку лидирующих нозологий.

33. В 2021 году заболеваемость врожденными пороками у детей в возрасте от 0 до 1 года составила 43,0 на 1000 детей соответствующего возраста (в 2020 году – 53,3 на 1000 детей соответствующего возраста, 2019 году – 51,0 на 1000 детей соответствующего возраста, в 2018 году – 148,5 на 1000 детей соответствующего возраста).

34. Самая часто выявляемая при проведении НС наследственная патология – фенилкетонурия за 9 месяцев 2022 года – 1:6439, в 2021 году – 1:2968, в 2020 году – 1:4619, в 2019 году – 1:1160, в 2018 году – 1:2573.

35. По итогам проведения НС среди новорожденных заболеваемость врожденным гипотиреозом за 9 месяцев 2022 года составила 1:3219, в 2019 – 2021 годах случаев заболеваемости не установлено, в 2018 году – 1:3431.

36. С 2019 по истекший период 2022 года случаев галактоземии не выявлено. В 2018 году заболеваемость галактоземией составила 1:3431.

37. Заболеваемость муковисцидозом за 9 месяцев 2022 года – 1:2146, в 2021 году – 1:4452, в 2020 году – 1:4619, в 2019 году – 1:4643, в 2018 году – 1:3431.

38. Заболеваемость спинальной мышечной атрофией в 2021 году – 1: 4452, в 2020 году – 1:9238, в 2019 году – 1:4643, в 2018 году – 1:10294.

39. Заболеваемость первичными иммунодефицитами в 2019 году составила 1: 1326, в 2018 году – 1:2573.

40. В результате проведенного анализа впервые выявленной наследственной патологии в ходе проведения НС установлено, что в 2021 году признано инвалидами в возрасте до 1 года – 10 % детей (в 2020 году – 42,8 %, в 2019 году – 30,4 %, в 2018 году – 4,7 %).

41. В ходе проведения НС осуществляется раннее выявление детей с врожденной и наследственной патологией 5 болезней обмена, раннее назначение терапии при наличии показаний, что позволяет избежать в ряде случаев инвалидизации и смертности в раннем возрасте.

42. В структуре заболеваемости врожденными и наследственными заболеваниями среди детей в возрасте от 0 до 17 лет преобладают болезни эндокринной системы: в 2021 году – 74,7 %, в 2020 году – 75,0 %, в 2019 году – 77,2 %.

43. Впервые выявленные случаи наследственных заболеваний, относящиеся к эндокринным болезням, составили в 2021 году 9,3 %, в 2020 году – 15,9 %, в 2019 году – 18,6 %.

44. На втором месте в структуре наследственных заболеваний патология, относящаяся к классу нервных болезней, в 2021 году – 20,3 %, в 2020 году – 17,3 %, в 2019 году – 12,6 %.

45. Впервые выявленные случаи наследственных заболеваний, относящихся к болезням нервной системы, составили в 2021 году 18,8 %, в 2020 году – 13,8 %, в 2019 году – 14,3 %.

46. На третьем месте в структуре наследственных заболеваний – первичные иммунодефициты: в 2021 году – 5,1 %, в 2020 году – 7,7 %, в 2019 году – 10,2 %.

47. Впервые выявленные случаи наследственных заболеваний, относящихся к болезням крови, кроветворных органов и отдельным нарушениям, вовлекающим иммунный механизм, составили в 2021 году 0 %, в 2020 году – 30,8 %, в 2019 году – 41,2 %.

48. Случаи младенческой смертности среди детей, страдающих подтвержденными генетическими заболеваниями, единичные:

1) 2018 год – 1 случай по причине спинальной мышечной атрофии, которая осложнилась двусторонней пневмонией, постреанимационной болезнью, декомпенсированной легочной недостаточностью и ДВС-синдромом, прижизненная диагностика спинальной мышечной атрофии проведена по клинико-морфологическим данным;

2) 2020 год – 1 случай по причине первичного иммунодефицита, на фоне которого развилась двусторонняя пневмония, осложнившаяся полиорганной недостаточностью, прижизненная диагностика, в том числе лабораторная, врожденного иммунодефицита проведена на этапе стационарного лечения.

Правовые акты, регламентирующие оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями

Таблица 8

№ п/п	Наименование приказа	Дата издания и номер приказа	Орган, издавший приказ	Дата издания и номер предыдущего приказа
1	2	3	4	5
1	О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные заболевания	22 марта 2006 года № 185	Министерство здравоохранения и социального развития Российской Федерации	-
2	О порядке проведения неонатального скрининга в учреждениях государственной и муниципальной систем здравоохранения Калининградской области	01 апреля 2011 года № 77	Министерство здравоохранения Калининградской области	-
3	Об организации оказания медицинской помощи новорожденным в Калининградской области	01 февраля 2018 года № 48	Министерство здравоохранения Калининградской области	-
4	О порядке ведения регионального сегмента федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности	11 мая 2018 года № 255	Министерство здравоохранения Калининградской области	-
5	Об организации медицинских услуг в форме консультаций с использованием телемедицинских технологий в рамках территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи в Калининградской области	25 сентября 2018 года № 501	Министерство здравоохранения Калининградской области	-
6	О внесении изменений в приказ от 25.09.2018 № 501	21 декабря 2018 года № 743	Министерство здравоохранения Калининградской области	-
7	Об организации на территории Калининградской области медицинского сопровождения граждан с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими, в том числе редкими (орфанными), заболеваниями,	30 декабря 2018 года № 799	Министерство здравоохранения Калининградской области	-

1	2	3	4	5
	приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности			
8	Об организации обеспечения отдельных категорий граждан лекарственными препаратами, медицинскими изделиями и специализированными продуктами лечебного питания на территории Калининградской области и признании утратившим силу приказа от 04.05.2018 № 245	15 мая 2019 года № 336	Министерство здравоохранения Калининградской области	04 мая 2018 года № 245
9	О порядке взаимодействия при обеспечении лекарственными препаратами в Калининградской области лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра), лиц после трансплантации органов и (или) тканей	19 мая 2020 года № 295	Министерство здравоохранения Калининградской области	-
10	Об организации работы по формированию и ведению регионального сегмента Федерального регистра лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов,	19 мая 2020 года № 296	Министерство здравоохранения Калининградской области	-

1	2	3	4	5
	<p>апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра), лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также о порядке взаимодействия и обмена информацией между участниками при обеспечении лекарственными препаратами, лиц больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра), лиц после трансплантации органов и (или) тканей на территории Калининградской области</p>			
11	<p>О совершенствовании медицинской помощи детям с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе со спинальной мышечной атрофией</p>	<p>07 августа 2020 года № 459</p>	<p>Министерство здравоохранения Калининградской области</p>	<p>-</p>
12	<p>О порядке ведения регистра граждан, имеющих право на обеспечение лекарственными препаратами, медицинскими изделиями и специализированными продуктами лечебного питания, отпускаемыми по рецептам врачей (фельдшеров) бесплатно на территории Калининградской области</p>	<p>03 декабря 2020 года № 758</p>	<p>Министерство здравоохранения Калининградской области</p>	<p>-</p>
13	<p>Об организации медицинской помощи женщинам в период беременности, родов и после родов в медицинских организациях Калининградской</p>	<p>02 марта 2021 года № 147</p>	<p>Министерство здравоохранения Калининградской области</p>	<p>-</p>

1	2	3	4	5
	области			
14	Об определении медицинской организации, уполномоченной на получение, прием, учет, надлежащее хранение, сохранность, направление по целевому назначению в соответствии с требованиями законодательства Российской Федерации лекарственных препаратов, медицинских изделий, технических средств реабилитации, а также ведение мониторинга движения и целевого использования указанного имущества в 2021 году в рамках деятельности Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими, в том числе редкими (орфанными), заболеваниями «Круг добра»	04 августа 2021 года № 570	Министерство здравоохранения Калининградской области	-
15	Об организации на территории Калининградской области медицинского сопровождения детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими, в том числе редкими (орфанными), заболеваниями в рамках деятельности Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими, в том числе редкими (орфанными), заболеваниями «Круг добра» в 2022 году	02 февраля 2022 года № 79	Министерство здравоохранения Калининградской области	-
16	О внесении изменений в приказ от 19.05.2020 № 296	24 мая 2022 года № 406	Министерство здравоохранения Калининградской области	-
17	О проведении телемедицинских консультаций при дистанционном взаимодействии медицинских организаций Калининградской области и пациентов	19 июля 2022 года № 565	Министерство здравоохранения Калининградской области	-
18	О проведении отдельных организационных мероприятий по выявлению детей, подлежащих диспансерному наблюдению в государственных медицинских организациях Калининградской области	11 октября 2022 года № 797	Министерство здравоохранения Калининградской области	-
19	О проведении мероприятий, направленных	27 октября 2022 года	Министерство здравоохранения	-

1	2	3	4	5
	на обеспечение в Калининградской области массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания	№ 849	Калининградской области	
20	О внесении изменений в приказ Министерства здравоохранения Калининградской области от 07.08.2020 № 459	16 ноября 2022 года № 924	Министерство здравоохранения Калининградской области	-

49. Перечисленными в таблице 10 настоящей региональной программы приказами Министерства здравоохранения Калининградской области предусмотрены:

1) правила оказания экстренной и плановой медицинской помощи детям, регламент дистанционного консультирования и проведения телемедицинских консультаций, порядок (правила) ведения регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, порядок централизованного учета детей и обеспечения их лекарственными препаратами, медицинскими изделиями;

2) маршрутизация, а также региональная медицинская организация, осуществляющая при наличии медицинских показаний, проведение патогенетической терапии детям, страдающим наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе спинальной мышечной атрофией;

3) правила организации оказания медицинской помощи указанным детям, организация на территории Калининградской области медицинского сопровождения конкретных детей с тяжелыми жизнеугрожающими хроническими, в том числе редкими (орфанными), заболеваниями в рамках деятельности Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра» в 2022 году.

50. Министерством здравоохранения Калининградской области проводится работа по внедрению в практику федеральных клинических рекомендаций и стандартов, в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, разработке на основе действующих федеральных клинических рекомендаций, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи по отдельным ее профилям, заболеваниям или состояниям (группам заболеваний или состояний), с учетом стандартов медицинской помощи рекомендации для специалистов государственных медицинских организаций Калининградской области для специалистов государственных медицинских организаций Калининградской области по выявлению детей, подлежащих диспансерному наблюдению, содержащие краткие алгоритмы (планы) диспансерного наблюдения несовершеннолетних по классам заболеваний, включая отдельные нозологии, с указанием основных мероприятий и сроков их проведения в рамках диспансерного наблюдения.

51. Исходя из анализа полноты охвата правовыми документами, сформированными в Калининградской области, текущей практики оказания медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, существует необходимость актуализации и разработки следующих дополнительных нормативно-правовых актов при внедрении расширенного неонатального скрининга:

1) приказа, регламентирующего правила оказания медицинской помощи пациентам с указанной патологией на всех этапах ее оказания

в Калининградской области;

2) приказа, регламентирующего маршрутизацию для оказания медицинской помощи пациентам с вышеуказанной патологией выявленной в том числе в ходе реализации массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания, включая РНС, и организацию их диспансерного наблюдения в Калининградской области.

Глава 3. Ресурсы, задействованные для проведения НС и оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями

52. В рамках реализации Порядка оказания медицинской помощи больным с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденного приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012 года № 917н, трехуровневая система охраны здоровья детского населения Калининградской области представлена на первом и втором уровнях детскими поликлиниками (детскими поликлиническими отделениями, кабинетами врача-педиатра) в составе центральных районных, центральных городских и городских больниц (далее соответственно – ЦРБ, ЦГБ, ГБ), самостоятельным юридическим лицом (объединенная детская поликлиника в городе Калининграде), тремя межрайонными родильными отделениями в составе вышеуказанных ЦРБ, ЦГБ, двумя родильными домами в городе Калининграде (родовспомогательные учреждения 2-й группы), Государственным бюджетным учреждением (далее – ГБУ) Калининградской области «Региональный перинатальный центр» (родовспомогательное учреждение 3 группы), а также Государственным бюджетным учреждением здравоохранения (далее – ГБУЗ) «Детская областная больница Калининградской области» (3 уровень).

53. В структуре консультативно-диагностической поликлиники ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр» функционирует медико-генетическая консультация (далее – МГК), на базе которой с 2006 года организован в рамках реализации Национального проекта «Здоровье» и в соответствии с приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 22 марта 2006 года № 185 «О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные заболевания» проводится массовое обследование всех новорожденных региона на 5 наследственных болезней обмена (фенилкетонурию, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, адреногенитальный синдром, галактоземию).

54. Логистика образцов крови по территории Калининградской области сформирована и соблюдается, исследования в рамках НС выполняются в одной медицинской организации области – ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр».

55. Всего в системе, направленной на выявление наследственных заболеваний и факторов их развития у детей в Калининградской области, задействовано 26 медицинских организаций государственной системы здравоохранения Калининградской области.

56. Регистрация новорожденных Калининградской области, родившихся

живыми, осуществляется в 6 учреждениях родовспоможения, в которых с 01 марта 2022 года в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 13 октября 2021 года № 987н «Об утверждении формы документа о рождении и порядка его выдачи» (далее – приказ Минздрава № 987н) с применением медицинской информационной системы «БАРС. Здравоохранение» (далее – МИС «БАРС») осуществляется заполнение учетной формы № 103/у «Медицинское свидетельство о рождении» (далее – МСР), утвержденной приказом Минздрава № 987н, как в печатной форме (на бумажном носителе), так и для передачи в электронном виде в федеральный реестр электронных медицинских документов (далее – РЭМД), с целью передачи МСР в федеральный регистр медицинских свидетельств о рождении (далее – ФРМСР):

- 1) 3А уровень – ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр»;
- 2) 2 уровень – ГБУЗ Калининградской области «Родильный дом Калининградской области № 3»;
- 3) 2 уровень – ГБУЗ Калининградской области «Родильный дом Калининградской области № 4»;
- 4) 2 уровень – ГБУЗ Калининградской области «Советская ЦГБ»;
- 5) 2 уровень – ГБУЗ Калининградской области «Черняховская ЦРБ»;
- 6) 2 уровень – ГБУЗ Калининградской области «Гусевская ЦРБ».

57. При переводе новорожденного по медицинским показаниям из родовспомогательного учреждения в отделение патологии новорожденных многопрофильной детской больницы 3 уровня – ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области» и (или) при госпитализации в документации новорожденного ребенка (история развития ребенка, медицинская карта стационарного больного, выписной или переводной эпикриз), в том числе электронной медицинской карте, отсутствует информация о проведении НС, забор образца крови с целью выполнения НС осуществляется в условиях указанной больницы.

58. В случае отсутствия в документации новорожденного ребенка, в том числе электронной медицинской карте новорожденного, информации о заборе образца крови при поступлении под наблюдение в медицинскую организацию, оказывающую первичную медико-санитарную помощь, проведение НС, в отдельных случаях, а также повторного исследования для исключения (подтверждения) наследственной и генетической патологии (повторное исследование у ребенка из группы риска) в рамках НС организуется и осуществляется в детских поликлиниках/детских поликлинических отделениях (кабинетах) в следующих медицинских организациях:

- 1) ГБУЗ Калининградской области «Советская ЦГБ»;
- 2) ГБУЗ Калининградской области «Черняховская ЦРБ»;
- 3) ГБУЗ Калининградской области «Гусевская ЦРБ»;
- 4) ГБУЗ Калининградской области «Багратионовская ЦРБ»;
- 5) ГБУЗ Калининградской области «Балтийская ЦРБ»;
- 6) ГБУЗ Калининградской области «Гвардейская ЦРБ»;
- 7) ГБУЗ Калининградской области «Гурьевская ЦРБ»;
- 8) ГБУЗ Калининградской области «Городская детская поликлиника»;

- 9) ГБУЗ Калининградской области «Городская больница № 2», поликлиническое отделение № 3;
- 10) ГБУЗ Калининградской области «Зеленоградская ЦРБ»;
- 11) ГБУЗ Калининградской области «Краснознаменская ЦРБ»;
- 12) ГБУЗ Калининградской области «Ладушкинская ГБ»;
- 13) ГБУЗ Калининградской области «Мамоновская ГБ»;
- 14) ГБУЗ Калининградской области «Межрайонная больница № 1»;
- 15) ГБУЗ Калининградской области «Неманская ЦРБ»;
- 16) ГБУЗ Калининградской области «Нестеровская ЦРБ»;
- 17) ГБУЗ Калининградской области «Озерская ЦРБ»;
- 18) ГБУЗ Калининградской области «Полесская ЦРБ»;
- 19) ГБУЗ Калининградской области «Правдинская ЦРБ»;
- 20) ГБУЗ Калининградской области «Светловская ЦРБ»;
- 21) ГБУЗ Калининградской области «Славская ЦРБ»;
- 22) ГБУЗ Калининградской области «Центральная городская клиническая больница».

59. Забор крови в Калининградской области осуществляется 70 медицинскими работниками, владеющими правилами организации забора проб для проведения НС, включая 5 человек в ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр».

60. Доставка тест-бланков для выполнения НС в МГК осуществляется медицинскими организациями, перечисленными в пунктах 56 – 58 настоящей региональной программы, автомобильным транспортом не менее чем три раза в неделю.

61. Прием тест-бланков осуществляется в МГК не менее трех раз в неделю, при этом регистрация приема бланков в МГК осуществляется в журнале приема образцов крови новорожденных для НС.

62. Проведение исследований НС в МГК, фиксация положительных и отрицательных результатов выполняются в лаборатории НС.

63. Информирование о результатах НС законных представителей новорожденного группы высокого риска, о выявленном заболевании в результате скринингового исследования (положительный результат) и медицинской организации, оказывающей медицинскую помощь на момент фиксации (выдачи) указанного результата, в том числе первичную медико-санитарную, осуществляется МГК. Одновременно указанному новорожденному в течение 24 часов рекомендуется проведение повторного скринингового исследования, при этом, забор крови осуществляется на базе МГК либо (по согласованию) в медицинской организации по месту пребывания (оказания медицинской помощи) пациенту (ребенку) в текущее время.

64. О выявленном положительном результате повторного исследования у ребенка из группы риска извещается заведующая МГК (врач-генетик), законный представитель пациента и медицинская организация по месту пребывания пациента (ребенка) в текущее время (оказания медицинской помощи) либо медицинская организация по месту прикрепления (наблюдения) и сообщается о необходимости проведения подтверждающей диагностики, назначаются дата и время консультации врача-генетика МГК с целью

проведения медико-генетического консультирования семьи, определения объема диагностического обследования пациента (новорожденного).

65. В ходе консультирования врачом-генетиком МГК при наличии медицинских показаний рекомендуется госпитализация новорожденного из группы высокого риска в профильное отделение ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области» и (или) согласно выданному по итогу консультирования заключению пациент (ребенок) направляется в федеральную медицинскую организацию за пределы региона и (или) на дополнительное обследование, консультацию к профильным специалистам консультативно-диагностической поликлиники ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области», которое организует лечащий врач. При необходимости назначается лечение, осуществляются подбор и обеспечение специализированными продуктами лечебного питания.

66. Для проведения подтверждающей диагностики на врожденные и (или) наследственные заболевания пациент (ребенок) или образцы биологического материала направляются в федеральные медицинские организации, в рамках программ, реализуемых за счет бюджетных источников финансирования, согласно перечню исследований, размещенному на официальном сайте федеральных медицинских организаций, и иных источников финансирования.

67. Фактически для проведения подтверждающей (молекулярно-генетической) диагностики пациенты обращаются в федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр им. академика Н.П. Бочкова», расположенное в городе Москве (далее – МГНЦ). Результаты исследований направляются (выдаются) пациентам (законным представителям) или предоставляются в медицинскую организацию, направившую образцы (срок проведения исследований – не менее 2 недель).

68. После получения лечащим врачом результата подтверждающей диагностики (выявления врожденного и (или) наследственного заболевания) пациент (ребенок) направляется на медико-генетическое консультирование (семьи и пациента) в МГК для формулировки окончательного диагноза, определения дальнейшей тактики, объема и организации динамического диспансерного наблюдения. Информация о порядке, сроке, периодичности динамического диспансерного наблюдения, возможностях и условиях получения медицинской помощи по профилю выявленного врожденного и (или) наследственного заболевания доводится пациенту (законному представителю) в ходе медико-генетического консультирования. Сведения о постановке на диспансерное наблюдение ребенка (пациента) передаются в медицинскую организацию, оказывающую первичную медико-санитарную помощь указанному ребенку (руководителю или заведующему структурным подразделением медицинской организации) с рекомендациями по диспансерному наблюдению и лечению.

69. Ведение сводных списков пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями в рамках НС осуществляется на бумажном носителе (ведение журнала, таблиц), за исключением нозологий,

учет которых осуществляется в соответствии с Правилами ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента, утвержденными постановлением Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 года № 403 «О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента», и Правилами ведения Федерального регистра лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра), лиц после трансплантации органов и (или) тканей, утвержденными постановлением Правительства Российской Федерации от 26 ноября 2018 года № 1416 «О порядке организации обеспечения лекарственными препаратами лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, лиц после трансплантации органов и (или) тканей, а также о признании утратившими силу некоторых актов Правительства Российской Федерации».

70. На основании информации, ежемесячно предоставляемой заведующей МГК по утвержденным формам отчета, Министерством здравоохранения Калининградской области формируется отчет о проведении НС в регионе и о количестве выявленных пациентов с наследственной и врожденной патологией, направляемый в Министерство здравоохранения Российской Федерации.

71. Проведение МГК осуществляется врачом-генетиком МГК 5 дней в неделю. По запросу медицинских организаций Калининградской области МГК доступно в том числе с применением телемедицинских технологий.

72. Постановка на диспансерное наблюдение детей (пациентов) с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями по каждому заболеванию и организация медико-социального сопровождения детей (пациентов) и семей с детьми, страдающими врожденными и (или) наследственными заболеваниями, приведенными в таблице 9 настоящей региональной программы, оказание медицинской помощи осуществляется государственными медицинскими организациями Калининградской области по месту жительства (наблюдения) ребенка (пациента) у профильных специалистов (эндокринолога, пульмонолога, гастроэнтеролога, невролога, травматолога-ортопеда и других) в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи

и территориальной программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, на основе актуальных клинических рекомендаций и с учетом стандартов медицинской помощи.

73. В рамках реализации приказов Министерства здравоохранения Калининградской области от 07 августа 2020 года № 459 «О совершенствовании медицинской помощи детям с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе со спинальной мышечной атрофией» и от 02 февраля 2022 года № 79 «Об организации на территории Калининградской области медицинского сопровождения детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими, в том числе редкими (орфанными), заболеваниями в рамках деятельности Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими, в том числе редкими (орфанными), заболеваниями «Круг добра» в 2022 году» на базе ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области» созданы условия и организовано получение патогенетической терапии нуждающимся детям, а также оказание специализированной медицинской помощи детям с наследственными заболеваниями.

**Диспансерное наблюдение детей
с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в 2021 году**

Таблица 9

№ п/п	Наименование заболевания	Число пациентов с впервые выявленными заболеваниями в 2021 году	Из числа пациентов с впервые выявленными заболеваниями в 2021 году, взято под диспансерное наблюдение	Из числа пациентов, состоящих на диспансерном наблюдении, которым назначены лекарственные препараты	Врач-специалист, осуществляющий диспансерное наблюдение	Средняя частота консультаций врачом генетиком 1 пациента, состоящего на диспансерном наблюдении, в год	Общее число консультаций врача-генетика, из них с применением телемедицинских консультаций
1	2	3	4	5	6	7	8
1	Врожденный гипотиреоз	1	1	1/0	Эндокринолог	2	2/0
2	Галактоземия	1	1	1/0	Гастроэнтеролог	1	3/0
3	Фенилкетонурия	2	2	2/2	Генетик	8	18/0
4	Адреногипертальный синдром	1	1	1/0	Эндокринолог	1	1/0
5	Муковисцидоз	3	3	3/0	Пульмонолог,	1	3/0

1	2	3	4	5	6	7	8
					гастроэн- теролог		
6	Наслед- ственные болезни обмена	1	1	1/1	Невролог, генетик, педиатр	1	1/0
7	Спиналь- ная мышеч- ная атрофия	1	1	1/1	Невролог, педиатр	2	2/0
8	Первич- ные иммуно- дефициты	1	1	1/0	Педиатр, аллерго- лог-иммуно- лог	1	1/0
9	Иные заболе- вания	0	0	0	-	-	-
10	Итого	11	11	11/4	-	17	31/0

**Количество проведенных телемедицинских консультаций
в 2018 – 2022 годах**

Таблица 10

№ п/п	Наименование показателя	2018 год	2019 год	2020 год	2021 год	9 месяцев 2022 года
1	2	3	4	5	6	7
1	Количество консультаций и (или) консилиумов, проведенных с медико-генетической консультацией Калининградской области	42	44	39	44	31
2	из них с применением телемедицинских консультаций (далее – ТМК)	-	-	-	-	-
3	Количество консультаций и (или) консилиумов, проведенных с учреждениями 3А уровня	-	-	-	-	-
4	из них с применением ТМК	-	-	-	-	-
5	Количество консультаций и (или) консилиумов, проведенных с учреждениями 3Б уровней	1	1	2	2	2
6	из них с применением ТМК	-	-	-	-	-
7	Количество консультаций (консилиумов), проведенных с научными медицинскими исследовательскими центрами (далее – НМИЦ)	0	1	2	21	33
8	Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования (далее – ФГАОУ ВО) «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, обособленное структурное подразделение Российская детская клиническая больница	-	1	2	7	10
9	из них с применением ТМК	-	-	-	3	15
10	ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, обособленное структурное	-	-	-	-	4

1	2	3	4	5	6	7
	подразделение научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева					
11	из них с применением ТМК	-	-	-	8	3
12	ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации	-	-	-	1	1
13	из них с применением ТМК	-	-	-	1	1
14	Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации	-	-	-	-	-
15	из них с применением ТМК	-	-	1	1	6
16	Федеральное государственное бюджетное учреждение (далее – ФГБУ) «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии имени Н.Н. Блохина» Министерства здравоохранения Российской Федерации	-	-	1	1	2
17	из них с применением ТМК	-	-	-	1	1
18	ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии имени Н.Н. Петрова» Министерства здравоохранения Российской Федерации	-	-	-	-	-
19	из них с применением ТМК	-	-	-	-	1
20	ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации	-	-	-	-	-
21	из них с применением ТМК	-	1	-	1	-
22	Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Научно-исследовательский институт ревматологии имени В.А. Насоновой»	-	1	-	-	-
23	из них с применением ТМК	-	-	-	-	1
24	ФГБУ науки Федеральный исследовательский центр питания и биотехнологии	-	-	-	-	-
25	из них с применением ТМК	-	-	-	-	1
26	ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» Министерства здравоохранения Российской Федерации	-	-	-	-	-
27	из них с применением ТМК	-	-	-	2	1
28	Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации	-	-	-	2	1
29	из них с применением ТМК	-	-	-	2	1
30	ФГБУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова»	-	-	-	2	1
31	из них с применением ТМК	-	-	1	2	2
32	Всего из них с применением ТМК	-	-	1	2	2
33	Всего проведенных консультаций и (или) консилиумов	43	46	43	67	66
34	из них с применением ТМК	-	1	2	7	10

74. В рамках сотрудничества с научными медицинскими исследовательскими центрами (далее – НМИЦ) пациенты при необходимости направляются в НМИЦ на консультацию, диагностику, проведение терапии и реабилитацию, в том числе в МГК 3А, 3Б уровня, осуществляется непрерывное телемедицинское взаимодействие с НМИЦ, взаимодействие между специалистами НМИЦ и государственных медицинских организаций.

75. Взаимодействие между медицинскими организациями, в том числе МГК (МГЦ) ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр», с МГК (МГЦ) 3А, 3Б уровня осуществлялось при координации главного внештатного специалиста Министерства здравоохранения Калининградской области по медицинской генетике.

76. Специалисты «якорных» медицинских организаций, профильные главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения Калининградской области ежегодно принимают участие в координационных совещаниях на базе НМИЦ и заседаниях профильных комиссий Министерства здравоохранения Российской Федерации (далее – Минздрав России).

77. В рамках взаимодействия с ведущими НМИЦ в период 2020 – 2022 годов в Калининградской области осуществлены организационно-методические выездные мероприятия сотрудниками федерального бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Санкт-Петербургский Государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева», ФГБУ «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).

78. В ходе заключительных встреч с участием руководителя ведомства подводятся итоги указанных выездных мероприятий, формируются рекомендации, направленные на оптимизацию профильных служб в Калининградской области, по завершению мероприятий.

Глава 4. Информационное взаимодействие при проведении НС и РНС

79. Все медицинские организации, оказывающие медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе по профилю генетика и лабораторная генетика, имеют широкополосный доступ к информационно-телекоммуникационной сети «Интернет».

80. Положение о государственной информационной системе в сфере здравоохранения Калининградской области (далее – ГИС) утверждено приказом Министерства здравоохранения Калининградской области от 17 января 2019 года № 28 «О государственной информационной системе в сфере здравоохранения Калининградской области».

81. Основная часть ГИС – МИС «БАРС», которая включает в себя централизованную лабораторную информационную систему (далее –

ЦЛИС). Также в состав ГИС входят автоматизированная система управления дополнительным лекарственным обеспечением населения «Асулон» (ДЛО «Асулон»), центральный архив медицинских изображений (Комета), региональная информационная система автоматизации родовспоможения, автоматизированная информационная система управления скорой медицинской помощи (ICL) и цифровая система передачи для передачи и хранения передаваемых в вертикально интегрированных медицинских информационных системах (далее – ВИМИС) данных.

82. В подсистему ВИМИС по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология» (далее – ВИМИС «АКиНЕО») из МИС «БАРС» или из других подсистем ГИС передаются медицинские данные по категориям пациентов, оказание медицинской помощи которым подлежит мониторингу и контролю средствами Подсистемы ВИМИС «АКиНЕО», как минимум в объеме, требуемом для ВИМИС «АКиНЕО», в соответствии с актуальной версией протокола ВИМИС.

83. Протокол информационного взаимодействия подсистемы «АКиНЕО» и МИС «БАРС» определяется исполнительным органом государственной власти в сфере здравоохранения Российской Федерации. Он устанавливает порядок передачи данных от всех медицинских организаций государственной и частной систем здравоохранения Калининградской области. Передача информации предусмотрена при наступлении триггерных событий, определенных для передачи в ВИМИС «АКиНЕО», в соответствии с положениями, установленными приказом Минздрава № 987н, приказом Минздрава России от 21 апреля 2022 года № 274н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями» (далее – приказ Минздрава № 274н), и приказами Министерства здравоохранения Калининградской области от 27 октября 2022 года № 849 «О проведении мероприятий, направленных на обеспечение в Калининградской области массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания» (далее – приказ Минздрава Калининградской области № 849) и от 28 февраля 2022 года № 154 «О внедрении положений приказа Минздрава России от 13.10.2021 № 987н «Об утверждении формы документа о рождении и порядка его выдачи».

84. Взаимодействие ГИС с ВИМИС «АКиНЕО» организуется на основании следующих требований и принципов:

1) взаимодействие осуществляется на основании актуальной версии протокола ВИМИС, опубликованной на портале <https://portal.egisz.rosminzdrav.ru/>; требования по составу, объему передаваемых данных, условиям передачи данных не зависят от формы собственности и ведомственной принадлежности медицинской организации;

2) при оказании пациенту медицинской помощи подсистема ВИМИС «АКиНЕО» определяет наступление триггерных точек (событий), при которых информация должна быть передана в ВИМИС; состав триггерных точек для протокола ВИМИС версии 1 приведен в таблице 13 настоящей региональной программы;

3) в случае если пациент, для которого возникло триггерное событие,

относится к списку категорий ВИМИС, подсистема «АКиНЕО» передает информацию в ВИМИС; категории пациентов определяются версией 1 протокола ВИМИС;

4) ведение в медицинской информационной системе структурированной медицинской информации проводится на основании федеральной правовой системы, размещенной на портале <https://nsi.rosminzdrav.ru/>, либо на основании региональной правовой системы, гармонизированной с федеральной. Гармонизация означает, что каждый код регионального справочника должен быть сопоставлен с кодом федерального справочника. Передача информации в ВИМИС производится только в соответствии с федеральной правовой системой. Передача медицинской информации в ВИМИС осуществляется в виде структурированных документов.

Триггерные точки для передачи данных в ВИМИС «АКиНЕО»

Таблица 11

№ п/п	Триггерная точка (далее – ТТ)	Код	Полное наименование
1	ТТ 1. Осмотр	1	Выявление осмотра (консультации) пациента
2	ТТ 2. Исследование	2	Выявление диагностических исследований
3	ТТ 3. Направление	3	Выявление направления на оказания медицинских услуг
4	ТТ 4. Госпитализация	5	Выявление госпитализации (получение пациентом медицинской помощи в условиях стационара (дневного стационара))
5	ТТ 5. Завершение беременности	8	Выявление факта завершения беременности

Типы структурированных электронных медицинских документов (далее – СЭМД) beta-версии

Таблица 12

№ п/п	Код СЭМД	Сокращенное наименование медицинского документа	Полное наименование медицинского документа
1	2	3	4
1	SMSV1	Направление на оказание медицинских услуг СЭМД	Направление на госпитализацию, восстановительное лечение, обследование, консультацию https://portal.egisz.rosminzdrav.ru/materials/2933
2	SMSV2	Протокол инструментального исследования СЭМД	Протокол инструментального исследования https://portal.egisz.rosminzdrav.ru/materials/329
3	SMSV3	Протокол лабораторного	Протокол лабораторного исследования https://portal.egisz.rosminzdrav.ru/materials/2939

1	2	3	4
		исследования СЭМД	
4	SMSV5	Осмотр (консультация) пациента СЭМД	Протокол консультации https://portal.egisz.rosminzdrav.ru/materials/2937
5	SMSV8	Лечение в условиях стационара (дневного стационара) СЭМД	Эпикриз в стационаре выписной https://portal.egisz.rosminzdrav.ru/materials/2943
6	SMSV17	Выписной эпикриз родильного дома СЭМД	Выписной эпикриз из родильного дома https://portal.egisz.rosminzdrav.ru/materials/2925

Функции обмена данными с подсистемами ГИС

Таблица 13

№ п/п	Функция	Пояснения
1	Функции получения данных от других подсистем ГИС	Получение от подсистем ГИС медицинской и учетной информации о пациентах по профилю «неонатология» в виде структурированных данных в объеме, необходимом для передачи данных об оказанной медицинской помощи в ВИМИС «АКиНЕО» (в виде альтернативы используются функции получения первичной информации медицинской информационной системы «Медицинская организация» (далее – МИС МО), если подсистема «АКиНЕО» не получает данные МИС МО напрямую)
2	Сверка данных об умерших пациентах с внешними источниками (рек)	Запрос данных об умерших пациентах от других ведомств (при наличии возможности) и сверка с имеющимися данными по учтенным медицинским свидетельствам о смерти
3	Предоставление данных в аналитическую подсистему ГИС	В случае если в регионе действует аналитическая подсистема ГИС, подсистема «АКиНЕО» поставляет в нее рассчитанные значения всех показателей, определенных в данном документе

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

Таблица 14

№ п/п	Наименование системы информатизации	Наличие, наименование системы информатизации	Правовой акт, которым утверждены внедрение и работа системы информатизации
1	2	3	4
1	Единая государственная информационная система в сфере здравоохранения	Медицинская информационная система «БАРС. Здравоохранение» (далее – МИС «БАРС»)	Приказ Министерства здравоохранения Калининградской области от 17 января 2019 года

1	2	3	4
			№ 28 «О государственной информационной системе в сфере здравоохранения Калининградской области»
2	Электронный документооборот	Отсутствует, планируется внедрение до 31 декабря 2022 года	Приказ Министерства здравоохранения Калининградской области от 15 июля 2022 года № 547 «Об организации перехода на электронный документооборот отдельных государственных медицинских организаций Калининградской области в 2022 году»
3	Работа сервиса выписки медицинских свидетельств о рождении	МИС «БАРС»	Приказ Министерства здравоохранения Калининградской области от 28 февраля 2022 года № 154 «О внедрении положений приказа Минздрава России от 13.10.2021 № 987н «Об утверждении формы документа о рождении и порядка его выдачи»
4	Наличие и ведение баз данных детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	АСУЛОН «М-АПТЕКА»	Приказ Министерства здравоохранения Калининградской области от 11 мая 2018 года № 255 «О порядке ведения регионального сегмента федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности»
5	Регистры	Региональный сегмент Федерального регистра «14 высокозатратных нозологий», региональный сегмент Федерального регистра «Орфанные заболевания» АСУЛОН «М-АПТЕКА»	Приказы Министерства здравоохранения Калининградской области от 03 декабря 2020 года № 758 «О порядке ведения регистра граждан, имеющих право на обеспечение лекарственными препаратами, медицинскими изделиями и специализированными продуктами лечебного питания, отпускаемыми по рецептам врачей (фельдшеров) бесплатно на территории Калининградской области», от 11 мая 2018 года № 255 «О порядке ведения регионального сегмента федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности»
6	Регистры	Регистр нуждающихся в паллиативной помощи (дети)	Приказ Министерства здравоохранения Калининградской области от 08 октября 2021 года № 765 «О правилах ведения регистра граждан, нуждающихся в

1	2	3	4
			оказании паллиативной медицинской помощи на территории Калининградской области»
		Форма нозологического регистра детей Калининградской области, страдающих наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе спинально-мышечной атрофией	Приказ Министерства здравоохранения Калининградской области от 07 августа 2020 года № 459 «О совершенствовании медицинской помощи детям с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе со спинальной мышечной атрофией»
		Информационный ресурс «Круг Добра»	Приказ Министерства здравоохранения Калининградской области от 02 февраля 2022 года № 79 «Об организации на территории Калининградской области медицинского сопровождения детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими, в том числе редкими (орфанными), заболеваниями в рамках деятельности Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими, в том числе редкими (орфанными), заболеваниями «Круг добра» в 2022 году»

85. В Калининградской области налажены и продолжают совершенствоваться онлайн-сервисы поддержки, сопровождения и дистанционного консультирования лиц, нуждающихся в медицинской помощи, а также членов их семей, планируется дальнейшая реализация технологии телемедицинской реабилитации, преемственности и последовательности осуществления динамического наблюдения, в том числе реабилитационных мероприятий, в условиях территориальной удаленности места жительства пациентов от региональных многопрофильных медицинских организаций.

Глава 5. Выводы

86. В Калининградской области реализована система мер, направленных на раннее выявление наследственных заболеваний и факторов их развития у детей. Организована региональная трехуровневая система службы родовспоможения и детства, в рамках которой доступны все виды медицинских услуг, предусмотренных территориальными программами государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи в Калининградской области, для пациентов и семей с детьми, страдающими врожденными и (или) наследственными заболеваниями, осуществляется пренатальная (дородовая) диагностика нарушений развития ребенка у беременных женщин и НС на 5 наследственных и врожденных заболеваний

у новорожденных детей.

87. Уровень охвата новорожденных на территории Калининградской области НС в последние 10 лет выше 98 %.

88. Реализация программы НС позволила выполнять диагностику тяжелых заболеваний в ранний доклинический период и раннее начало лечения, в результате чего в Калининградской области клинические проявления тяжелой фенилкетонурии в виде умственной отсталости в настоящее время практически не встречаются.

89. Пациенты, включая прошедших селективный скрининг на врожденные и (или) наследственные заболевания, получают раннюю коррекцию и социализацию у профильных специалистов. В ходе указанных мероприятий не наблюдается манифестация установленных врожденных и наследственных заболеваний, сохраняется компенсированный статус пациентов, не требующий назначения лекарственной терапии и (или) направления на медико-социальную экспертизу, при этом случаи младенческой смертности среди детей, страдающих генетическими заболеваниями в Калининградской области, являются единичными.

90. Все медицинские организации, оказывающие медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе по профилям «генетика» и «лабораторная генетика», имеют широкополосный доступ к информационно-телекоммуникационной сети «Интернет».

91. Обеспечено заполнение учетной формы № 103/у «МСР», как в печатной форме (на бумажном носителе), так и в электронном виде для передачи в РЭМД, с целью передачи МСР в ФРМСР. Цифровая готовность Калининградской области к реализации РНС достаточная.

92. Вместе с тем требуют оптимизации и урегулирования:

1) схема маршрутизации при проведении подтверждающей диагностики у детей;

2) регламенты оказания медицинской помощи пациентам, страдающим врожденными и (или) наследственными заболеваниями, на всех этапах ее оказания, в том числе маршрутизация пациентов с вышеуказанной патологией, в том числе выявленных в ходе массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания, включая РНС, и организация их диспансерного наблюдения;

3) стандартизация процесса, обеспечивающего оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС в медицинских организациях (разработка стандартных операционных процедур (карт) при проведении РНС);

4) системное обучение медицинских кадров, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями;

5) развитие персонифицированного мониторинга по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов, страдающих врожденными и (или) наследственными заболеваниями;

б) развитие непрерывного телемедицинского взаимодействия с НМИЦ, между специалистами НМИЦ и государственных медицинских организаций Калининградской области.

93. Таким образом, сформированный механизм проведения НС с выявлением группы риска и пациентов, страдающих врожденными и (или) наследственными заболеваниями, взаимодействия в работе акушерско-гинекологической, неонатологической и педиатрических служб в системе здравоохранения Калининградской области, а также уровень развития цифровых медицинских сервисов свидетельствуют о достаточном уровне готовности государственных медицинских организаций Калининградской области к расширению неонатального скрининга.

Глава 6. Организация проведения РНС

94. Целями реализации настоящей региональной программы являются:

1) снижение младенческой смертности посредством реализации мероприятий массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания в рамках РНС;

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

95. Задачами настоящей региональной программы являются:

1) обеспечение нормативно-правового регулирования РНС в Калининградской области;

2) формирование оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава № 274н;

3) совершенствование материально-технической базы МГК (центров) медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС;

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

5) интеграция медицинских информационных систем для обеспечения непрерывного информационного взаимодействия, сопровождающего оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС;

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

7) внедрение клинических рекомендаций и стандартов медицинской помощи, утвержденных Минздравом России, по профилактике, диагностике, лечению и реабилитации детей с врожденными и (или) наследственными

заболеваниями, выявленными при РНС;

- 8) методическое обеспечение качества оказания медицинской помощи;
- 9) внедрение новых технологий диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний;
- 10) организация 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.

96. К показателям настоящей региональной программы относятся:

- 1) доля новорожденных, обследованных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС), от общего числа новорожденных, родившихся живыми в Калининградской области;
- 2) доля новорожденных группы высокого риска, направленных для проведения подтверждающей диагностики в рамках РНС;
- 3) доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, от общего числа новорожденных, обследованных на РНС в Калининградской области;
- 4) доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, в отношении которых установлено диспансерное наблюдение, от общего числа новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями в Калининградской области;
- 5) доля новорожденных с установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, получающих патогенетическую терапию лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания от общего числа детей, которым установлено диспансерное наблюдение.

97. Перечень мероприятий настоящей региональной программы включает:

- 1) обеспечение правового регулирования расширенного НС в Калининградской области:
 - создание нормативной правовой базы по реализации профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний в рамках регионального РНС;
 - разработка, согласование и утверждение настоящей региональной программы;
 - подготовка в срок приказа Министерства здравоохранения Калининградской области по маршрутизации, регламентирующего все этапы проведения РНС в соответствии с порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава № 274н, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявленными в рамках РНС, в Калининградской области;
 - актуализация приказа Министерства здравоохранения Калининградской области по реализации обеспечения лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания пациентов

с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС, взаимодействию с Фондом поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра»;

- формирование перечня стандартных операционных процедур (карт) (далее соответственно – СОП, СОК) при проведении НС и РНС в ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр»;

- разработка, согласование с окружным центром компетенций и утверждение приказа Министерства здравоохранения Калининградской области, регламентирующего оптимальную маршрутизацию в рамках РНС, включающую:

информирование родителей (законного представителя) о проведении НС, заполнение информированных согласий и (или) отказа от оказания медицинской помощи, которое осуществляется перед взятием образцов крови у новорожденных;

регистрацию новорожденных путем формирования (выдачи) медицинского свидетельства о рождении (МСР) в системе МИС «БАРС» не позднее 24 часов от момента рождения новорожденного в медицинской организации службы родовспоможения, не позднее 24 часов с момента оказания медицинской помощи новорожденному в случае родов вне медицинской организации;

формирование направления на проведение забора крови на тест-бланки в рамках РНС;

взятие крови у доношенного новорожденного в возрасте 24 – 48 часов жизни и на седьмые сутки (144 – 168 часов) у недоношенного новорожденного для проведения РНС в 26 медицинских организациях на два тест-бланка;

положение о том, что при переводе новорожденного по медицинским показаниям из родовспомогательного учреждения в отделение патологии новорожденных ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области» и (или) забор образца крови с целью выполнения НС и РНС осуществляется в условиях указанной больницы;

положение о том, что в случае отсутствия в документации новорожденного, в том числе электронной медицинской карте новорожденного, информации о заборе образца крови при поступлении под наблюдение в медицинскую организацию, оказывающую первичную медико-санитарную помощь, проведение НС и РНС организуется и осуществляется медицинскими работниками педиатрического звена в ГБУЗ Калининградской области «Советская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Черняховская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Гусевская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Багратионовская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Балтийская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Гвардейская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Гурьевская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Городская детская поликлиника», ГБУЗ Калининградской области «Городская больница № 2» (поликлиническое отделение), ГБУЗ Калининградской области «Зеленоградская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Краснознаменская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Ладужинская ГБ»,

ГБУЗ Калининградской области «Мамоновская ГБ», ГБУЗ Калининградской области «Межрайонная больница № 1», ГБУЗ Калининградской области «Неманская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Нестеровская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Озерская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Полесская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Правдинская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Светловская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Славская ЦРБ», ГБУЗ Калининградской области «Центральная городская клиническая больница»;

доставку тест-бланков в МГК ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр» не реже четырех раз в неделю;

прием тест-бланков в МГК ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр» не реже четырех раз в неделю;

установление порядка обеспечения ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр» логистической схемы проведения РНС, включая доставку тест-бланков до медицинских организаций, обеспечивающих проведение расширенного НС и подтверждающей диагностики, включая:

отправку и доставку тест-бланков для выполнения РНС в Санкт-Петербургское государственное казенное учреждение здравоохранения «Диагностический центр (медико-генетический)» (далее – СПб ГКУЗ «Медико-Генетический Центр») из МГК ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр» не реже четырех раз в неделю по согласованному с СПб ГКУЗ «Медико-Генетический Центр» графику;

информирование МГК ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр» законных представителей ребенка и медицинской организации, оказывающей первичную медико-санитарную помощь детям, о результатах РНС;

доставку из МГК ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр» биологических образцов для повторного исследования (ретест и подтверждающая диагностика у ребенка из группы риска) в МГНЦ;

маршрутизацию новорожденного из группы высокого риска на госпитализацию в медицинскую организацию с целью организации лечения, в том числе назначения лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания, формирования индивидуального плана ведения (наблюдения);

проведение медико-генетического консультирования, в том числе с применением телемедицинских технологий;

порядок диспансерного и динамического наблюдения пациентов с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями по итогам НС и РНС;

2) доведение до сведения медицинских организаций Калининградской области приказа Минздрава Калининградской области № 849 и информации о проведении мероприятий, направленных на обеспечение РНС, утвержденных схемах маршрутизации и порядке работы в рамках РНС;

3) реализация мероприятий, направленных на проведение РНС в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным

приказом Минздрава № 274н в медицинских организациях 3А и 3Б групп;

4) определение ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр» медицинской организацией, уполномоченной на прием тест-бланков с образцами крови от медицинских организаций Калининградской области, сортировку и дальнейшую отправку тест-бланков крови в СПб ГКУЗ «Медико-Генетический Центр» (медицинская организация 3А группы) и МГНЦ (медицинская организация 3Б группы) в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Калининградской области № 849 для проведения РНС и подтверждающей диагностики, согласно перечню медицинских организаций, утвержденному приложением № 2 к распоряжению Правительства Российской Федерации от 09 июня 2022 года № 1510-р;

5) заключение между ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр» соглашений (договоров) с медицинскими организациями на оказание услуг по проведению исследований в том числе подтверждающей диагностики в рамках РНС, согласно перечню медицинских организаций, утвержденному приложением № 2 к распоряжению Правительства Российской Федерации от 09 июня 2022 года № 1510-р;

6) формирование в ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр» СОП, СОК с целью стандартизации процесса взятия образцов (пятен) крови у новорожденных в Калининградской области и последующего тиражирования в каждой медицинской организации, задействованной в реализации НС и РНС, включая согласование с окружным центром компетенций (медицинская организация 3А группы) сформированных СОП, СОК и доведение (тиражирование) СОП, СОК, разработанных ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр», до медицинских организаций, задействованных в реализации НС и РНС, по оказанию медицинской помощи при проведении первого лабораторного этапа НС и РНС, сроках, этапах, логистике;

7) формирование необходимого запаса тест-бланков в ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр»;

8) реализация приказа Министерства здравоохранения Калининградской области, регламентирующего взаимодействие медицинских организаций в рамках реализации РНС и оказания медицинской помощи пациентам;

9) реализация в государственных медицинских организациях Калининградской области мероприятий, направленных на обеспечение проведения подтверждающей диагностики в рамках НС и РНС (с соблюдением сроков, этапов);

10) реализация мероприятий по модернизации (переоснащению) и дооснащению оборудованием МГК ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр» в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава № 274н;

11) обеспечение квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС, включая:

- ежегодную актуализацию плана мероприятий по обеспечению квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС;

- ежегодное формирование контрольных цифр приема на целевое обучение специалистов для нужд Калининградской области по программам высшего медицинского образования, а также по программам последипломного образования интернатуры и ординатуры в соответствии с заявками государственных медицинских организаций Калининградской области по специальностям «Генетика», «Неврология», «Эндокринология», «Лабораторная диагностика», «Сестринское дело», «Сестринское дело в педиатрии», «Неонатология»;

- реализацию мероприятий по повышению квалификации медицинских работников, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, прохождение медицинскими сестрами на портале непрерывного медицинского и фармацевтического образования интерактивного образовательного модуля «Проведение неонатального и аудиологического скрининга новорожденного»;

- ежегодное формирование плана-графика обучения специалистов с целью проведения НС и расширенного НС;

- реализацию кадровой программы по привлечению в регион медицинских специалистов;

- актуализацию штатных расписаний государственных медицинских организаций, осуществляющих проведение НС и РНС;

- подготовку двух специалистов для работы в МГК по специальностям «Лабораторная генетика» «Генетика» с трудоустройством одного специалиста в срок до 31 декабря 2023 года, одного специалиста – в срок до 31 декабря 2024 года;

12) информационное взаимодействие между медицинскими организациями, сопровождающее оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при НС и РНС, включая:

- создание рабочей группы по осуществлению информационного взаимодействия в рамках проведения НС и РНС;

- разработку и утверждение дорожной карты по осуществлению информационного взаимодействия в рамках проведения в Калининградской области НС и РНС;

- формирование реестра сведений о специалистах Калининградской области, которым должен быть предоставлен доступ к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС;

- обеспечение 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;

- обеспечение представления реестра сведений о специалистах

Калининградской области, которым должен 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 организации регистрации;

- проведение обучения работе в ВИМИС «АКиНЕО» специалистов Калининградской области, которым должен быть предоставлен доступ к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС;

- обеспечение передачи сведений о факте рождения (СЭМД «Медицинское свидетельство о рождении») в РЭМД в медицинские организации, осуществляющие забор крови на НС и РНС;

- определение медицинских организаций, осуществляющих забор крови на НС и РНС;

- 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»;

- обеспечение медицинских организаций, осуществляющих лабораторную диагностику в рамках НС и РНС (МГК/МГЦ) возможностью передачи сведений о результате исследования (СЭМД «Протокол лабораторного исследования») в ВИМИС «АКиНЕО»;

- разработку и внедрение мониторинга управления потоками пациентов при оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями с применением МИС «БАРС»;

- разработку и реализацию совместно с профильными НМИЦ плана проведения консультаций (консилиумов) пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с применением телемедицинских технологий;

- формирование механизма мультидисциплинарного контроля для анализа предоставляемых медицинских организаций данных;

13) обеспечение своевременного диспансерного наблюдения лиц с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, основанного на раннем выявлении заболеваний в рамках РНС, включая:

- постановку детей с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями на диспансерное наблюдение, которое осуществляется в МГК ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр» по каждому заболеванию врачом-генетиком, а также у профильных главных внештатных специалистов, в том числе в консультативно-диагностической поликлинике ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области» по факту получения результата подтверждающей диагностики и формирования диагноза с одновременной передачей информации в медицинскую организацию по месту жительства (пребывания) ребенка с целью организации динамического наблюдения у профильного специалиста по месту жительства, в том числе с применением МИС «БАРС»;

- проведение мероприятий по профилактике врожденных и (или) наследственных заболеваний в семьях с отягощенным генеалогическим

анамнезом в группах риска, в том числе по факту обращения указанных семей в МГК ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр»;

- соблюдение государственными медицинскими организациями Калининградской области, оказывающими медицинскую помощь детскому населению, регламента оказания медицинской помощи пациентам, страдающим врожденными и (или) наследственными заболеваниями, обеспечивающего своевременную передачу информации из МГК в детские поликлиники (поликлинические отделения) о выявлении ребенка с подтвержденным наследственным и (или) врожденным заболеванием;

- своевременное направление пациентов для оказания специализированной медицинской помощи в соответствии с действующим законодательством, оказания консультативной помощи врачом-генетиком, врачами-специалистами по профилю патологии;

- проведение медико-генетического консультирования, в том числе с применением телемедицинских технологий (при наличии), консультирования врачом-генетиком МГК, врачами-специалистами по профилю патологии;

- реализация телемедицинского консультирования при осуществлении динамического диспансерного наблюдения пациента;

- реализация правил обеспечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями необходимыми лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания (при необходимости), включая взаимодействие с Фондом поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра» в рамках исполнения приказа Министерства здравоохранения Калининградской области от 02 февраля 2022 года № 79 «Об организации на территории Калининградской области медицинского сопровождения детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими, в том числе редкими (орфанными), заболеваниями в рамках деятельности Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими, в том числе редкими (орфанными), заболеваниями «Круг добра» в 2022 году» питания (при необходимости);

14) внедрение новых и актуализированных клинических рекомендаций, порядков и стандартов оказания медицинской помощи детям по профилактике, диагностике, лечению и реабилитации пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС при организационно-методической поддержке ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области» и ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр» (и (или) их структурных подразделений), главного внештатного специалиста по медицинской генетике и иных главных внештатных специалистов Министерства здравоохранения Калининградской области, в государственных медицинских организациях Калининградской области, оказывающих медицинскую помощь детям;

15) методическое обеспечение качества оказания медицинской помощи, включая:

- разработку и реализацию в медицинских организациях Калининградской

области планов мероприятий по обеспечению достижения критериев качества лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями на основе клинических рекомендаций по профилю патологии;

- проведение мероприятий по оценке в медицинских организациях соответствия оказываемой медицинской помощи клиническим рекомендациям и анализа организации оказания медицинской помощи в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава № 274н, с использованием МИС «БАРС»;

- реализацию в медицинских организациях мер, направленных на обеспечение правильного выполнения медицинских технологий и соблюдение критериев оценки качества проведения РНС и обеспечение мониторинга выполнения критериев оценки качества проведения РНС в рамках системы внутреннего контроля качества;

16) организация сбора сведений, достоверных статистических данных, формирование аналитических отчетов по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями ежемесячно, ежеквартально, ежегодно, нарастающим итогом, с применением в том числе МИС «БАРС»;

17) разработка и реализация системы информационной поддержки НС и РНС для населения, включая:

- проведение государственными медицинскими организациями и ГБУЗ «Центр общественного здоровья и медицинской профилактики Калининградской области» просветительской работы среди населения о целях и задачах РНС, необходимости его проведения, возможностях и перспективах реализации РНС;

- проведение в школах здоровья для беременных женщин в женских консультациях и медицинских организациях Калининградской области занятий, включающих информацию по теме РНС и перспективах его реализации;

- организацию проведения информационно-коммуникационных мероприятий на региональных теле- и радиоэфирах о реализации программы РНС;

- реализацию информационно-коммуникационных мероприятий среди населения Калининградской области, рассказывающих о РНС, его целях, сроках, задачах, заболеваниях, на которые проводится исследование в рамках РНС, ходе реализации федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» в Калининградской области;

- трансляцию видеороликов о РНС, предоставляемых НМИЦ, медицинских организациях службы родовспоможения и детства Калининградской области;

- проведение разъяснительной работы с беременными женщинами в период наблюдения по беременности и родам;

- подготовку, распространение и размещение информационных материалов (носителей) (листовки, флаеры, памятки) о важности и необходимости РНС в медицинских организациях Калининградской области, в объектах социальной инфраструктуры Калининградской области;

- размещение информации о реализации РНС на официальных сайтах медицинских организаций, на официальных страницах в информационно-телекоммуникационной сети «Интернет».

Глава 7. Результаты настоящей региональной программы

Индикативные показатели настоящей региональной программы

Таблица 15

№ п/п	Наименование показателя	Значение показателя		
		2023 год	2024 год	2025 год
1	Доля новорожденных, обследованных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС), от общего числа новорожденных, родившихся живыми, не менее	80 %	95 %	95 %
2	Доля новорожденных группы высокого риска, направленных для проведения подтверждающей диагностики в рамках РНС, не менее	90 %	95 %	95 %
3	Доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС	0,1 %	0,1 %	0,1 %
4	Доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, в отношении которых установлено диспансерное наблюдение, от общего числа новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, не менее	90 %	95 %	95 %
5	Доля новорожденных с установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, получающих патогенетическую терапию лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания от общего числа детей, которым установлено диспансерное наблюдение	95 %	95 %	95 %

98. К результатам настоящей региональной программы относятся:

1) разработка региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» для обеспечения массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС) в рамках федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»;

2) формирование и утверждение оптимальной маршрутизации в Калининградской области, основанной на существующей инфраструктуре, обеспечивающей проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава № 274н;

3) создание условий для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС; проведена

интеграция МИС, ЦЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС, ВИМИС «АКиНАО»;

4) внедрение клинических рекомендаций и стандартов медицинской помощи, утвержденных уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в 100 % профильных медицинских организаций;

5) формирование мероприятий 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;

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

7) организация 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.

99. Настоящая региональная программа реализуется в период с 2023 по 2025 год.

Глава 8. Финансово-экономическое обоснование настоящей региональной программы

100. Объем финансовых ресурсов, необходимых для реализации настоящей региональной программы, приведен в таблице 16.

Планируемый объем финансирования настоящей региональной программы

Таблица 16

№ п/п	Источник финансирования	Размер финансирования, тысяч рублей			
		2023 год	2024 год	2025 год	Итого
1	2	3	4	5	6
1	Общий объем финансирования мероприятий				
2	Федеральный бюджет	17850,40	17974,70	17729,40	53554,50
3	Областной бюджет	12617,47	12165,07	12046,24	36828,78
4	Иные источники, включая внебюджетные источники от иной, приносящей доход деятельности медицинских организаций	-	-	-	-
5	Консолидированный бюджет	30467,87	30139,77	29775,64	90383,28
6	Проведение массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС)				
7	Федеральный бюджет	17850,40	17974,70	17729,40	53554,50

1	2	3	4	5	6
8	Областной бюджет	5012,00	4328,50	4002,60	13343,10
9	Иные источники, включая внебюджетные источники от иной, приносящей доход деятельности медицинских организаций	-	-	-	-
10	Консолидированный бюджет	22862,40	22303,20	21732,00	66897,60
11	Доставка тест-бланков до медицинских организаций, обеспечивающих проведение расширенного неонатального скрининга и подтверждающей диагностики				
12	Федеральный бюджет	-	-	-	-
13	Областной бюджет	7461,47	7685,95	7886,99	23034,41
14	Иные источники, включая внебюджетные источники от иной, приносящей доход деятельности медицинских организаций	-	-	-	-
15	Консолидированный бюджет	7461,47	7685,95	7886,99	23034,41
16	Разработка и реализация системы информационной поддержки неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга для населения				
17	Федеральный бюджет	-	-	-	-
18	Областной бюджет	144,00	150,62	156,65	451,27
19	Иные источники, включая внебюджетные источники от иной, приносящей доход деятельности медицинских организаций	-	-	-	-
20	Консолидированный бюджет	144,00	150,62	156,65	451,27

Глава 9. Социально значимый результат настоящей региональной программы

101. Реализация настоящей региональной программы позволит совершенствовать уровень организации работы детям 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.

102. По итогам реализации настоящей региональной программы будет достигнут показатель младенческой смертности 3,9 на 1000 новорожденных, родившихся живыми к 2025 году.

103. Приложениями к настоящей региональной программе являются:

- 1) перечень медицинских организаций, осуществляющих забор проб на проведение НС, согласно приложению № 1;
- 2) перечень медицинских организаций, осуществляющих НС и РНС на территории Калининградской области, согласно приложению № 2;
- 3) перечень оснащения лаборатории НС, в том числе РНС, согласно приложению № 3;
- 4) сведения об укомплектованности медицинским персоналом лаборатории НС и РНС (при наличии) медицинских организаций Калининградской области согласно приложению № 4;
- 5) паспорт МГК ГБУ Калининградской области «Региональный перинатальный центр» согласно приложению № 5;
- 6) план мероприятий настоящей региональной программы и перечень мероприятий, выполненных в рамках настоящей региональной программы, согласно приложению № 6.

ПРИЛОЖЕНИЕ № 1
к региональной программе
Калининградской области
«Обеспечение расширенного
неонатального скрининга
(Калининградская область)»

П Е Р Е Ч Е Н Ь
медицинских организаций,
осуществляющих забор проб на проведение неонатального скрининга

№ п/п	Наименование показателя	Уровень медицинской организации	Число медицинских организаций, структурных подразделений	Наличие медицинского персонала, прошедшего подготовку по проведению отбора проб (человек)	Число новорожденных, которым взята проба для неонатального скрининга на наследственные заболевания, по данным за 2021 год
1	2	3	4	5	6
1	Количество медицинских организаций родовспомогательных учреждений, осуществляющих забор проб для проведения неонатального скрининга (далее – НС)	1 уровень	-	-	-
2		2 уровень	5/5	16	3804
3		3А уровень	1/2	5	3358
4		3Б уровень	-	-	-
5	Количество детских поликлиник, детских поликлинических отделений, осуществляющих забор проб для проведения НС	1 уровень	18/31	39	23
6		2 уровень	4/8	7	16
7		3 уровень	-	-	-

1	2	3	4	5	6
8	Количество отделений патологии новорожденных, педиатрических детских больниц, осуществляющих забор проб для проведения НС	1 уровень	-	-	-
9		2 уровень	-	-	-
10		3 уровень	1/1	3	20
11	Количество иных медицинских организаций, осуществляющих отбор проб для проведения НС	-	-	-	-
12	Итого	-	26/47	70	7221

ПРИЛОЖЕНИЕ № 2
к региональной программе
Калининградской области
«Обеспечение расширенного
неонатального скрининга
(Калининградская область)»

П Е Р Е Ч Е Н Ь
медицинских организаций, осуществляющих неонатальный скрининг
и расширенный неонатальный скрининг
на территории Калининградской области

№ п/п	Полное наименование медицинской организации, структурного подразделения, осуществляющей проведение неонатального скрининга (далее – НС)	Адрес, тел, e-mail	Ф.И.О. руководителя медицинской организации, структурного подразделения, осуществляющих проведение НС, контактный телефон, адрес электронной почты	Проведено исследований в год (НС) по данным 2021 года		Проведено исследований в год (расширенный НС) по данным 2021 года	
				ко- ли- че- ство	доля от всех выпол- ненных	коли- чество	доля от всех выпол- ненных
1	Медико-генетические кабинеты (отделения) 1 уровня						
2	-	-	-	-	-	-	-
3	Медики-генетические консультации (центры) 2 уровня						
4	Государственное бюджетное учреждение Калининградской области «Региональный перинатальный центр»	г. Калининград, ул. Комсомольская, д. 36, 84012313200, gr-centr@infomed39.ru	Главный врач Седнев Олег Владимирович, grckld@mail.ru, Горбунов Александр Петрович, gbv_39-56@mail.ru, Новик Марина Анатольевна, novik-mgk@mail.ru	8880	100 %	-	-
5	Медико-генетические центры 3А и (или) 3Б уровня						
6	-	-	-	-	-	-	-

ПРИЛОЖЕНИЕ № 3
к региональной программе
Калининградской области
«Обеспечение расширенного
неонатального скрининга
(Калининградская область)»

П Е Р Е Ч Е Н Ь
оснащения лаборатории неонатального скрининга,
в том числе расширенного неонатального скрининга

Основное оснащение лаборатории неонатального скрининга,
в том числе расширенного неонатального скрининга

Таблица 1

№ п/п	Код вида номенклатурной классификации медицинских изделий	Наименование вида медицинского изделия в соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий	Наименование оборудования (оснащения)	Требуемое количество, штук	Имеющиеся в наличии количество, штук	Укомплектованность, процентов
1	2	3	4	5	6	7
1	341870	Автоматическое устройство для подготовки образцов сухих пятен крови	Панчер для выбивания высушенных образцов крови из тест-бланков	Не менее 2	1	100
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, адренегенитального синдрома, муковисци-	Не менее 2	0	0

1	2	3	4	5	6	7
			доза, галактоземии			
3	261770	Анализатор биохимический множественных аналитов клинической химии ИВД, лабораторный, полуавтоматический	Анализатор биохимический множественных аналитов клинической химии ИВД, лабораторный, полуавтоматический	Не менее 2	1	50
4	107660	Анализатор масс-спектрометрический ИВД автоматический	Тандемный масс-спектрометр с программным обеспечением для проведения расширенного неонатального скрининга методом тандемной масс-спектрометрии для определения концентрации аминокислот и ацилкарнитинов	Не менее 2	0	0
5	107670	Анализатор масс-спектрометрический ИВД, полуавтоматический		Не менее 2	0	
6	350330	Жидкостный хроматограф/анализатор масс-спектрометрический ИВД, автоматический		Не менее 2	0	
7	382270	Газовый хроматограф/анализатор масс-спектрометрический ИВД, автоматический		Не менее 2	0	
8	335060	Перемешиватель термостатируемый лабораторный	Шейкер-инкубатор для планшета	Не менее 2	1	50
9	260410	Шкаф сушильный общего назначения	Сушильный шкаф лабораторный до 150 °С	Не менее 2	0	0
10	261750	Испаритель лабораторный	Эвапоратор с насосом для планшета	Не менее 2	1	50
11	260430	Центрифуга настольная общего назначения	Центрифуга настольная с ротором для пробирок от 15 до 50 мл и вакуетейнеров,	Не менее 2	1	50

1	2	3	4	5	6	7
			для планшета			
12	261700	Встряхиватель лабораторный	Вортекс (встряхиватель) для пробоподготовки	По количеству рабочих мест	1	100
13	145580	Перемешивающее устройство для пробирок с пробами крови ИВД	Роллер лабораторный	Не менее 2	0	0
14	152690	Очиститель воздуха фильтрующий высокоэффективный, передвижной	Очиститель воздуха фильтрующий высокоэффективный, передвижной	Из расчета мощности и площади	0	0
15	131980	Облучатель ультрафиолетовый бактерицидный	Облучатель ультрафиолетовый бактерицидный	Из расчета мощности и площади	1	100
16	347590	Система дезинфекции помещения ультрафиолетовым светом	Облучатель ультрафиолетовый бактерицидный	Из расчета мощности и площади	0	-
17	361300	Облучатель ультрафиолетовый для фототерапии/дезинфекции окружающей среды	Облучатель ультрафиолетовый бактерицидный	Из расчета мощности и площади	0	-
18	375930	Очиститель воздуха ультрафиолетовый	Облучатель ультрафиолетовый бактерицидный	Из расчета мощности и площади	1	100
19	352570	Холодильник/морозильная камера для лаборатории	Холодильник двухкамерный	Не менее 2	1	50
20	215850	Холодильник фармацевтический	Холодильник фармацевтический для хранения тест-систем	Не менее 2	1	50
21	261620	Холодильник лабораторный, стандартный	Холодильник лабораторный, стандартный	Не менее 2	0	0
22	318570	Скрининг метаболизма	Тест-системы для неоната-	Из расчета	В наличии	100

1	2	3	4	5	6	7
		новорожденных/ врожденных заболеваний ИВД, калибратор	льного скрининга на адрено-ге- нитальный синдром, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, галактоземию и дефицит биотинидазы	числа рождений		
23	318580	Скрининг метаболизма новорожденных/ врожденных заболеваний ИВД, контрольный материал	Тест-системы для неонатального скрининга на адрено-ге- нитальный синдром, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, галактоземию и дефицит биотинидазы	Из расчета числа рождений	Нет	0
24	318600	Скрининг метаболизма новорожденных/ врожденных заболеваний ИВД, набор, мультиплексный анализ	Тест-системы для неонатального скрининга на адрено-ге- нитальный синдром, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, галактоземию и дефицит биотинидазы	Из расчета числа рождений	Нет	0
25	318610	Скрининг метаболизма новорожденных/ врожденных заболеваний ИВД, реагент	Тест-системы для неонатального скрининга на адрено-ге- нитальный синдром, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, галактоземию и дефицит биотинидазы	Из расчета числа рождений	Нет	0
26	318590	Скрининг метаболизма новорожденных/	Тест-системы для неонатального	Из расчета числа	Нет	0

1	2	3	4	5	6	7
		врожденных заболеваний ИВД, набор, масс-спектрофотометрический анализ	скрининга на адрено-генитальный синдром, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, галактоземию и дефицит биотинидазы	рождений		
27	192300	Множественные аминокислоты/метаболиты карнитина ИВД, набор, масс-спектрометрический анализ	Тест-системы для расширенного неонатального скрининга методом тандемной масс-спектрометрии	Из расчета числа рождений	Нет	0
28	339500	Множественные аминокислоты/метаболиты карнитина ИВД, набор, масс-спектрометрический анализ/жидкостная хроматография	Тест-системы для расширенного неонатального скрининга методом тандемной масс-спектрометрии	Из расчета числа рождений	Нет	0
29	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
30	108730	Штатив для пробирок	Штатив для пробирок	По количеству рабочих мест	5	100
31	124480	Пипетка механическая	Комплект автоматических дозаторов переменного объема (автоматических пипеток)	По количеству рабочих мест	10	100
32	292310	Пипетка электронная	Комплект автоматических	По количеству	0	0

1	2	3	4	5	6	7
			дозаторов переменного объема (автоматических пипеток)	рабочих мест		
33	292320	Пипетка электронная, однофункциональная	Комплект автоматических дозаторов переменного объема (автоматических пипеток)	По количеству рабочих мест	0	0
34	292390	Микропипетка электронная	Комплект автоматических дозаторов переменного объема (автоматических пипеток)	По количеству рабочих мест	0	0
35	380120	Микропипетка механическая ИВД	Комплект автоматических дозаторов переменного объема (автоматических пипеток)	По количеству рабочих мест	0	0
36	124540	Микропипетка механическая	Комплект автоматических дозаторов переменного объема (автоматических пипеток)	По количеству рабочих мест	0	0
37	181470	Шкаф вытяжной	Шкаф вытяжной	Не менее 1	1	100
38	123680	Контейнер для отходов с биологическими загрязнениями	Контейнер	Не менее 1	1	100
39	185890	Контейнер для стерилизации/дезинфекции, многоразового использования	Контейнер	Не менее 1	1	100

1	2	3	4	5	6	7
40	231020	Система деионизационной очистки воды	Деионизатор воды	1	0	0
41	185950	Система дистилляционной очистки воды	Дистиллятор	1	1	100
42	185950	Система дистилляционной очистки воды	Бидистиллятор	1	0	0

**Дополнительное оснащение лаборатории неонатального скрининга,
в том числе расширенного неонатального скрининга**

Таблица 2

№ п/п	Наименование оборудования (оснащения)	Требуемое количество, штук	Имеющиеся в наличии количество, штук	Укомплектованность, процентов
1	Автоматизированное рабочее место врача, оснащенное персональным компьютером с выходом в информационно-телекоммуникационную сеть «Интернет» и источником бесперебойного питания	По количеству рабочих мест	3	100
2	Программное обеспечение для учета и анализа неонатального скрининга	1	0	0
3	Источник бесперебойного питания	По количеству анализаторов	1	100
4	Мебель лабораторная (комплект)	По количеству рабочих мест	1	100
5	Кондиционер	По количеству посещений	0	0

ПРИЛОЖЕНИЕ № 4
к региональной программе
Калининградской области
«Обеспечение расширенного
неонатального скрининга
(Калининградская область)»

С В Е Д Е Н И Я
об укомплектованности медицинским персоналом лаборатории
неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга
(при наличии) медицинских организаций Калининградской области

Укомплектованность медицинским персоналом лаборатории
неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга
(при наличии) медицинских организаций Калининградской области

Таблица 1

№ п/п	Наименование должности врачебного и среднего медицинского персонала, в том числе специалистов с высшим профессиональным (немедицинским) образованием	Штатные единицы		Физические лица	Укомплек- тованность
		утверж- дено	занято, с учетом совместитель- ства, без учета находящихся в декретном отпуске, отпуске по уходу за ребенком		
1	2	3	4	5	6
1	Врач-генетик	3,0	3,0	3	100 %
2	Врач-лабораторный генетик	5,0	1,5	1	30 %
3	Врач клинической лабораторной диагностики	5,0	3,75	3	75 %
4	Врач-диетолог	1	0	0	0 %
5	Врач-эндокринолог (врач – детский эндокринолог)	0,5	0	0	0 %
6	Врач-невролог	0,5	0,5	1	100 %
7	Медицинский психолог (психолог)	1,0	1,0	1	100 %
8	Врач ультразвуковой диагностики	3,0	3,0	3	100 %
9	Врач-акушер-ги- неколог	1,0	1,0	1	100 %
10	Биолог	0	0	0	0 %
11	Химик-эксперт медицинской организации	0	0	0	0 %

1	2	3	4	5	6
12	Медицинский лабораторный техник (фельдшер-лаборант)	10,0	4,5	3	45 %
13	Лаборант	1,0	0	0	0 %
14	Старшая медицинская сестра	1,0	1,0	1	100 %
15	Медицинская сестра	3,0	2,5	2	83 %
16	Медицинская сестра процедурной	1,0	1,0	1	100 %
17	Акушерка	1,0	1,0	1	100 %
18	Медицинский статистик	1,0	1,0	1	100 %
19	Сестра-хозяйка	1,0	1,0	1	100 %
20	Медицинский регистратор	2,0	2,0	2	100 %
21	Санитар	2,0	1,5	1	75 %

**Укомплектованность медицинским персоналом лаборатории
неонатального скрининга, медицинских организаций
Калининградской области**

Таблица 2

№ 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	Врач – лабораторный генетик	5,0	1,5	1	30 %
2	Врач клинической лабораторной диагностики (биолог)	5,0	3,75	3	75 %
3	Медицинский лабораторный техник (фельдшер-лаборант)	10,0	4,5	3	45 %
4	Лаборант	1,0	0	0	0 %

ПРИЛОЖЕНИЕ № 5
к региональной программе
Калининградской области
«Обеспечение расширенного
неонатального скрининга
(Калининградская область)»

П А С П О Р Т
медико-генетической консультации
Государственного бюджетного учреждения Калининградской области
«Региональный перинатальный центр»

Общая информация о медико-генетической консультации
Государственного бюджетного учреждения Калининградской области
«Региональный перинатальный центр»

Таблица 1

№ п/п	Наименование показателя	Значение показателя
1	Наименование	Медико-генетическая консультация (далее – МГК)
2	Располагается на базе	Государственное бюджетное учреждение Калининградской области «Региональный перинатальный центр»
3	Руководитель	Исполняющая обязанности заведующей МГК Новик М.А.
4	Адрес	Калининградская область, г. Калининград, ул. Комсомольская, д. 36
5	Телефон	8(4012) 379-190
6	Электронная почта	novik-mgk@mail.ru
7	Количество сотрудников	21
8	в том числе врачей-генетиков	2
9	в том числе врачей – лабораторных генетиков	1

Информация о клинической деятельности
медико-генетической консультации
Государственного бюджетного учреждения Калининградской области
«Региональный перинатальный центр»

Таблица 2

№ п/п	Наименование показателя	Значение показателя	Количество исследований
1	2	3	4
1	Консультирование пациентов с наследственными (генетическими) заболеваниями	Да	7476
2	Профилактика наследственных (генетических) заболеваний		

1	2	3	4
3	Преимплантационное консультирование и диагностика в семьях с отягощенным генетическим анамнезом	Да	250
4	Преимплантационное консультирование семей без отягощенного генетического анамнеза (в том числе скрининг на гетерозиготное носительство патогенных мутаций)	Да	Не менее 100
5	Пренатальный скрининг на хромосомные нарушения. Скрининг I триместра (расчет риска на основе данных биохимии и ультразвукового исследования)	Да	7302
6	Ранняя инвазивная пренатальная диагностика (решение вопроса о пролонгировании беременности)	Да	43
7	Инвазивная пренатальная диагностика на поздних сроках беременности с целью постановки диагноза и раннего начала терапии (в том числе в пренатальном периоде)	Нет	0
8	Инвазивные диагностические процедуры		
9	Биопсия хориона	Да	43
10	Плацентоцентез	Да	30
11	Амниоцентез	Да	77
12	Кордоцентез	Да	30
13	Исследование биоматериала плода при замерших, прерванных беременностях (включая антенатальную гибель) с целью выявления причин для планирования следующих беременностей	Нет	0
14	Консультирование супружеских пар с бесплодием (и) в рамках программ вспомогательных репродуктивных технологий	Да	256
15	Неонатальный генетический скрининг	Да	8880

Информация о лабораторной и методической деятельности
медико-генетической консультации
Государственного бюджетного учреждения Калининградской области
«Региональный перинатальный центр»

Таблица 3

№ п/п	Лабораторная деятельность и методическая оснащенность	Да/нет	Количество в год
1	Кариотипирование (цитогенетика)		
2	Супружеские пары	Да	97
3	Пренатально	Да	180
4	Новорожденные	Да	26
5	Флуоресцентная гибридизация (FISH)		
6	Супружеские пары	Нет	0
7	Пренатально	Да	132
8	Новорожденные	Нет	0
9	В рамках преимплантационного генетического тестирования (далее – ПГТ)	Нет	0
10	Диагностика с использованием полимеразной цепной реакции (далее – ПЦР диагностика) наследственных заболеваний	Нет	0
11	Молекулярное кариотипирование (ХМА)	Нет	0
12	в том числе супружеские пары	Нет	0
13	в том числе пренатально	Нет	0
14	в том числе новорожденные	Нет	0
15	Секвенирование по Сэнгеру	Нет	0
16	Высокопроизводительное секвенирование (NGS), панели/экзом	Нет	0
17	ПГТ	Нет	0
18	в том числе ПГТ-А	Нет	0
19	в том числе ПГТ-М и ПГТ-СП	Нет	0
20	Неонатальный скрининг	Нет	0
21	Биохимия	Нет	0
22	Масс-спектрометрия	Нет	0
23	ПЦР диагностика	Нет	0

Информация об оборудовании медико-генетической консультации
Государственного бюджетного учреждения Калининградской области
«Региональный перинатальный центр»

Таблица 4

№ п/п	Наименование оборудования	Наличие или отсутствие (да/нет)
1	Кариотипирование	Да
2	FISH	Да
3	Полимеразная цепная реакция	Нет
4	Молекулярное кариотипирование (ХМА)	Нет
5	Секвенирование по Сэнгеру	Нет
6	Высокопроизводительное секвенирование (NGS)	Нет
7	Биохимический скрининг	Нет

ПРИЛОЖЕНИЕ № 6
к региональной программе
Калининградской области
«Обеспечение расширенного
неонатального скрининга
(Калининградская область)»

П Л А Н
мероприятий региональной программы
«Обеспечение расширенного неонатального скрининга (Калининградская область)»
и перечень мероприятий, выполненных в рамках региональной программы
«Обеспечение расширенного неонатального скрининга (Калининградская область)»

П Л А Н
мероприятий региональной программы
«Обеспечение расширенного неонатального скрининга
(Калининградская область)»

Таблица 1

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие	Вид документа	Результат в указанном периоде
		начало	окончание				
1	2	3	4	5	6	7	8
1	Обеспечение нормативно-правового регулирования расширения неонатального скрининга (далее – РНС) в Калининградской области						
2	Подготовка документов (письмо, инструкция, алгоритм), регламентирующих маршрутизацию, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи	26 декабря 2022 года	30 декабря 2022 года	Государственное бюджетное учреждение Калининградской области «Региональный перинатальный центр (далее – РПЦ),	Разработан и утвержден приказ Министерства здравоохранения	Приказ Министерства здравоохранения	В МО направлены информационные и методические письма о проведении РНС

1	2	3	4	5	6	7	8
	<p>детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявленными в рамках расширенного неонатального скрининга (далее – РНС), в Калининградской области</p>			<p>Государственное казенное учреждение здравоохранения «Медицинский информационно-аналитический центр Калининградской области» (далее – МИАЦ), главные врачи медицинских организаций (далее – МО), Министерство здравоохранения Калининградской области (далее – Министерство здравоохранения)</p>			
3	<p>Актуализация документов Министерства здравоохранения по реализации льготного лекарственного обеспечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС, взаимодействию с Фондом поддержки детей</p>	26 декабря 2022 года	31 декабря 2025 года	<p>РПЦ, МИАЦ, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения (далее – ГБУЗ) «Детская областная больница Калининградской области», Министерство здравоохранения</p>	<p>Внесены изменения и (или) разработаны новые правовые акты Министерства здравоохранения по реализации льготного лекарственного обеспечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС, взаимодействию с Фондом поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и</p>	<p>Приказ Министерства здравоохранения</p>	<p>Актуализированы приказы Министерства здравоохранения</p>

1	2	3	4	5	6	7	8
	с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра», при необходимости				хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра», при необходимости		
4	Формирование перечня стандартных операционных процедур (стандартных операционных карт) (далее – СОП (СОК) по стандартизации процесса взятия биологических образцов (пятен) крови	26 декабря 2022 года	30 декабря 2022 года	Главный врач РПЦ, главные внештатные специалисты по медицинской генетике, неонатологии Министерства здравоохранения	Разработан перечень СОП (СОК)	СОП (СОК)	Разработаны перечни СОП (СОК)
5	Разработка и согласование с центром компетенций сформированных СОП (СОК) с последующим утверждением СОП (СОК)	26 декабря 2022 года	30 декабря 2022 года	Главный врач РПЦ, главные внештатные специалисты по медицинской генетике, неонатологии Министерства здравоохранения	Разработан и согласован СОП (СОК)	СОП (СОК)	Разработаны и утверждены СОП (СОК)
6	Тиражирование и внедрение утвержденных СОП в МО, в которых проводится забор крови на неонатальный скрининг (далее – НС) и РНС	31 декабря 2022 года	31 декабря 2025 года	РПЦ, главные врачи МО, в которых проводится забор крови на НС и РНС, главные внештатные специалисты	СОП растиражированы во всех МО, в которых проводится забор крови на НС и РНС	СОП (СОК)	Внедрены в работу СОП (СОК) во всех МО, в которых проводится забор крови на НС и РНС

1	2	3	4	5	6	7	8
				по медицинской генетике, неонатологии Министерства здравоохранения			
7	Формирование оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС						
8	Заключение договоров с медицинскими организациями, обеспечивающими проведение РНС и подтверждающую диагностику, в соответствии с перечнем медицинских организаций, утвержденных приложением № 2 к распоряжению Правительства Российской Федерации от 09 июня 2022 года № 1510-р, в соответствии с прикреплением, утвержденным федеральным проектом «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»	26 декабря 2022 года	31 декабря 2022 года	Главный врач РПЦ	Осуществлено заключение договора между РПЦ и федеральным государственным бюджетным научным учреждением «Медико-генетический научный центр им. академика Н.П. Бочкова» (далее – МГНЦ) и Санкт-Петербургским государственным казенным учреждением здравоохранения «Диагностический центр (медико-генетический)» (далее – СПб ДЦ МГК)	Договоры между РПЦ и МГНЦ и СПб ДЦ МГК	Заключены договоры между РПЦ и МГНЦ и СПб ДЦ МГК
9	Формирование в РПЦ необходимого запаса тест-бланков	26 декабря 2022 года	31 декабря 2025 года	Главный врач РПЦ	Определена потребность и сформирован необходимый запас тест-бланков	Аналитический отчет РПЦ	Обеспечено достаточное количество тест-бланков

1	2	3	4	5	6	7	8
10	<p>Определение оптимальной логистики для обеспечения проведения подтверждающей диагностики в рамках РНС в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Калининградской области от 27 октября 2022 года № 849 «О проведении мероприятий, направленных на обеспечение в Калининградской области массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания» (далее – приказ Министерства здравоохранения № 849)</p>	26 декабря 2022 года	31 января 2023 года	Главный врач РПЦ	Проведено направление биологического материала пациента из высокой группы риска на подтверждающую диагностику в рамках РНС	Оформленное направление на проведение подтверждающей диагностики в рамках РНС	Направлен биологический материал в МГНЦ в соответствии с утвержденной логистикой
11	<p>Реализация приказа Министерства здравоохранения, регламентирующего в Калининградской области в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации</p>	30 декабря 2022 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО, главные внештатные специалисты по медицинской генетике, неонатологии, акушерству и гинекологии	Разработан приказ, регламентирующий правила взаимодействия МО и маршрутизацию, в рамках реализации РНС и оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями на всех этапах ее оказания в соответствии с	Аналитический отчет главных внештатных специалистов детских по профилям, по медицинской генетике, неонатологии	Издан приказ Министерства здравоохранения, в МО направлены информационные письма

1	2	3	4	5	6	7	8
	от 21 апреля 2022 года № 274н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями» (далее – приказ Минздрава № 274н), правила взаимодействия медицинских организаций и маршрутизацию, в рамках реализации РНС и оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями на всех этапах ее оказания			Министерства здравоохранения, Министерство здравоохранения	Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава № 274н	Министерства здравоохранения, медицинская информационная система «БАРС. Здравоохранение» (далее – МИС «Барс»), вертикально интегрированная медицинская информационная система «Акушерство и гинекология» и «Неонатология» (далее – ВИМИС АКИНЕО) форма федерального статистического наблюдения	
12	Реализация в МО мероприятий для обеспечения проведения подтверждающей диагностики с соблюдением сроков, этапов, логистики	30 декабря 2022 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО, РПЦ, МИАЦ, Министерство здравоохранения	Заключение договора с медицинской организацией третьей Б группы, выполняющей функции референс-центра по подтверждающей диагностике врожденных и (или) наследственных заболеваний	Договор с МО третьей Б группы, выполняющей функции референс-центра по подтверждающей диагностике врожденных и (или) наследственных заболеваний	Заключен договор с МО третьей Б группы, выполняющей функции референс-центра по подтверждающей диагностике врожденных и (или) наследственных заболеваний

1	2	3	4	5	6	7	8
13	Совершенствование материально-технической базы медико-генетических кабинетов (центров) медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС						
14	Реализация мероприятий по модернизации (переоснащению) и дооснащению оборудованием медико-генетических кабинетов и лаборатории неонатального скрининга (далее – МГК) РПЦ, осуществляющих проведение и участвующих в реализации РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава № 274н	31 декабря 2022 года	31 декабря 2024 года	Главный врач РПЦ	Проведение анализа состояния материально-технической базы и формирование плана мероприятий по модернизации (переоснащению) и дооснащению необходимым оборудованием МГК РПЦ	Аналитический отчет главного врача РПЦ, план мероприятий по модернизации (переоснащению) и дооснащению необходимым оборудованием МГК, график закупок РПЦ, план финансово-хозяйственной деятельности по совершенствованию материально-технической базы	МГК обеспечена оборудованием в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава № 274н
15	Обеспечение квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС						
16	Актуализация плана мероприятий по обеспечению квалифицированными медицинскими кадрами в РПЦ, ГБУЗ «Детская областная больница	31 декабря 2022 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО, главные внештатные специалисты по медицинской генетике,	Разработан (актуализирован) план мероприятий по обеспечению квалифицированными медицинскими кадрами в МО, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными	План мероприятий МО по привлечению медицинских кадров в МО, оказывающих	Сформирована система мер по обеспечению квалифицированными кадрами МО Калининградской области

1	2	3	4	5	6	7	8
	<p>Калининградской области», ГБУЗ Калининградской области «Городская детская поликлиника», ГБУЗ Калининградской области «Советская центральная городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Черняховская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Гусевская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Багратионовская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Балтийская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Гвардейская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Гурьевская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Зеленоградская</p>			<p>неонатологии, акушерству и гинекологии Министерства здравоохранения, Министерство здравоохранения</p>	<p>и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в том числе в рамках НС и РНС</p>	<p>медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в том числе в рамках НС и РНС</p>	

1	2	3	4	5	6	7	8
	<p>центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Краснознаменская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Ладужинская городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Мамоновская городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Межрайонная больница № 1», ГБУЗ Калининградской области «Неманская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Нестеровская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Озерская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Полесская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Правдинская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской</p>						

1	2	3	4	5	6	7	8
	<p>области «Светловская центральная городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Славская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Центральная городская клиническая больница», оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в том числе в рамках НС и РНС</p>						
17	<p>Организация сбора заявок от МО с целью формирования контрольных цифр приема на целевое обучение для Калининградской области по программам высшего медицинского образования, а также по программам последипломного образования интернатуры и ординатуры в соответствии с заявками МО Калининградской области для подготовки</p>	01 июня 2023 года	31 декабря 2025 года	<p>Главные врачи МО, главные внештатные специалисты по медицинской генетике, неонатологии, акушерству и гинекологии Министерства здравоохранения, Министерство здравоохранения</p>	<p>Сформирована реальная потребность по подготовке специалистов в МО, участвующие в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в том числе в рамках НС и РНС</p>	<p>Заявка Калининградской области в Министерство здравоохранения Российской Федерации по направлениям подготовки на целевое обучение</p>	<p>Сформирована заявка в Министерство здравоохранения Российской Федерации по подготовке специалистов с учетом реальной в МО потребности, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями,</p>

1	2	3	4	5	6	7	8
	специалистов, задействованных в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в том числе в рамках НС и РНС						выявленными в том числе в рамках НС и РНС
18	Реализация мероприятий по повышению квалификации медицинских работников, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе в рамках РНС: организация прохождения медицинскими сестрами на портале непрерывного медицинского и фармацевтического образования интерактивного образовательного модуля «Проведение неонатального и аудиологического	26 декабря 2022 года	31 марта 2023 года	Главные врачи МО, главный внештатный специалист по медицинской генетике, неонатологии, акушерству и гинекологии Министерства здравоохранения, Министерство здравоохранения	Организовано прохождение медицинскими сестрами на портале непрерывного медицинского и фармацевтического образования интерактивного образовательного модуля «Проведение неонатального и аудиологического скрининга новорожденного»	Заявка на прохождение специалистами – медицинскими сестрами, задействованными для оказания медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе в рамках РНС, на ИОМ, сертификат об освоении специалистом ИОМ	Повышена квалификация медицинских работников, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе в рамках НС и РНС

1	2	3	4	5	6	7	8
	скрининга новорожденного» (далее – ИОМ)						
19	<p>Формирование ежегодно плана-графика подготовки специалистов (на рабочем месте, методический семинар, тренинг) на базе РПЦ с целью обеспечения проведения НС и РНС в ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области», ГБУЗ Калининградской области «Городская детская поликлиника», ГБУЗ Калининградской области «Советская центральная городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Черняховская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Гусевская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Багратионовская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской</p>	25 января 2023 года, 2024 года, 2025 года,	25 января 2025 года	<p>Главные врачи МО, главный внештатный специалист по медицинской генетике, неонатологии, акушерству и гинекологии Министерства здравоохранения</p>	<p>Определена потребность в МО в специалистах, требующих подготовки (на рабочем месте методический семинар, тренинг) с целью обеспечения проведения НС и РНС</p>	<p>План-график РПЦ подготовки специалистов (на рабочем месте, методический семинар, тренинг)</p>	<p>Подготовлены специалисты МО</p>

1	2	3	4	5	6	7	8
	<p>области «Балтийская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Гвардейская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Гурьевская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Зеленоградская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Краснознаменская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Ладушкинская городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Мамоновская городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Межрайонная больница № 1», ГБУЗ Калининградской области «Неманская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Нестеровская центральная районная</p>						

1	2	3	4	5	6	7	8
	<p>больница», ГБУЗ Калининградской области «Озерская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Полесская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Правдинская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Светловская центральная городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Славская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Центральная городская клиническая больница», РПЦ</p>						
20	<p>Реализация кадровой программы по привлечению в Калининградскую область медицинских специалистов и укомплектованию медицинскими кадрами</p>	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	<p>Главные врачи МО, Министерство здравоохранения</p>	<p>Увеличена доля специальностей и направлений подготовки, по которым проводится прием на целевое обучение</p>	<p>Федеральный регистр медицинских работников</p>	<p>Увеличена доля МО, укомплектованных медицинскими специалистами, задействованными в реализации РНС и оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследст-</p>

1	2	3	4	5	6	7	8
							венными заболеваниями
21	Мероприятия по формированию и актуализации штатного расписания МК РПЦ в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава № 274н	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Главный врач РПЦ	Проведен мониторинг потребности в специалистах для реализации НС и РНС и оказания медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в том числе в рамках НС и РНС	Штатное расписание РПЦ	Штатное расписание РПЦ приведено в соответствие с требованиями приказа Минздрава № 274н
22	Информационное взаимодействие, сопровождающее оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС						
23	Проведение информирования и обучения специалистов Калининградской области по ролевой модели при информационном взаимодействии между МО в рамках проведения НС и РНС (далее – специалисты) в ВИМИС по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология» (далее – ВИМИС «АКиНЕО»), в части касающейся	26 декабря 2022 года	31 декабря 2025 года	МИАЦ, главные врачи МО	Проведено информирование и обучение специалистов с целью организации информационного взаимодействия в рамках проведения НС и РНС	График обучения специалистов, информационные письма МИАЦ и (или) Министерства здравоохранения о проведении обучения	Обучены специалисты работе в ВИМИС «АКиНЕО»

1	2	3	4	5	6	7	8
24	Обеспечение в рамках проведения НС и РНС безопасной передачи данных в МО, в части касающейся	26 декабря 2022 года	31 декабря 2025 года	МИАЦ, главные врачи МО	Организована безопасная передача данных с использованием защищенных каналов связи	Защищенный канал связи	Обеспечено использование защищенного канала связи для передачи информации между МО
25	Организация достаточного количества автоматизированных рабочих мест (далее – АРМ) врачей и среднего медицинского персонала в целях проведения НС и РНС	26 декабря 2022 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО	Созданы в МО АРМ для врачей и среднего медицинского персонала	Форма федерального статистического наблюдения, годовой отчет МО	МО обеспечены АРМ для врачей и среднего медицинского персонала
26	Обеспечение МО, осуществляющих забор крови на НС и РНС, возможностью передачи сведений о факте забора крови (структурированный электронный медицинский документ (далее – СЭМД) «Направление на неонатальный скрининг») в ВИМИС «АКиНЕО»	26 декабря 2022 года	31 августа 2023 года	МИАЦ, главные врачи МО	Организована передача сведений о факте забора крови (СЭМД «Направление на неонатальный скрининг»)	МИС «Барс», ВИМИС «АКиНЕО»	Обеспечена передача МО СЭМД «Направление на неонатальный скрининг» в ВИМИС «АКиНЕО»
27	Обеспечение в РПЦ возможности передачи сведений о результате исследования (СЭМД «Протокол лабораторного исследования»)	26 декабря 2022 года	31 августа 2023 года	РПЦ, МИАЦ	Организована техническая возможность передачи сведений о результате исследования в ВИМИС «АКиНЕО»	МИС «Барс», ВИМИС «АКиНЕО»	Обеспечена техническая возможность передачи СЭМД «Протокол лабораторного

1	2	3	4	5	6	7	8
	в ВИМИС «АКиНЕО»						исследования» в ВИМИС «АКиНЕО»
28	Формирование и работа на базе МГК РПЦ координационной группы с целью обеспечения в рамках НС и РНС оперативного получения информации, ее анализа и сопровождения маршрутизации	26 декабря 2022 года	31 декабря 2025 года	РПЦ	Организовано оперативное получение, анализ информации и сопровождение маршрутизации	Приказ РПЦ	Обеспечено оперативное получение, анализ информации и сопровождение маршрутизации
29	Разработка и внедрение мониторинга управления потоками пациентов при оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями с применением МИС «Барс»	01 мая 2023 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО, МИАЦ, главные врачи МО, Министерство здравоохранения	Организована техническая возможность управления потоками пациентов при оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	МИС «Барс», приказ Министерства здравоохранения	Обеспечена техническая возможность управления потоками пациентов при оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями
30	Разработка совместно с профильными национальными медицинскими исследовательскими центрами (далее – НМИЦ) плана (графика) проведения телемедицинских	01 января 2023 года, 01 декабря 2023 года, 2024 года, 2025 года	15 февраля 2023 года, 15 декабря 2023 года, 2024 года, 2025 года	РПЦ, ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области», главный внештатный специалист	Разработан план (график) проведения телемедицинских консультаций (консилиумов) с профильными НМИЦ пациентам с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями	График проведения телемедицинских консультаций (консилиумов)	Утвержден план (график) проведения телемедицинских консультаций (консилиумов) с профильными НМИЦ пациентов с выявленными

1	2	3	4	5	6	7	8
	консультаций (консилиумов) пациентам с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями			по медицинской генетике, неонатологии, акушерству и гинекологии Министерства здравоохранения			врожденными и (или) наследственными заболеваниями
31	Согласование с НМИЦ плана (графика) проведения телемедицинских консультаций (консилиумов) пациентам с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями	15 февраля 2023 года, 15 декабря 2023 года, 2024 года, 2025 года	28 февраля 2023 года, 15 января 2024 года, 2025 года	РПЦ, ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области», Министерство здравоохранения	Согласован план проведения телемедицинских консультаций (консилиумов) пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями	Согласованный график проведения телемедицинских консультаций (консилиумов)	Утвержден и согласован план (график) проведения телемедицинских консультаций (консилиумов) с профильными НМИЦ пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями
32	Реализация совместно с профильными НМИЦ плана (графика) проведения телемедицинских консультаций (консилиумов) пациентам с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями	28 февраля 2023 года, 01 января 2024 года, 2025 года	31 декабря 2023 года, 31 декабря 2024 года, 2025 года	МО, РПЦ, ГБУЗ «Детская областная больница калининградской области», МИАЦ	Реализуется план (график) проведения телемедицинских консультаций (консилиумов)	Протокол телемедицинской консультации (консилиума)	Совместно с профильными НМИЦ реализован план проведения консультаций пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями
33	Проведение в РПЦ, ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской	01 января 2023 года, 2024 года, 2025 года	31 декабря 2023 года, 2024 года, 2025 года	Главные врачи МО, главные внештатные	Организовано проведение мониторинга критериев и оценки качества оказания медицинской помощи	Акт внутреннего контроля качества оказания медицинской	Обеспечен анализ качества оказания медицинской помощи пациентам

1	2	3	4	5	6	7	8
	<p>области», ГБУЗ Калининградской области «Городская детская поликлиника», ГБУЗ Калининградской области «Советская центральная городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Черняховская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Гусевская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Багратионовская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Балтийская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Гвардейская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Гурьевская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Зеленоградская центральная районная</p>			<p>специалисты Министерства здравоохранения детские по медицинской генетике, неонатологии, педиатрии</p>	<p>пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями</p>	<p>помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, аналитическая справка</p>	<p>с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, аналитическая справка</p>

1	2	3	4	5	6	7	8
	<p>больница», ГБУЗ Калининградской области «Краснознаменная центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Ладушкинская городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Мамоновская городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Межрайонная больница № 1», ГБУЗ Калининградской области «Неманская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Нестеровская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Озерская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Полесская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Правдинская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Светловская</p>						

1	2	3	4	5	6	7	8
	центральная городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Славская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Центральная городская клиническая больница» мониторинга критериев и оценки качества оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями						
34	Проведение мультидисциплинарного контроля качества оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями для анализа предоставляемых данных МО	01 января 2023 года, 2024 года, 2025 года	31 декабря 2023 года, 2024 года, 2025 года	РПЦ, ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области», главные внештатные специалисты по медицинской генетике, неонатологии, педиатрии, главные врачи МО, МИАЦ	Проведен анализ предоставляемых данных МО и мультидисциплинарный контроль качества оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	Акты экспертной оценки качества медицинской помощи, заключения экспертов, рецензии, справки по итогам выездных мероприятий в МО с целью изучения, анализа и контроля за оказанием медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными	Сформирован механизм мультидисциплинарного контроля качества оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями

1	2	3	4	5	6	7	8
						заболеваниями	
35	Совершенствование механизма обратной связи и информирование об их наличии и работе пациентов, в том числе с использованием сайтов МО, ведомственного портала portal.infomed39.ru (далее – ведомственный портал)	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО, МИАЦ	Организовано внедрение механизмов обратной связи и информирование об их наличии и работе пациентов, включая использование сайтов МО, ведомственного портала	Информационные материалы для населения, официальные порталы МО, ведомственный портал	Обеспечена доступность информации на официальных сайтах МО о механизмах обратной связи с пациентами
36	Обеспечение своевременного диспансерного наблюдения лиц с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС						
37	Организация постановки на диспансерное наблюдение пациентов с выявленными в рамках НС и РНС врожденными и (или) наследственными заболеваниями, по каждому заболеванию, с применением МИС «Барс»	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО, главные внештатные специалисты по профилю, по медицинской генетике, неонатологии, педиатрии Министерства здравоохранения, РПЦ, МИАЦ, ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области»	Организовано диспансерное наблюдение пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с применением МИС «Барс»	МИС «Барс», регистр (журнал диспансерного учета) пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, карта диспансерного наблюдения пациента	Обеспечена постановка на диспансерное наблюдение пациентов, страдающих врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленных в рамках НС и РНС по каждому заболеванию
38	Проведение мероприятий по профилактике врожденных и (или)	26 декабря 2022 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО, главные внештатные	Организовано выявление семей с отягощенным генеалогическим анамнезом из групп риска и направление	Талон амбулаторного пациента, консультативное	Организовано консультирование семей с отягощенным

1	2	3	4	5	6	7	8
	наследственных заболеваний в семьях с отягощенным генеалогическим анамнезом в группах риска			специалисты по профилю, по медицинской генетике, неонатологии, педиатрии Министерства здравоохранения, РПЦ	их на консультацию МГК РПЦ	заключение врача-генетика	генеалогическим анамнезом по врожденным и (или) наследственным заболеваниям
39	Организация своевременного информирования детских поликлиник (поликлинических отделений) о выявлении ребенка с подтвержденным наследственным и (или) врожденным заболеванием из МГК РПЦ	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	РПЦ, главные врачи МО	Организована своевременная передача в детские поликлиники (поликлинические отделения) информации о ребенке с выявленным наследственным и (или) врожденным заболеванием	Уведомление о положительном результате исследования (подтверждающей диагностики)	Обеспечено получение детскими поликлиниками (поликлиническими отделениями) информации о выявлении ребенка с подтвержденным наследственным и (или) врожденным заболеванием
40	Организация своевременного направления пациентов для оказания специализированной медицинской помощи в соответствии с действующим законодательством, оказания консультативной помощи врачом-генетиком,	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО, РПЦ, ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области»	Организовано оказание медицинской помощи в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава № 274н	Оформленное в установленном порядке направление на оказание специализированной медицинской помощи в условиях стационара и (или) оказание консультативной помощи	Обеспечено оказание медицинской помощи в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными

1	2	3	4	5	6	7	8
	врачами-специалистами					врачом-генетиком, врачом-специалистом по профилю патологии	ми заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава № 274н
41	Организация проведения медико-генетического консультирования, в том числе с применением телемедицинских технологий, консультирования врачом-генетиком МГК, профильными врачами-специалистами	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	РПЦ, главные врачи МО, ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области»	Организовано проведение медико-генетического консультирования, в том числе с применением телемедицинских технологий	Консультативное заключение врача-генетика, врача-специалиста	Обеспечено проведение медико-генетического консультирования, в том числе с применением телемедицинских технологий
42	Реализация телемедицинского консультирования при осуществлении динамического диспансерного наблюдения пациента с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО, РПЦ, ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области»	Организовано телемедицинское консультирование при осуществлении динамического диспансерного наблюдения пациента с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	Протокол (заключение) телемедицинской консультации	Обеспечена доступность телемедицинского консультирования при осуществлении динамического диспансерного наблюдения пациента с врожденными и (или) наследственными заболеваниями
43	Реализация обеспечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО, ГБУЗ «Детская областная больница	Организовано обеспечение пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями необходимыми лекарственными препаратами	Заявка на обеспечение пациентов лекарственными препаратами и	Обеспечение пациентов с врожденными и (или) наследствен-

1	2	3	4	5	6	7	8
	необходимыми лекарственными препаратами и (или) специализированными продуктами лечебного питания (при необходимости), в том числе в рамках Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра»			Калининградской области», Государственное казенное учреждение «Областная фармацевтическая компания», Министерство здравоохранения	и (или) специализированными продуктами лечебного питания (при необходимости)	(или) специализированными продуктами лечебного питания (при необходимости)	ными заболеваниями необходимыми лекарственными препаратами и (или) специализированными продуктами лечебного питания (при необходимости)
44	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						
45	Внедрение в ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области» и РПЦ и (или) их структурных подразделениях новых протоколов ведения больных по вопросам профилактики, диагностики, лечения и реабилитации детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями и актуализация протоколов согласно действующим	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения по медицинской генетике, неонатологии, педиатрии, РПЦ, ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области»	Организовано внедрение в ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области» и РПЦ новых и актуализированных протоколов ведения детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями согласно действующим клиническим рекомендациям	Приказ, информационные письма Министерства здравоохранения, протоколы разбора в МО, листы ознакомления медицинских работников	Внедрены новые и актуализированы протоколы ведения детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в соответствии с действующими клиническими рекомендациями и стандартами медицинской помощи, утвержденными Министерством

1	2	3	4	5	6	7	8
	клиническим рекомендациям						здравоохранения Российской Федерации
46	Реализация мероприятий по доработке в ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области», РПЦ и применению алгоритмов наблюдения, лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями (протоколов ведения пациентов, формуляров) на основе соответствующих действующих клинических рекомендаций по профилю и с учетом стандартов медицинской помощи	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Главные внештатные специалисты по профилю, по медицинской генетике, неонатологии, педиатрии, Министерства здравоохранения РПЦ, ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области»	Разработаны в ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области» и РПЦ алгоритмы наблюдения, лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями (протоколы ведения пациентов, формуляры)	Приказ об утверждении алгоритмов наблюдения, лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями (протоколов ведения пациентов, формуляров)	Утверждены алгоритмы наблюдения, лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями (протоколы ведения пациентов, формуляры)
47	Тиражирование и внедрение в ГБУЗ Калининградской области «Городская детская поликлиника», ГБУЗ Калининградской области «Городская детская поликлиника», ГБУЗ Калининградской области «Советская	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО, главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения по медицинской генетике, неонатологии,	Организовано использование утвержденных алгоритмов (протоколов) лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	Приказ о внедрении в практику алгоритмов наблюдения, лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными	Внедрены алгоритмы наблюдения, лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями (протоколы ведения

1	2	3	4	5	6	7	8
	<p>центральная городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Черняховская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Гусевская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Багратионовская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Балтийская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Гвардейская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Гурьевская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Зеленоградская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Краснознаменская центральная районная больница»,</p>			<p>педиатрии, РПЦ, ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области»</p>		<p>заболеваниями (протоколов ведения пациентов, формуляров)</p>	<p>пациентов, формуляры)</p>

1	2	3	4	5	6	7	8
	<p>ГБУЗ Калининградской области «Ладушкинская городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Мамоновская городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Межрайонная больница № 1», ГБУЗ Калининградской области «Неманская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Нестеровская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Озерская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Полесская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Правдинская центральная районная больница», ГБУЗ Калининградской области «Светловская центральная городская больница», ГБУЗ Калининградской области «Славская центральная районная</p>						

1	2	3	4	5	6	7	8
	больница», ГБУЗ Калининградской области «Центральная городская клиническая больница» алгоритмов наблюдения, лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями (протоколов ведения пациентов, формуляров)						
48	Методическое обеспечение качества оказания медицинской помощи						
49	Разработка и реализация мероприятий по обеспечению лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями по профилю патологии на основе клинических рекомендаций	26 декабря 2022 года	31 декабря 2025 года	Главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения по медицинской генетике, неонатологии, педиатрии, по профилю патологии, главные врачи МО, Министерство здравоохранения	В МО разработаны мероприятия по обеспечению лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями на основе клинических рекомендаций по профилю патологии, достижению критериев качества в соответствии с требованиями приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 31 июля 2020 года № 785н «Об утверждении Требований к организации и проведению внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности»	План мероприятий МО по обеспечению достижения критериев качества лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	Реализован в МО план мероприятий по обеспечению достижения критериев качества лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями
50	Проведение мероприятий по оценке	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	РПЦ, ГБУЗ «Детская	Организовано проведение анализа организации оказания	Акты экспертной оценки качества	Обеспечено методическое

1	2	3	4	5	6	7	8
	в МО соответствии оказываемой медицинской помощи клиническим рекомендациям и анализу организации оказания медицинской помощи в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава № 274н, с использованием МИС «Барс»			областная больница Калининградской области», главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения по медицинской генетике, неонатологии, педиатрии, по профилю, Министерство здравоохранения	медицинской помощи в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Минздрава № 274н	медицинской помощи, заключения экспертов, рецензии, справки по итогам выездных мероприятий в медицинские организации с целью изучения, анализа и контроля за оказанием медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	сопровождение реализации РНС, качества оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями
51	Реализация в МО мер, направленных на обеспечение выполнения медицинских технологий и критериев оценки качества проведения РНС в рамках системы внутреннего контроля качества	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Главныс врачи МО	В МО организована система внутреннего контроля качества и мониторинга выполнения критериев оценки качества проведения РНС	Акт внутреннего контроля качества оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, аналитическая справка	В МО обеспечено выполнение медицинских технологий и критериев оценки качества проведения РНС
52	Информирование МО о РНС, утвержденных схемах маршрутизации и регламентах	26 декабря 2022 года	31 декабря 2022 года	Министерство здравоохранения, РПЦ, МИАЦ	Организованы мероприятия по методическому сопровождению реализации РНС	Информационные письма Министерства здравоохранения,	Обеспечено методическое сопровождение реализации РНС

1	2	3	4	5	6	7	8
	проведения массового обследования новорожденных на РНС					приказ Министерства здравоохранения № 849, листы ознакомления	
53	Организация сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями						
54	Организация сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО, главный внештатный специалист Министерства здравоохранения по медицинской генетике, неонатологии, МИАЦ	Организован сбор сведений, формирование аналитических отчетов, статистических сведений по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденным и (или) наследственными заболеваниями ежемесячно, ежеквартально, ежегодно, нарастающим итогом	Форма федерального статистического наблюдения, справка, аналитический отчет или информационная система	Обеспечено представление достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями
55	Разработка и реализация системы информационной поддержки НС и РНС для населения						
56	Проведение государственными медицинскими организациями и ГБУЗ «Центр общественного здоровья и медицинской профилактики Калининградской области» массовой работы среди населения о целях и задачах РНС, необходимости его проведения, возможностях и перспективах	26 декабря 2022 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО, главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения по медицинской генетике, неонатологии, педиатрии, РПЦ, ГБУЗ «Центр общественного здоровья и медицинской	Организована разработка макетов информационных материалов (носителей) для населения о РНС, тиражирование информированного согласия для законных представителей ребенка по проведению РНС	Информированное согласие, макеты информационных материалов (носителей)	Разработаны макеты информационных материалов (носителей) для населения о РНС

1	2	3	4	5	6	7	8
	реализации РНС, включая предоставление будущим родителям информированного согласия для законных представителей ребенка по проведению РНС			профилактики Калининградской области»			
57	Реализация информационно-коммуникационных мероприятий среди населения Калининградской области, рассказывающих о РНС, о его целях, сроках, задачах, заболеваниях, на которые проводится исследование в рамках РНС, о ходе реализации федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» в Калининградской области	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО, главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения по медицинской генетике, неонатологии, педиатрии, РПЦ, ГБУЗ «Центр общественного здоровья и медицинской профилактики Калининградской области», Министерство здравоохранения	Организована массовая просветительская работа среди населения	Публикации в средствах массовой информации, официальных страничках в социальных сетях, теле-радио-эфиры, официальные сайты МО	Реализованы информационно-коммуникационные мероприятия
58	Организация размещения информационных материалов (носителей) и тиражирование в МО, женских консультациях и на социально-значимых объектах	01 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Главные врачи МО, главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения по медицинской	Размещены в МО на информационных стендах, официальных сайтах информационные материалы о возможностях и целях РНС в доступной форме	Листовки, памятки, буклеты, в том числе с использованием инфографики, и прочие информационные носители	Обеспечена доступность информационных материалов в медицинских организациях и на социально-значимых

1	2	3	4	5	6	7	8
	(отделения почты, аптеки, объекты социальной защиты населения)			генетике, неонатологии, педиатрии, РПЦ, ГБУЗ «Центр общественного здоровья и медицинской профилактики Калининградской области», Министерство здравоохранения			объектах

П Е Р Е Ч Е Н Ь
мероприятий, выполненных
в рамках региональной программы
«Обеспечение расширенного неонатального скрининга (Калининградская область)»

Таблица 2

№ п/п	Наименование мероприятия	Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие	Вид документа	Результат
1	2	3	4	5	6
1	Подготовка документов (приказ, письмо, инструкция, алгоритм), регламентирующих этапы проведения расширенного неонатального скрининга (далее – РНС) в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21 апреля 2022 года № 274н «Об утверждении	Государственное бюджетное учреждение Калининградской области «Региональный перинатальный центр» (далее – РПЦ),	Разработан приказ, регламентирующий этапы проведения РНС в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями,	Приказ Министерства здравоохранения	Издан приказ Министерства здравоохранения от 27 октября 2022 года № 849 «О проведении мероприятий, направленных на обеспечение в

1	2	3	4	5	6
	<p>Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями» (далее – приказ Минздрава № 274н)</p>	<p>Государственное казенное учреждение здравоохранения «Медицинский информационно-аналитический центр Калининградской области» (далее – МИАЦ), главные врачи медицинских организаций (далее – МО), Министерство здравоохранения Калининградской области (далее – Министерство здравоохранения)</p>	<p>утвержденным приказом Минздрава № 274н</p>		<p>Калининградской области массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания» (далее – приказ Министерства здравоохранения № 849), в МО направлены информационные и методические письма о проведении РНС</p>
2	<p>Определение РПЦ уполномоченной медицинской организацией, осуществляющей сбор тест-бланков в Калининградской области и организующей отправку тест-бланков для выполнения РНС, а также отправку биоматериала для выполнения подтверждающей</p>	<p>РПЦ, Министерство здравоохранения</p>	<p>Реализован приказ Министерства здравоохранения № 849</p>	<p>Приказ Министерства здравоохранения</p>	<p>РПЦ определена уполномоченной медицинской организацией, осуществляющей сбор тест-бланков в Калининградской области и организующей отправку</p>

1	2	3	4	5	6
	диагностики в рамках РНС, закрепление ее функций правовым актом				тест-бланков для выполнения РНС, а также отправку биоматериала для выполнения подтверждающей диагностики в рамках РНС
3	Создание рабочей группы по осуществлению в Калининградской области информационного взаимодействия в рамках организации проведения РНС (далее – рабочая группа)	Министерство здравоохранения, главные внештатные специалисты по педиатрии, неонатологии, акушерству и гинекологии, медицинской генетике Министерства здравоохранения, главный врач РПЦ, МИАЦ	Разработан и утвержден приказ Министерства здравоохранения, регламентирующий формирование рабочей группы по осуществлению информационного взаимодействия в рамках организации проведения РНС и ее работу	Приказ Министерства здравоохранения № 849	Сформирована рабочая группа, утвержденная приказом Министерства здравоохранения № 849
4	Реализация «Дорожной карты» по осуществлению мероприятий в рамках организации проведения РНС в Калининградской области (далее – Дорожная карта)	Министерство здравоохранения, РПЦ, МИАЦ, главные внештатные специалисты по	Разработана и представлена на утверждение Дорожная карта в целях обеспечения мероприятий в рамках организации проведения РНС в Калининградской области, в том числе информационного	Дорожная карта	Утверждена Дорожная карта

1	2	3	4	5	6
		педиатрии, неонатологии, акушерству и гинекологии, медицинской генетике	взаимодействия		
5	Представление в Министерство здравоохранения Российской Федерации и федеральное государственное бюджетное учреждение «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») информации, содержащей сведения о медико-генетических консультациях (далее –МГК) и МО Калининградской области, в которых осуществляется забор биологического материала для проведения неонатального скрининга (далее – НС) и РНС (далее – Анкета)	Министерство здравоохранения, РПЦ	Сформирована Анкета	Анкета, письмо Министерства здравоохранения о направлении Анкеты, уведомление о получении Анкеты	В Министерство здравоохранения Российской Федерации и ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» предоставлена Анкета о МГК и МО, в которых осуществляется забор биологического материала для проведения НС и РНС
6	Формирование реестра сведений о специалистах Калининградской области, которым должен быть предоставлен доступ в подсистему вертикально-интегрированной медицинской системой (далее – ВИМИС) по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»	Министерство здравоохранения, РПЦ	Формирование и ведение реестра сведений о специалистах	Реестр сведений о специалистах	Сформирован реестр сведений о специалистах

1	2	3	4	5	6
	(далее – ВИМИС «АКиНЕО») по ролевой модели при информационном взаимодействии между МО в рамках проведения НС и РНС (далее – реестр сведений о специалистах)				
7	Первичная регистрация и организация доступа к ВИМИС «АКиНЕО» специалистов Калининградской области по ролевой модели при информационном взаимодействии между МО в рамках проведения НС и РНС, в части касающейся	Главные врачи МО, Министерство здравоохранения	Предоставлен в Министерство здравоохранения Российской Федерации и ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России актуальный реестр сведений о специалистах	Информационные письма Министерства здравоохранения, ВИМИС «АКиНЕО», письмо Министерства здравоохранения о направлении реестра сведений о специалистах, уведомление о получении реестра сведений о специалистах Калининградской области	Обеспечен доступ к ВИМИС «АКиНЕО» специалистов Калининградской области, согласно актуальному реестру сведений о специалистах
8	Организация передачи сведений о факте рождения ребенка (структурированный электронный медицинский документ «Медицинское свидетельство о рождении (далее – СЭМД «МСР») в МО, осуществляющих забор крови на НС и	МИАЦ	Организована техническая возможность формирования и передачи СЭМД «МСР» через медицинскую информационную систему «Барс. Здравоохранение» (далее – МИС «БАРС»)	МИС «БАРС», СЭМД «МСР», ВИМИС «АКиНЕО»	Обеспечена техническая возможность формирования и передачи СЭМД «МСР» в регистр электронных медицинских документов, в МО, формирующих

1	2	3	4	5	6
	РНС				медицинское свидетельство о рождении
9	Разработка информированного согласия для законных представителей ребенка по проведению РНС	Министерство здравоохранения, главные внештатные специалисты Министерства здравоохранения по медицинской генетике, неонатологии, педиатрии, РПЦ	Организована разработка информированного согласия для законных представителей ребенка по проведению РНС	Приказ Министерства здравоохранения, форма информированного согласия для законных представителей ребенка по проведению РНС	Утверждено информированное согласие для законных представителей ребенка по проведению РНС