



ПРАВИТЕЛЬСТВО КИРОВСКОЙ ОБЛАСТИ

ПОСТАНОВЛЕНИЕ

13.12.2022

№ 686-П

г. Киров

Об утверждении региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга в Кировской области» на 2022 – 2025 годы

В целях реализации на территории Кировской области мероприятий федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» Правительство Кировской области ПОСТАНОВЛЯЕТ:

1. Утвердить региональную программу «Обеспечение расширенного неонатального скрининга в Кировской области» на 2022 – 2025 годы согласно приложению.
2. Контроль за выполнением постановления возложить на первого заместителя Председателя Правительства Кировской области Курдюмова Д.А.

Губернатор
Кировской области А.В. Соколов



Приложение

УТВЕРЖДЕНА

постановлением Правительства
Кировской области
от *13.12.2022* № *686-П*

РЕГИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
«Обеспечение расширенного неонатального скрининга
в Кировской области» на 2022 – 2025 годы

Региональная программа «Обеспечение расширенного неонатального скрининга в Кировской области на 2022 – 2025 годы» (далее – Программа) определяет цели, задачи, направления, приоритеты комплексных решений по улучшению здоровья детского населения Кировской области в результате проведения НС и РНС, по повышению качества, доступности и безопасности медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями.

Реализация Программы предусматривается с привлечением средств федерального бюджета в форме субсидии в целях софинансирования расходных обязательств субъектов Российской Федерации, возникающих при реализации мероприятий по проведению массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания.

Реализация Программы осуществляется в рамках федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга».

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

1.1. Краткая характеристика Кировской области

Кировская область – одна из крупнейших областей в Нечерноземной зоне России, расположенная на северо-востоке европейской части страны.

Особенностью региона является значительная площадь территории (120 374 кв. километра) с наличием зон, значительно удаленных от административного центра Кировской области города Кирова.

Город Киров – областной центр, расположенный в 896 километрах к востоку от города Москвы, с населением 546,2 тыс. человек (более 40% населения региона).

Это единственный субъект Российской Федерации, который граничит с 9 другими субъектами Российской Федерации.

Протяженность территории Кировской области с севера на юг составляет 547 километров, с запада на восток – 527 километров.

Климат умеренно континентальный с продолжительной холодной многоснежной зимой и умеренно теплым летом. Средняя температура января – -12°C – -15°C , июля – $+17^{\circ}\text{C}$ – $+19^{\circ}\text{C}$. Среднегодовое количество осадков составляет от 505 миллиметров на юго-востоке и до 665 миллиметров на северо-западе.

Кировская область входит в состав ПФО, включает в себя 286 муниципальных образований, в том числе 24 муниципальных района, 6 городских округов, 15 муниципальных округов, 208 сельских поселений и 33 городских поселения.

В состав Кировской области входит 4 238 населенных пунктов, в том числе 18 городов, 40 поселков городского типа, 4 180 сельских населенных пунктов.

Протяженность железных дорог составляет 1,593 тыс. километров, протяженность автомобильных дорог – 24 839,145 тыс. километров, протяженность водных путей – 1 587 тыс. километров. Разветвленная сеть автомобильных и железных дорог связывает Кировскую область с другими регионами страны и образует транзитные коридоры в направлении северных морских портов Сибири и Дальнего Востока. Также активно развивается система межрегиональных авиаперелетов.

Численность населения Кировской области на 01.01.2021 составила 1 234 780 человек, в том числе детского населения – 249 638 человек, из них городского населения – 202 509 человек, сельского населения – 47 129 человек.

Уникальное географическое расположение Кировской области обеспечивает возможность для активного развития кооперации и интеграционных связей в экономике, финансовой и социальной сферах.

Кировская область обладает экономическим потенциалом для развития промышленности и сельского хозяйства. В регионе осуществляют

деятельность крупные научные организации и производственные предприятия биотехнологической индустрии, машиностроения, металлургии, химической и пищевой промышленности, а также одно из ведущих в стране предприятий по производству минеральных удобрений.

По данным регионального доклада «О состоянии окружающей среды Кировской области в 2021 году», вклад окружающей среды в формирование здоровья человека составляет до 25%, оказывая влияние на уровень заболеваемости населения.

Среди санитарно-гигиенических факторов риска нарушений состояния здоровья основной вклад вносит комплексная химическая нагрузка за счет загрязнения питьевой воды, атмосферного воздуха, продуктов питания, почвы.

При исследовании атмосферного воздуха населенных пунктов Кировской области выявлено, что удельный вес неудовлетворительных результатов исследований в регионе ниже, чем в целом по Российской Федерации. В 2021 году исследовано 14 868 проб атмосферного воздуха городских и сельских поселений (2020 год – 13 811 проб). Доля проб атмосферного воздуха, превышающих предельно допустимые концентрации, в 2021 году составила 0,1%. Результаты лабораторных исследований свидетельствуют о том, что Кировская область не относится к территориям риска.

По данным радиационно-гигиенической паспортизации в Кировской области насчитывается 191 организация, использующая техногенные источники. Радиационные объекты 1 и 2 категории потенциальной радиационной опасности, относящиеся к особо радиационно- и ядерно-опасным, на территории Кировской области и на территории соседних субъектов Российской Федерации отсутствуют.

1.2. Анализ основных демографических показателей Кировской области

Несмотря на реализуемые в Кировской области мероприятия по повышению рождаемости, демографическая ситуация в регионе остается сложной, сохраняется естественная убыль населения.

В 2021 году в Кировской области родилось 10 239 младенцев, что на 331 младенца меньше, чем в 2020 году, и на 966 младенцев меньше, чем в 2019 году.

Показатель рождаемости в 2021 году в регионе составил 8,2 случая на 1 000 человек населения (по Российской Федерации – 9,6 случая на 1 000 человек населения, по ПФО – 9,1 случая на 1 000 человек населения), что ниже на 17,1% показателя рождаемости 2018 года (9,9 случая на 1 000 человек населения). Темпы рождаемости не компенсируют естественную убыль населения. Основные демографические показатели представлены в таблице 1.

Таблица 1

| Показатель | 2018 год | 2019 год | 2020 год | 2021 год | Оперативные данные 9 месяцев 2022 года* |
|--|-------------|-------------|-------------|-------------|--|
| Коэффициент рождаемости на 1000 человек населения | 9,9 | 8,8 | 8,4 | 8,2 | 7,4 |
| Общий коэффициент смертности на 1000 человек населения | 14,9 | 14,3 | 16,8 | 19,5 | 15,9 |
| Коэффициент естественного прироста населения | -5,0 | -5,5 | -8,4 | -11,3 | -8,5 |

* По предварительным данным КОГБУЗ «МИАЦ, ЦОЗМП».

Общая численность населения Кировской области за период с 01.01.2018 по 01.01.2022 уменьшилась на 48 458 человек, в том числе численность детей в возрасте от 0 до 17 лет уменьшилась на 4 610 человек. Удельный вес количества детей в общей численности населения региона в 2021 году составил 20,2%. В связи с низкими темпами рождаемости

уменьшилась доля детей в возрасте от 0 до 1 года в общей численности детского населения с 11,7 % в 2018 году до 8,3% в 2021 году.

Численность населения Кировской области на 01.01.2018, на 01.01.2019, на 01.01.2020, на 01.01.2021, на 01.01.2022 представлена в таблице 2.

Таблица 2

| Показатель | Значение показателя, человек | | | | |
|---|------------------------------|------------|------------|------------|------------|
| | 01.01.2018 | 01.01.2019 | 01.01.2020 | 01.01.2021 | 01.01.2022 |
| Общая численность населения | 1 283 238 | 1 272 109 | 1 262 402 | 1 250 173 | 1 234 780 |
| в том числе: | | | | | |
| дети в возрасте от 0 до 17 лет включительно | 254 248 | 254 613 | 253 990 | 251 967 | 249 638 |
| в том числе: | | | | | |
| городское население | 199 834 | 202 353 | 203 449 | 203 224 | 202 509 |
| сельское население | 54 414 | 52 260 | 50 541 | 48 743 | 47 129 |
| дети в возрасте от 0 до 1 года | 29 869 | 26 166 | 23 673 | 21 664 | 20 707 |

В Кировской области отмечается рост показателя младенческой смертности с 3,2 случая на 1000 родившихся живыми в 2019 году до 6,0 случая на 1000 родившихся живыми в 2021 году.

Основные показатели перинатальной, младенческой, детской смертности в Кировской области приведены в таблице 3.

Таблица 3

| Показатель | 2018 год | | 2019 год | | 2020 год | | 2021 год | | Оперативные данные за 9 месяцев 2022 год* | |
|--------------------------------|------------------------------|--------------|------------------------------|--------------|------------------------------|--------------|------------------------------|--------------|---|--------------|
| | Абсолютное значение, человек | Показатель** | Абсолютное значение, человек | Показатель** | Абсолютное значение, человек | Показатель** | Абсолютное значение, человек | Показатель** | Абсолютное значение, человек | Показатель** |
| Перинатальная смертность | 111 | 8,7 | 70 | 6,2 | 82 | 7,7 | 94 | 9,1 | 59 | 8,6 |
| Неонатальная смертность | 33 | 2,6 | 16 | 1,4 | 20 | 1,9 | 36 | 3,5 | 21 | 3,1 |
| Ранняя неонатальная смертность | 24 | 1,9 | 10 | 0,9 | 18 | 1,7 | 19 | 1,8 | 11 | 1,6 |
| Младенческая смертность | 56 | 4,4 | 37 | 3,2 | 40 | 3,8 | 62 | 6,0 | 41 | 6,0 |

* По предварительным данным КОГБУЗ «МИАЦ, ЦОЗМП».

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

За 9 месяцев 2022 года в структуре причин младенческой смертности 1-е место занимали отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде (39,0%), 2-е место – врожденные пороки развития (17,3%), 3-е место – синдром внезапной смерти (9,7%).

Структура младенческой смертности в Кировской области приведена в таблице 4.

Таблица 4

| Причина | 2018 год | | 2019 год | | 2020 год | | 2021 год | | Оперативные данные 9 месяцев 2022 года* | |
|---|------------------------------|---------|------------------------------|---------|------------------------------|---------|------------------------------|---------|---|---------|
| | Абсолютное значение, человек | Доля, % | Абсолютное значение, человек | Доля, % | Абсолютное значение, человек | Доля, % | Абсолютное значение, человек | Доля, % | Абсолютное значение, человек | Доля, % |
| Всего умерших от всех причин | 56 | | 37 | | 40 | | 62 | | 41 | |
| в том числе: | | | | | | | | | | |
| от некоторых инфекционных и паразитарных болезней | 2 | 3,6 | 0 | 0,0 | 2 | 5,0 | 2 | 3,2 | 3 | 7,3 |

| Причина | 2018 год | | 2019 год | | 2020 год | | 2021 год | | Оперативные данные 9 месяцев 2022 года* | |
|--|------------------------------|---------|------------------------------|---------|------------------------------|---------|------------------------------|---------|---|---------|
| | Абсолютное значение, человек | Доля, % | Абсолютное значение, человек | Доля, % | Абсолютное значение, человек | Доля, % | Абсолютное значение, человек | Доля, % | Абсолютное значение, человек | Доля, % |
| от болезней эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ | 3 | 5,4 | 2 | 5,4 | 1 | 2,5 | 1 | 1,6 | 2 | 4,9 |
| от болезней нервной системы | 3 | 5,4 | 1 | 2,7 | 4 | 10,0 | 0 | 0,0 | 2 | 4,9 |
| от болезней органов дыхания | 2 | 3,6 | 3 | 8,1 | 2 | 5,0 | 8 | 12,9 | 3 | 7,3 |
| от болезней органов пищеварения | 1 | 1,8 | 0 | 0,0 | 2 | 5,0 | 1 | 1,6 | 0 | 0,0 |
| от врожденных аномалий (пороков развития), деформаций и хромосомных нарушений | 17 | 30,4 | 9 | 24,3 | 5 | 12,5 | 17 | 27,4 | 7 | 17,1 |
| от отдельных состояний, возникающих в перинатальном периоде | 17 | 30,4 | 13 | 35,1 | 17 | 42,5 | 24 | 38,7 | 16 | 39,0 |
| от геморрагических нарушений у плода и новорожденного | 2 | | 1 | | 2 | | 5 | | 3 | |
| от внешних причин смерти | 5 | 8,9 | 1 | 2,7 | 3 | 7,5 | 3 | 4,8 | 1 | 2,4 |
| от новой коронавирусной инфекции (2019-пCoV) | 0 | 0,0 | 0 | 0,0 | 0 | 0,0 | 0 | 0,0 | 2 | 4,9 |

* По предварительным данным КОГБУЗ «МИАЦ, ЦОЗМП».

Структура причин младенческой смертности в Кировской области соответствует структуре причин младенческой смертности по Российской Федерации в целом.

Основные причины смерти детей в возрасте от 0 до 1 года от врожденных аномалий (пороков развития), деформаций и хромосомных нарушений – отказ семьи от дообследования или прерывания беременности при выявлении пренатально плодов с потенциально нежизнеспособными ВПР или хромосомными аномалиями; поздняя постановка женщин на учет; невозможность в скрининговые сроки выявить ВПР плода (ВПР, не подлежащие пренатальной диагностике); невыявление (пропуск) ВПР плода при скрининговом ультразвуковом исследовании.

В целях снижения в Кировской области показателя младенческой смертности от врожденных пороков развития организовано проведение скрининга 1-го триместра в межрайонных медицинских организациях, проведение скрининга 2-го триместра – в КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр».

Транспортировка беременных женщин, проживающих в удаленных населенных пунктах Кировской области, на скрининг 2-го триместра в КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» осуществляется на транспорте медицинской организации, в которой наблюдается женщина.

Проводится контроль наличия FMF-сертификата у специалистов, проводящих пренатальную диагностику, контроль качества проведения ультразвуковой диагностики при пренатальном скрининге, анализ пропущенных врожденных пороков развития.

Осуществляется своевременное направление специалистов, проводящих пренатальную диагностику, на курсы повышения квалификации.

Проводится информационная работа, направленная на увеличение количества женщин, вставших на учет по беременности в ранние сроки.

Для определения дальнейшей тактики ведения беременных при выявлении нарушений внутриутробного развития плода проводятся телемедицинские консультации как внутри региона, так и с федеральными специализированными медицинскими организациями.

В случае невозможности оказания медицинской помощи на территории региона при выявлении нарушений внутриутробного развития плода осуществляется направление беременных на родоразрешение в федеральные специализированные медицинские организации.

1.3. Анализ показателей заболеваемости врожденными и (или) наследственными заболеваниями, обследование на которые проводится в рамках НС и РНС, структура инвалидности и смертности от указанных заболеваний в Кировской области с 2018 года

В 2021 году первичная заболеваемость в возрасте от 0 до 17 лет составила 183 660,7 случая на 100 тысяч детского населения. Общая заболеваемость детей в возрасте от 0 до 17 лет составила 233 479,4 случая на 100 тысяч детского населения.

В структуре общей заболеваемости детского населения Кировской области в 2021 году 1-е место занимали болезни органов дыхания, 2-е место – болезни глаза и его придаточного аппарата, 3-е место – травмы и отравления, 4-е место – болезни костно-мышечной системы, 5-е – место новая коронавирусная инфекция (2019-nCoV).

В Кировской области массовое обследование новорожденных на фенилкетонурию и врожденный гипотиреоз начато с 1995 года.

С 2006 года в целях раннего выявления, своевременного лечения, профилактики инвалидности и развития тяжелых клинических последствий, а также снижения детской смертности от наследственных заболеваний проводится массовое обследование новорожденных детей на наследственные заболевания: адреногенитальный синдром, галактоземию, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, фенилкетонурию.

В Кировской области охват новорожденных НС составляет 100%.

С 2022 года в регионе начато проведение селективного скрининга на ТКИД, Т- и В- клеточные лимфопении.

Благодаря высокому охвату новорожденных НС появилась возможность расчета региональных показателей частоты заболеваний, включенных в НС: галактоземия 1:45313, врожденный гипотиреоз 1:3237, фенилкетонурия 1:3776, адреногенитальный синдром 1:4531, муковисцидоз 1:7552.

Численность детей в возрасте от 0 до 17 лет с впервые выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями в 2017 – 2022 годах приведена в таблице 5.

Таблица 5

| Наименование заболевания | 2018 год | 2019 год | 2020 год | 2021 год | 9 месяцев 2022 года |
|---|-------------|-------------|-------------|-------------|------------------------|
| Врожденный гипотиреоз | 1 | 6 | 3 | 0 | 4 |
| Галактоземия | 1 + 1* | 1* | 0 | 0 | 0 |
| Фенилкетонурия | 4 | 4 | 1 | 1 | 2 |
| Адреногенитальный синдром | 3 | 2 | 0 | 1 | 4 |
| Муковисцидоз | 2 | 1 | 1 | 2 | 0 |
| Наследственные болезни обмена, включенные в РНС | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Спинальная мышечная атрофия | 1 | 4 | 1 | 0 | 0 |
| Первичные иммунодефициты | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Итого | 13 | 15 | 6 | 4 | 10 |

* Вариант галактоземии Дуарте, не требующий лечения.

Категория «ребенок-инвалид» устанавливается при наличии у ребенка II, III либо IV степени выраженности стойких нарушений функций организма (в диапазоне от 40% до 100%), обусловленных заболеваниями, последствиями травм и дефектами.

Детям с наследственными заболеваниями обмена веществ, не компенсируемыми патогенетическим лечением, имеющими прогрессирующее тяжелое течение, приводящими к выраженным и значительно выраженным нарушениям функций организма, устанавливается категория «ребенок-инвалид».

Признание лица инвалидом осуществляется при оказании ему услуги по проведению медико-социальной экспертизы федеральными учреждениями медико-социальной экспертизы.

По данным Федерального казенного учреждения «Главное бюро медико-социальной экспертизы по Кировской области» Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации», за 9 месяцев 2022 года

в Кировской области 6 детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в возрасте от 0 до 1 года впервые установлена инвалидность.

Численность детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями с впервые установленной инвалидностью в возрасте от 0 до 1 года представлена в таблице 6.

Таблица 6

| Наименование заболевания | 2018 год | 2019 год | 2020 год | 2021 год | 9 месяцев 2022 года |
|-------------------------------|-------------|-------------|-------------|-------------|------------------------|
| Врожденный гипотиреоз | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Галактоземия | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Фенилкетонурия | 3 | 3 | 0 | 0 | 1 |
| Адреногенитальный синдром | 3 | 3 | 1 | 2 | 3 |
| Муковисцидоз | 1 | 1 | 2 | 0 | 2 |
| Наследственные болезни обмена | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Спинальная мышечная атрофия | 0 | 3 | 0 | 0 | 0 |
| Первичные иммунодефициты | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Итого | 7 | 10 | 3 | 2 | 6 |

Ранняя диагностика заболеваний и раннее (на доклинической стадии) начатое лечение позволяют предотвратить тяжелое течение заболевания с выраженными и значительно выраженными нарушениями функций организма, приводящими к инвалидизации пациентов.

Детям с установленными в рамках НС заболеваниями врожденный гипотиреоз, галактоземия, фенилкетонурия инвалидность не установлена на первом году жизни в связи с тем, что течение заболевания не привело к выраженным и значительно выраженным нарушениям функций организма.

Разница между количеством детей с установленным заболеванием адреногенитальный синдром и количеством детей с впервые установленной инвалидностью связана с тем, что некоторым детям инвалидность установлена по заболеванию, выявленному в предыдущем году (в 2018 году – 2 детям с заболеванием, установленным в 2017 году, в 2019 году – 2 детям с заболеванием, установленным в 2018 году, в 2020 году – 1 ребенку с заболеванием, установленным в 2019 году),

в 2021 году в регион прибыл ребенок из другого субъекта Российской Федерации с установленным заболеванием адреногенитальный синдром.

Разница между количеством детей с установленным заболеванием муковисцидоз и количеством детей с впервые установленной инвалидностью связана с тем, что некоторым детям установлена инвалидность по заболеванию, выявленному в предыдущем году (в 2019 году – 1 ребенку с заболеванием, установленным в 2018 году, в 2020 году – 1 ребенку с заболеванием, установленным в 2019 году), детям с диагнозом, установленным в 2021 году, инвалидность установлена в 2022 году.

За период 2018 года и 9 месяцев 2022 года заболевание спинальная мышечная атрофия установлен 5 детям, из них 3 детям категория «ребенок-инвалид» установлена в возрасте старше 1 года.

Численность детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, умерших в возрасте от 0 до 1 года, представлена в таблице 7.

Таблица 7

| Наименование заболевания | 2018 год | 2019 год | 2020 год | 2021 год | 9 месяцев 2022 года |
|-------------------------------|-------------|-------------|-------------|-------------|------------------------|
| Врожденный гипотиреоз | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Галактоземия | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Фенилкетонурия | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Адреногенитальный синдром | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Муковисцидоз | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Наследственные болезни обмена | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Спинальная мышечная атрофия | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Первичные иммунодефициты | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Итого | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |

1.4. Нормативные правовые акты Кировской области, регламентирующие оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями

Нормативные правовые акты Кировской области, регламентирующие оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, приведены в таблице 8.

Таблица 8

| № п/п | Название нормативного правового акта | Дата, номер документа | Орган, утвердивший нормативный правовой акт | Дата предыдущего документа (при наличии) |
|-------|--|---|--|---|
| 1 | О повышении эффективности работы медико-генетической службы Кировской области | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области от 09.03.2022 № 198 | министерство здравоохранения Кировской области | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области от 11.12.2020 № 814 |
| 2 | О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные и врожденные заболевания на территории Кировской области | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области от 16.02.2022 № 138 | министерство здравоохранения Кировской области | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области от 05.06.2020 № 388 |
| 3 | Об организации оказания медицинской помощи по профилю «неонатология» на территории Кировской области | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области от 14.09.2021 № 682 | министерство здравоохранения Кировской области | |
| 4 | О создании телемедицинской консультативно-диагностической системы Кировской области | распоряжение департамента здравоохранения Кировской области от 10.05.2011 № 287 | департамент здравоохранения Кировской области | |
| 5 | Об организации взаимодействия при обеспечении граждан лекарственными препаратами для медицинского применения, медицинскими изделиями, а также специализированными продуктами лечебного питания для детей-инвалидов | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области от 28.09.2022 № 792 | министерство здравоохранения Кировской области | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области от 03.09.2013 № 834 |
| 6 | Об утверждении Регламента взаимодействия при обеспечении льготных | распоряжение министерства здравоохранения Кировской | министерство здравоохранения Кировской области | |

| № п/п | Название нормативного правового акта | Дата, номер документа | Орган, утвердивший нормативный правовой акт | Дата предыдущего документа (при наличии) |
|-------|--|--|--|--|
| | категорий граждан лекарственными препаратами, не зарегистрированными в Российской Федерации | области от 05.07.2022 № 547 | | |
| 7 | 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, лиц после трансплантации органов и (или) тканей на территории Кировской области | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области от 15.01.2020 № 18 | министерство здравоохранения Кировской области | |

В соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15.11.2012 № 917н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с врожденными и (или) наследственными заболеваниями» (далее – приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15.11.2012 № 917н), приказом Министерства

здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 22.03.2006 № 185 «О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные заболевания» на территории Кировской области в целях повышения качества оказываемой медицинской помощи больным с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, эффективности проводимого пренатального скрининга и НС, снижения младенческой смертности и инвалидизации детей, организации обследования новорожденных детей на наследственные заболевания и ТКИД приняты распоряжение министерства здравоохранения Кировской области от 09.03.2022 № 198 «О повышении эффективности работы медико-генетической службы Кировской области» и распоряжение министерства здравоохранения Кировской области от 16.02.2022 № 138 «О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные и врожденные заболевания на территории Кировской области».

Медицинская помощь новорожденным, в том числе с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в Кировской области организована в соответствии с распоряжением министерства здравоохранения Кировской области от 14.09.2021 № 682 «Об организации оказания медицинской помощи по профилю «неонатология» на территории Кировской области».

Положение о телемедицинской консультативно-диагностической системе Кировской области утверждено распоряжением департамента здравоохранения Кировской области от 10.05.2011 № 287 «О создании телемедицинской консультативно-диагностической системы Кировской области».

В целях обеспечения граждан, проживающих на территории Кировской области, в соответствии со стандартами медицинской помощи необходимыми лекарственными препаратами для медицинского применения по рецептам на лекарственные препараты, медицинскими изделиями по рецептам на медицинские изделия, а также специализированными продуктами лечебного питания для детей инвалидов принято распоряжение

министерства здравоохранения Кировской области от 28.09.2022 № 792 «Об организации взаимодействия при обеспечении граждан лекарственными препаратами для медицинского применения, медицинскими изделиями, а также специализированными продуктами лечебного питания для детей-инвалидов».

В Кировской области порядок взаимодействия при обеспечении льготных категорий граждан лекарственными препаратами, не зарегистрированными в Российской Федерации, для оказания медицинской помощи по жизненным показаниям конкретного пациента, в том числе закупленными по решению Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра» (далее – Фонд «Круг добра»), определен Регламентом взаимодействия при обеспечении льготных категорий граждан лекарственными препаратами, не зарегистрированными в Российской Федерации, утвержденным распоряжением министерства здравоохранения Кировской области от 05.07.2022 № 547 «Об утверждении Регламента взаимодействия при обеспечении льготных категорий граждан лекарственными препаратами, не зарегистрированными в Российской Федерации».

Порядок 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, лиц после трансплантации органов и (или) тканей на территории Кировской области утвержден распоряжением министерства здравоохранения Кировской области от 15.01.2020 № 18 «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, лиц после трансплантации органов и (или) тканей на территории Кировской области».

В настоящее время медицинские работники используют клинические рекомендации, размещенные на официальном сайте Министерства здравоохранения Российской Федерации в информационно-телекоммуникационной сети «Интернет».

В 2022 году министерством здравоохранения Кировской области обеспечена актуализация нормативных правовых актов по вопросам реализации льготного лекарственного обеспечения, в том числе пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках НС и РНС.

В настоящее время осуществляется работа по приведению нормативных правовых актов Кировской области, регламентирующих проведение НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями» (далее – приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н), поскольку с 31.12.2022 приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15.11.2012 № 917н, регламентирующий в настоящее время Порядок оказания медицинской помощи больным с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утрачивает силу.

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

На 01.11.2022 на территории Кировской области в целях раннего выявления, своевременного лечения, профилактики инвалидности и развития тяжелых клинических последствий, а также снижения детской смертности от наследственных заболеваний организовано проведение обследования новорожденных детей на врожденные и (или) наследственные заболевания (адреногенитальный синдром, галактоземию, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, фенилкетонурию, селективный скрининг на ТКИД, Т- и В- клеточные лимфопении).

В Кировской области 46 медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области, и 1 медицинская организация, подведомственная Федеральному медико-биологическому агентству, осуществляют забор крови на тест-бланки для проведения НС. Перечень медицинских организаций, осуществляющих взятие биоматериала для проведения неонатального скрининга, приведен в приложении № 1. Забор крови осуществляют 169 медицинских работников, обученных правилам забора проб для проведения НС.

Взятие образцов крови у новорожденного для НС производится у доношенного новорожденного на 4-е сутки жизни, у недоношенного – на 7-е сутки, но не ранее чем через 2 суток после начала кормления грудным молоком или смесью, натоцак (через 3 часа после кормления ребенка) на специальные фильтровальные бумажные тест-бланки. Тест-бланк с пятнами крови высушивается на воздухе в горизонтальном положении на чистой обезжиренной поверхности не менее 2 часов при комнатной температуре, без применения дополнительной тепловой обработки и попадания прямых солнечных лучей.

В случае ранней выписки ребенка или перевода новорожденного по медицинским показаниям в детский стационар сотрудник

родовспомогательного учреждения передает информацию по месту нахождения ребенка (стационар, детская поликлиника) с указанием рекомендуемой даты проведения НС.

Во избежание загрязнения тест-бланк упаковывается, не соприкасаясь пятнами крови, герметично, в чистый конверт и в специальной упаковке с соблюдением температурного режима (+2 °С – +8 °С) доставляется автомобильным транспортом в течение 3 дней с момента забора крови для проведения исследований в клиничко-диагностическую лабораторию КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр».

Схема доставки биологического материала из медицинских организаций, осуществляющих взятие биоматериала для проведения неонатального скрининга, в Кировское областное государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Кировский областной клинический перинатальный центр» для проведения неонатального скрининга приведена в приложении № 2.

Перечень медицинских организаций, осуществляющих неонатальный скрининг, подтверждающую диагностику и медико-генетическое консультирование в Кировской области, приведен в приложении № 3.

Бланки, поступившие в клиничко-диагностическую лабораторию КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр», регистрируются фельдшером-лаборантом клиничко-диагностической лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» путем внесения записи в журнал приема образцов и ЛИС.

Проведение исследований НС осуществляется врачом клинической лабораторной диагностики клиничко-диагностической лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» в срок до 10 дней после получения образца крови на лабораторном комплексе Victor-2 и AutoDelfia.

При получении результатов скрининговых исследований формируется группа детей «условно здоровых» по всем исследуемым заболеваниям

и группа высокого риска врожденных и (или) наследственных заболеваний.

В отношении детей из группы «условно здоровых» по всем исследуемым заболеваниям не требуются проведения дополнительных исследований, не требуется информирования о результатах проведения скрининговых исследований медицинской организации, в которой такие дети наблюдаются по территориально-участковому признаку.

Положительные результаты вносятся в ЛИС фельдшером-лаборантом клинико-диагностической лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» в количественном выражении, бланк анализа выдается в МКГ КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр».

Отрицательные результаты вносятся в ЛИС фельдшером-лаборантом клинико-диагностической лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» в формате «результат в пределах референсных значений». Результат в количественном выражении может быть выдан по заявлению родителей (законных представителей) или лечащего врача.

В МКГ КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» положительные результаты вносятся в журнал повышенных результатов (отдельный по каждому заболеванию), который содержит следующую информацию: порядковый номер, фамилию и имя матери, адрес места жительства, дата рождения ребенка, дата взятия крови, дата получения результата, дата отправки извещения для повторного обследования (ре-теста) или дата вызова на прием, результат в количественном исчислении, результат повторного обследования (ре-теста) в количественном исчислении.

Информация об оснащении клинико-диагностической лаборатории Кировского областного государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Кировский областной клинический перинатальный центр» медицинским оборудованием в соответствии с приказом министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н приведена

в приложении № 4.

Паспорт медико-генетической консультации Кировского областного государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Кировский областной клинический перинатальный центр» приведен в приложении № 5.

Укомплектованность медицинским персоналом медико-генетической консультации Кировского областного государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Кировский областной клинический перинатальный центр» приведена в приложении № 6.

Укомплектованность медицинским персоналом клиничко-диагностической лаборатории медико-генетической консультации Кировского областного государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Кировский областной клинический перинатальный центр» для обеспечения работы медико-генетической консультации Кировского областного государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Кировский областной клинический перинатальный центр» приведена в приложении № 7.

В Кировской области отмечается дефицит врачей-генетиков. В целях укомплектования МГК КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» в 2022 году на обучение в клиническую ординатуру по специальности «Генетика» направлен 1 человек.

В клиничко-диагностической лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» установлена лабораторная информационная система «Алиса» Гален, результаты НС вносятся вручную фельдшером-лаборантом отдела неонатального скрининга КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр».

В случае необходимости повторного обследования ребенка при получении сомнительных или положительных результатов из МГК КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» в медицинскую организацию, в которой наблюдается новорожденный по территориально-участковому принципу, в течение 24 часов направляется

извещение.

При получении информации из МГК КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» медицинской организацией, к которой прикреплен ребенок по территориально-участковому принципу, осуществляется транспортировка детей с высоким риском ТКИД и других болезней, сопровождаемых тяжелой лимфопенией, в КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница» в срок до 48 часов от момента получения информации.

Направление образца крови на тест-бланке для повторного исследования или направление новорожденного ребенка на подтверждающую диагностику осуществляется в срок, указанный в извещении (в течение 48 часов, на муковисцидоз – на 21 день жизни).

По направлению врача-генетика новорожденный ребенок, нуждающийся в дополнительном обследовании и уточнении диагноза наследственного заболевания, госпитализируется в КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница».

Новорожденные с подтвержденным диагнозом консультируются врачом-генетиком, который назначает лечение, а при необходимости новорожденный госпитализируется в КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница» для наблюдения у врачей-специалистов по профилю заболевания.

В КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница» детям с наследственными заболеваниями, выявленными в рамках НС, специализированную медицинскую помощь оказывают врачи-неврологи, врачи – детские эндокринологи, врачи-пульмонологи, врачи-диетологи, врачи – аллергологи-иммунологи.

Укомплектованность Кировского областного государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Кировская областная детская клиническая больница» врачами специалистами, оказывающими медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными

заболеваниями, выявляемыми в рамках неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга, приведена в приложении № 8.

Все пациенты с подтвержденным диагнозом вносятся в электронный регистр пациентов с наследственными заболеваниями Кировской области.

Главные внештатные специалисты министерства здравоохранения Кировской области вносят данные в региональный сегмент 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 (далее – региональный сегмент Федерального регистра).

Ведение регионального сегмента Федерального регистра на территории Кировской области осуществляется с использованием ресурса «ЛО по нозологиям» в программном продукте Lotus Notes. Внесенные сведения интегрируются в региональный сегмент Федерального регистра.

Ответственные специалисты: главные внештатные специалисты министерства здравоохранения Кировской области по нозологиям, начальник отдела лекарственного обеспечения министерства здравоохранения Кировской области, сотрудники КОГБУЗ «МИАЦ, ЦОЗМП» – имеют доступ в региональный сегмент Федерального регистра.

Главный внештатный специалист генетик министерства здравоохранения Кировской области ведет региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее – регистр). Регистр ведется в электронном виде.

В регистр внесены данные о 150 пациентах, из них 82 ребенка в возрасте от 0 до 17 лет включительно, взрослые – 68 человека. Пациентов с нарушениями обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии) – 46 человек, в том числе 36 детей. Пациентов с галактоземией – 6 человек, все несовершеннолетние. Всем пациентам назначено патогенетическое лечение. Пациентов с другими нарушениями обмена веществ, выявляемыми в рамках РНС, подлежащими включению в регистр, в регионе не выявлено.

Лабораторный контроль лечения больных детей, медико-генетическое консультирование с последующей пренатальной диагностикой семьи, имеющей ребенка с наследственным заболеванием, осуществляется в МГК КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр».

Специализированная медицинская помощь детям с врожденным и (или) наследственным заболеванием оказывается в МГК КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» и КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница».

Диспансерное наблюдение детей с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями осуществляется в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 16.05.2019 № 302н «Об утверждении Порядка прохождения несовершеннолетними диспансерного наблюдения, в том числе в период обучения и воспитания в образовательных организациях».

Диспансерное наблюдение детей с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями осуществляют врачи – педиатры участковые, врачи-неврологи, врачи – детские эндокринологи, врачи-пульмонологи, врачи – аллергологи-иммунологи, врачи-генетики, руководствуясь порядками оказания медицинской помощи по отдельным ее профилям, заболеваниям или состояниям (группам заболеваний) и стандартам медицинской помощи, утвержденным Министерством здравоохранения Российской Федерации в соответствии

с пунктом 2 части 1 статьи 37 Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», иными нормативными правовыми актами Российской Федерации, а также клиническими рекомендациями, одобренными научно-практическим советом, созданным министерством здравоохранения Российской Федерации (далее – клинические рекомендации), утвержденными медицинскими профессиональными некоммерческими организациями, с учетом состояния здоровья гражданина, стадии, степени выраженности и индивидуальных особенностей течения заболевания (состояния).

При наличии медицинских показаний дети обеспечиваются необходимыми лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания.

В Кировской области взаимодействие с Фондом «Круг добра» осуществляет начальник отдела лекарственного обеспечения министерства здравоохранения Кировской области.

Все дети, состоящие на диспансерном наблюдении с диагнозом спинальная мышечная атрофия, обеспечиваются лекарственными препаратами с торговым наименованием «Спинраза» и торговым наименованием «Рисдиплам» в рамках взаимодействия с Фондом «Круг добра».

Информация о диспансерном наблюдении детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в 2021 году приведена в таблице № 9.

Таблица № 9

| Наименование заболевания | Число пациентов с впервые выявленными заболеваниями в 2021 году, человек | Из числа пациентов с впервые выявленными заболеваниями в 2021 году взято на диспансерное наблюдение, человек | Из числа пациентов, состоящих на диспансерном наблюдении, назначены лекарственные препараты или специализированные продукты лечебного питания, человек | Врач-специалист, осуществляющий диспансерное наблюдение | Средняя частота консультаций врачом-генетиком 1 пациента, состоящего на диспансерном наблюдении, в год | Общее число консультаций врача-генетика в 2021 году из них с применением ТМК |
|--------------------------|--|--|--|---|--|--|
| Врожденный гипотиреоз | 0 | 0 | 0 | врач – детский эндокринолог | 1 раз в 3 месяца – на первом и втором году | 0 |

| Наименование заболевания | Число пациентов с впервые выявленными заболеваниями в 2021 году, человек | Из числа пациентов с впервые выявленными заболеваниями в 2021 году взято на диспансерное наблюдение, человек | Из числа пациентов, состоящих на диспансерном наблюдении, назначены лекарственные препараты или специализированные продукты лечебного питания, человек | Врач-специалист, осуществляющий диспансерное наблюдение | Средняя частота консультаций врачом-генетиком 1 пациента, состоящего на диспансерном наблюдении, в год | Общее число консультаций врача-генетика в 2021 году из них с применением ТМК |
|--------------------------------|--|--|--|---|---|--|
| | | | | | жизни, далее – 1 раз в 6 месяцев | |
| Галактоземия | 0 | 0 | 0 | врач-генетик | 1 раз в 3 месяца – на первом году жизни, далее – 1 раз в 6 месяцев | 0 |
| Фенилкетонурия | 1 | 1 | 0(1) | врач-генетик | 1 раз в 3 месяца – на первом году жизни, 1 раз в 3 месяца – для детей старше года, 1 раз в год – взрослые | 12(0) |
| Адреногенитальный синдром | 1 | 1 | 1(0) | врач – детский эндокринолог | 1 раз в 3 месяца – на первом и втором году жизни, далее – 1 раз в 6 месяцев | 4(0) |
| Муковисцидоз | 2 | 2 | 2(0) | врач-пульмонолог | 1 раз в месяц – до 6 месяцев, 1 раз в 3 месяца – с 6 до 12 месяцев, далее – 1 раз в 6 месяцев | 16(0) |
| Наследственные болезни обмена* | 0 | 0 | 0(0) | врач – детский эндокринолог | 1 раз в месяц – на первом году жизни, 1 раз в 3 месяца – для детей старше года | 0 |
| Спинальная мышечная атрофия | 0 | 0 | 0(0) | врач-невролог | 1 раз в 3 месяца | 0 |
| Первичные иммунодефициты | 0 | 0 | 0(0) | врач – аллерголог-иммунолог | 1 раз в 3 месяца | 0 |
| Итого | 4 | 4 | 3(1) | | | 0 |

* Недостаточность других уточненных витаминов группы В (дефицит биотинидазы (дефицит биотин-зависимой карбоксилазы; недостаточность синтетазы голокарбоксилаз (недостаточность биотина); другие виды гиперфенилаланиемии (дефицит синтеза биоптерина (тетрагидробиоптерина), дефицит реактивации биоптерина (тетрагидробиоптерина); нарушения обмена тирозина (тирозинемия); болезнь с запахом кленового сиропа мочи (болезнь «кленового сиропа»); другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (пропионовая ацидемия); метилмалоновая метилмалонил КоА-мутаза (ацидемия метилмалоновая); метилмалоновая ацидемия (недостаточность кобаламина А); метилмалоновая ацидемия (недостаточность кобаламина В); метилмалоновая ацидемия (дефицит метилмалонил КоА-эпимеразы); метилмалоновая ацидемия (недостаточность кобаламина D); метилмалоновая ацидемия (недостаточность кобаламина С); изовалериановая ацидемия (ацидемия изовалериановая); 3-гидрокси-3-метилглутаровая недостаточность; бета-кетотиолазная недостаточность; нарушения обмена жирных кислот (первичная карнитиновая недостаточность; среднецепочечная ацил-КоА дегидрогеназная недостаточность; очень длинноцепочечная ацетил-КоА дегидрогеназная недостаточность (дефицит очень длинной цепи ацил-КоА-дегидрогеназы (VLCAD); недостаточность митохондриального

трифункционального белка; длинноцепочечная ацетил-КоА дегидрогеназная недостаточность (дефицит очень длинной цепи ацил-КоА-дегидрогеназы (VLCAD); недостаточность карнитинпальмитоилтрансферазы, тип I; недостаточность карнитин пальмитоилтрансферазы, тип II; недостаточность карнитин(ацилкарнитин)транслоказы; нарушения обмена серосодержащих аминокислот (гомоцистинурия); нарушения обмена цикла мочевины (цитруллинемия, тип I; аргиназная недостаточность); нарушения обмена лизина и гидроксизина (глутаровая ацидемия, тип I; глутаровая ацидемия, тип II (рибофлавин – чувствительная форма); детская спинальная мышечная атрофия, I тип (Вердинга-Гоффмана) другие наследственные спинальные мышечные атрофии; первичные иммунодефициты.

Для уточнения тактики ведения пациента с установленным врожденным и (или) наследственным заболеванием, а также для проведения подтверждающей диагностики пациенты направляются в профильные НМИЦ.

Информация о количестве консультаций или консилиумов с НМИЦ приведена в таблице № 10.

Таблица 10

| Количество консультаций (консилиумов) | 2018 год | 2019 год | 2020 год | 2021 год | 9 месяцев 2022 года |
|---|----------|----------|----------|----------|---------------------|
| Количество консультаций (консилиумов), проведенных в МГК КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» | 5 860 | 5 718 | 6 049 | 2 707 | 2 983 |
| из них с применением ТМК | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Количество консультаций (консилиумов), проведенных с учреждениями 3А уровней | 152 | 134 | 117 | 77 | 74 |
| из них с применением ТМК | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Количество консультаций (консилиумов), проведенных с учреждениями 3Б уровней | 1 | 2 | 2 | 4 | 0 |
| из них с применением ТМК | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Количество консультаций (консилиумов), проведенных с НМИЦ | 11 | 15 | 8 | 30 | 24 |
| из них с применением ТМК | 0 | 0 | 2 | 4 | 2 |
| Всего проведенных консультаций (консилиумов) | 6 024 | 5 869 | 6 176 | 2 814 | 2 081 |
| из них с применением ТМК | 0 | 0 | 2 | 4 | 2 |

В настоящее время материально-техническая база клиничко-

диагностической лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр», необходимая для проведения НС на наследственные заболевания (адреногенитальный синдром, галактоземию, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, фенилкетонурию), позволяет охватить НС 100% новорожденных детей.

В 2022 году для клинико-диагностической лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» закуплена ПЦР-лаборатория и наборы реагентов для определения ТREC/СREC, позволяющие проводить селективный скрининг на ТКИД, Т- и В- клеточные лимфопении.

В связи с вступлением с 31.12.2022 в силу приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н клинико-диагностическая лаборатория КОГБУЗ «Кировский областной перинатальный клинический центр» нуждается в дооснащении медицинским оборудованием в соответствии со стандартом оснащения лаборатории неонатального скрининга, в том числе расширенного неонатального скрининга, предусмотренным стандартом оснащения медико-генетической консультации (центра), являющегося приложением № 3 к Порядку оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденному приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н.

1.6. Информационное взаимодействие

В Кировской области работа медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области, и ФБУЗ «Медико-санитарная часть № 52» ФМБА, ведется в единой медицинской информационной системе – КМИС, электронное взаимодействие между указанными организациями обеспечено.

Вся медицинская документация (медицинская карта пациента, получающего медицинскую помощь в амбулаторных условиях, направления

на консультации, на лабораторные и инструментальные исследования, на госпитализацию (в том числе в специализированные медицинские организации) ведется в КМИС. В данную систему вносятся результаты исследований, заключения врачей-специалистов, выписные эпикризы из стационаров, в КМИС проводятся телемедицинские консультации.

ТМК с ведущими федеральными медицинскими центрами осуществляются при помощи информационной системы на базе ФГБУ «Всероссийский центр медицины катастроф «Защита» ФМБА.

Оценка региональной системы информатизации здравоохранения, необходимая для обеспечения НС и РНС, приведена в таблице 11.

Таблица 11

| Показатель | Указать наличие да (нет), название | Комментарий |
|--|------------------------------------|---|
| Федеральная государственная информационная система в сфере здравоохранения | да. КМИС, КМИС. Регион | распоряжение департамента здравоохранения Кировской области от 01.02.2013 № 59 «О внедрении «Комплексной медицинской информационной системы» в областных государственных учреждениях здравоохранения Кировской области» |
| Электронный документооборот | да. КМИС, КМИС. Регион | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области от 15.08.2022 № 660 «Об организации системы документооборота в сфере охраны здоровья в части ведения медицинской документации в форме электронных документов» |
| Работа сервиса выписки медицинских свидетельств о рождении | частично | только в части электронного документа, дублирующего сведения, содержащиеся в бумажном свидетельстве |
| Наличие и ведение баз данных детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями | нет | |
| Регистры | нет | |
| Реестры | нет | |

В настоящее время в Кировской области осуществляется переход медицинских организаций на использование новой медицинской информационной системы – ЕЦП. МИС. Данный переход создаст необходимые условия для информационного взаимодействия между

медицинскими организациями, сопровождающего оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при НС и РНС.

До перехода на ЕЦП. МИС информационный обмен будет осуществляться с помощью пользовательского интерфейса портала ВИМИС «АКиНЕО».

После перехода на ЕЦП. МИС будет обеспечена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения Кировской области и единой государственной информационной системой в сфере здравоохранения и компонентом ВИМИС «АКиНЕО».

1.7. Выводы

По итогам анализа текущего состояния организации оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в рамках НС в Кировской области могут быть сделаны следующие выводы:

географическими особенностями региона являются сложившаяся система расселения населения, связанная в основном с большой площадью территории Кировской области, низкая плотность населения на значительной части территории Кировской области, большие расстояния между населенными пунктами региона, слабое развитие транспортной инфраструктуры;

в Кировской области неблагоприятная демографическая ситуация: высокий показатель младенческой смертности населения (выше, чем по Российской Федерации и ПФО), низкая рождаемость (ниже, чем по Российской Федерации и ПФО);

забор крови для проведения НС осуществляется в учреждениях

родовспоможения, детских отделениях, детских поликлиниках (поликлинических отделения), кабинетах врачей – педиатров участковых поликлиник общей лечебной сети центральных районных больниц, в отделениях патологии новорожденных;

в настоящее время в регионе НС проводит клинико-диагностическая лаборатория КОГБУЗ «Кировский областной перинатальный клинический центр»;

по данным клинико-диагностической лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной перинатальный клинический центр» охват НС в 2021 году составил 100%, НС проведен 10 178 новорожденным (по данным формы № 32 федерального статистического наблюдения «Сведения о медицинской помощи беременным, роженицам и родильницам», в Кировской области в 2021 году родилось 10 015 новорожденных), по результатам которого выявлено 4 детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, или у 0,04% обследуемых, случаев поздней диагностики заболеваний (при нормальных значениях НС) не зафиксировано;

по данным таблицы 1700 формы № 30 федерального статистического наблюдения «Сведения о медицинской организации», за 2021 год число новорожденных, поступивших под наблюдение, составило 9321 новорожденный, по данным таблицы 1900 формы № 30 федерального статистического наблюдения «Сведения о медицинской организации», за 2021 год из числа новорожденных, поступивших под наблюдение, обследовано на: фенилкетонурию – 9320 новорожденных, врожденный гипотиреоз – 9320 новорожденных, адреногенитальный синдром – 9320 новорожденных, галактоземию – 9320 новорожденных, муковисцидоз – 9320 новорожденных, таким образом охват неонатальным скринингом новорожденных, поступивших под наблюдение, составил 99,9 %;

клинико-диагностическая лаборатория КОГБУЗ «Кировский областной перинатальный клинический центр» нуждается в дооснащении медицинским оборудованием в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи

пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н;

отмечается недостаточная укомплектованность медицинскими кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в связи этим необходимо продолжить работу по подготовке медицинских кадров, по повышению их профессиональной компетенции;

требуется создание условий для информационного взаимодействия между медицинскими организациями, сопровождающего оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при НС и РНС.

Таким образом, в целях дальнейшего развития в Кировской области медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями необходимо принятие настоящей Программы, предусматривающей реализацию комплекса мероприятий, направленных на совершенствование оказания в Кировской области медицинской помощи данной категории пациентов.

2. Организация проведения РНС

2.1. Цели Программы

Целями Программы являются:

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

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

2.2. Задачи Программы

Цели Программы планируется достичь путем реализации следующих задач:

обеспечение нормативно-правового регулирования проведения НС и РНС в Кировской области;

формирование в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н, оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС;

совершенствование материально-технической базы КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр», оказывающего медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках НС и РНС;

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

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

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

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

методическое обеспечение качества оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при НС и РНС;

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;

информирование граждан о возможностях НС и РНС.

2.3. Показатели Программы

К показателям Программы относятся:

доля новорожденных, обследованных на врожденные и (или) наследственные заболевания, от общего числа новорожденных, родившихся живыми в Кировской области (%);

доля новорожденных группы высокого риска врожденных и (или) наследственных заболеваний, направленных для проведения подтверждающей диагностики в рамках РНС (%);

доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, от общего числа новорожденных, обследованных на РНС в Кировской области (%);

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 Кировской области (%);

доля новорожденных с установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС,

получающих патогенетическую терапию, от общего числа детей, которым установлено диспансерное наблюдение (%).

2.4. Перечень мероприятий Программы

2.4.1. Для достижения целей и решения задач Программы, необходима реализации следующих мероприятий:

2.4.1.1. Мероприятия по обеспечению нормативно-правового регулирования проведения НС и РНС в Кировской области:

приведение нормативных правовых актов Кировской области, регламентирующих проведение НС и РНС, в соответствие с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н;

разработка СОП при проведении НС и РНС:

СОП по методике взятия биоматериала для проведения РНС и НС, правилам хранения проб,

СОП по внесению сведений о новорожденном в вертикально-интегрированную медицинскую систему по профилю «акушерство и гинекология» и «неонатология»,

СОП по приему бланков, поступивших из медицинских организаций, осуществляющих забор,

СОП по методике проведения НС для сотрудников лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр»,

СОП по транспортировке фильтр-бланков из КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» в лабораторию 3А уровня и обратно,

СОП по получению фильтр-бланков и правилам их передачи из МГК КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» в медицинские организации, в которых будет проводиться взятие

биоматериала для проведения РНС и НС,

СОП по порядку учета и хранению фильтр-бланков для РНС и НС,

СОП по работе с лабораторной информационной системой,

СОП по формированию заключения (положительный, отрицательный, дефект),

СОП по направлению материала для проведения подтверждающей диагностики,

СОП по взаимодействию с федеральными медицинскими организациями при установлении диагноза в период нахождения ребенка.

2.4.1.2. Мероприятия по формированию оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС:

информирование медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области, ФБУЗ «Медико-санитарная часть № 52» ФМБА, о порядке проведения РНС, утвержденных схемах маршрутизации и порядке работы по обеспечению проведения НС и РНС;

формирование необходимого запаса тест-бланков в медицинских организациях, осуществляющих взятие биоматериала для проведения НС и РНС;

информирование родителей (законных представителей) новорожденного о проведении НС и РНС, обеспечение заполнения информированного согласия и (или) отказа от оказания медицинской помощи новорожденному;

формирование направлений на проведение взятия биоматериала для проведения НС и РНС;

обеспечение взятия биоматериала для проведения НС и РНС из пупка новорожденного, в возрасте 24 – 48 часов жизни у доношенного и на 7 сутки (144 – 168 часов) жизни у недоношенного новорожденного, в медицинских организациях, осуществляющих взятие биоматериала для проведения НС и РНС;

осуществление взятия биоматериала для проведения РНС и НС медицинскими работниками на фильтровальные бумажные тест-бланки, которые выдаются медицинским организациям КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр»;

направление тест-бланков медицинской организацией, осуществившей забор образцов крови, в КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр», в медицинскую организацию, уполномоченную на сбор тест-бланков с образцами крови на РНС в Кировской области, сортировку и дальнейшую отправку указанных тест-бланков в ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России транспортом медицинской организации 1 раз в 2 дня или ежедневно. Схема доставки биологического материала для проведения неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга приведена в приложение № 9;

заключение договоров на оказание услуг по проведению РНС между КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» и ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России;

определение частоты отправки, сроков и способов доставки тест-бланков в ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России;

заключение КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» договора с транспортной компанией на доставку тест-бланков в ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России из КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр»;

отправка тест-бланков в ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России из КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» в течение 24 часов после получения тест-бланков, из медицинских организаций, осуществивших взятие биоматериала для проведения НС и РНС;

формирование при получении результатов скрининговых исследований группы детей «условно здоровых» по всем исследуемым заболеваниям и группы высокого риска врожденных и (или) наследственных заболеваний;

информирование медицинских организаций о результатах скрининговых исследований детей, включенных в группу детей «условно здоровых» по всем исследуемым заболеваниям, сотрудниками МКГ КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» на основании запроса медицинской организации, в которую поступил новорожденный под наблюдение;

информирование МКГ КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» в течение 24 часов после получения информации о новорожденном, включенном в группу высокого риска врожденных и (или) наследственных заболеваний, из ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России законных представителей такого новорожденного и медицинской организации, оказывающей первичную медико-санитарную помощь данному ребенку;

заключение договора на оказание услуг по проведению подтверждающей диагностики между КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» и ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова»;

приглашение детей новорожденных из группы высокого риска врожденных и (или) наследственных заболеваний в МКГ КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» для повторного скринингового исследования в КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» или для проведения подтверждающей биохимической и (или) молекулярно-генетической и (или) молекулярно-цитогенетической диагностики в ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова»;

направление биологического материала и пациента для проведения подтверждающей диагностики и консультирования, в том числе с применением телемедицинских технологий, в ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова»;

госпитализация детей группы высокого риска врожденных и (или)

наследственных заболеваний в медицинскую организацию по профилю заболевания, назначение (при необходимости) специализированных продуктов лечебного питания до получения результатов повторного скринингового исследования и подтверждающей диагностики;

формирование после получения результатов повторного скринингового исследования и подтверждающей диагностики группы детей с выявленным врожденным и (или) наследственным заболеванием.

2.4.1.3. Мероприятие по совершенствованию материально-технической базы медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, – дооснащение клиничко-диагностической лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» оборудованием, укомплектованность которым в соответствии с требованиями приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н составляет менее 100%.

2.4.1.4. Мероприятия по обеспечению квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках НС и РНС:

формирование потребности Кировской области в подготовке специалистов с высшим образованием, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе выявляемыми с помощью НС и РНС, с учетом специфики региона;

утверждение контрольных цифр приема на обучение специалистов по программам среднего профессионального образования, в том числе для подготовки специалистов, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе выявляемыми с помощью НС и РНС, с учетом специфики региона;

формирование штатного расписания медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области, осуществляющих проведение НС и РНС, формирование соответствующего фонда оплаты труда с учетом масштабов и направлений оказания медицинской помощи в рамках НС и РНС;

повышение квалификации медицинских работников, участвующих в оказании в Кировской области медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе в рамках системы непрерывного медицинского образования;

обучение медицинских сестер методике взятия крови для проведения НС и РНС в соответствии с разработанными СОП.

2.4.1.5. Мероприятия по информационному взаимодействию между медицинскими организациями, сопровождающему оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при НС и РНС

2.4.1.5.1. Мероприятия для обеспечения информационного взаимодействия между медицинскими организациями, участвующими в проведении НС и РНС:

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

утверждение дорожной карты по осуществлению информационного взаимодействия в рамках проведения НС и РНС;

определение медицинских организаций из числа учреждений родовспоможения, в которых выдается МСР;

определение медицинских организаций, осуществляющих взятие биоматериала для проведения НС и РНС;

обеспечение медицинских организаций, в которых выдается МСР, возможностью передачи СЭМД «МСР» в РЭМД;

обеспечение медицинских организаций, осуществляющих взятие биоматериала для проведения НС и РНС, возможностью передачи СЭМД

«Направление на неонатальный скрининг» в ВИМИС «АКиНЕО»;

обеспечение медицинских организаций, осуществляющих лабораторную диагностику в рамках НС возможностью передачи СЭМД «Протокол лабораторного исследования» в ВИМИС «АКиНЕО»;

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

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

передача данных о специалистах, 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 регистрации;

обучение работе 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.

2.4.1.5.2. Мероприятия для формирования и развития цифрового контура для обеспечения медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями:

обеспечение оперативного получение анализа данных по маршрутизации пациентов;

организация мониторинга, планирования и управления потоками пациентов при оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями;

обеспечение анализа качества оказания медицинской помощи

пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, формирования механизма мультидисциплинарного контроля для анализа данных, предоставляемых медицинскими организациями;

обеспечение медицинских организаций широкополосным доступом в информационно-телекоммуникационную сеть «Интернет», безопасной передачи данных, наличия автоматизированных рабочих мест врачей и среднего медицинского персонала;

внедрение механизмов обратной связи и информирования пациентов о наличии механизмов обратной связи, включая использование сайтов медицинских организаций;

организация и обеспечение функционирования телемедицинского центра для консультаций пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями при необходимости;

разработка и реализация совместного с профильными национальными медицинскими исследовательскими центрами плана проведения консультаций (консилиумов) пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с применением ТМК.

2.4.1.6. Мероприятия по обеспечению своевременного диспансерного наблюдения лиц с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, основанного на раннем выявлении заболеваний в рамках НС и РНС:

разработка и внедрение мероприятий по профилактике врожденных и (или) наследственных заболеваний в семьях, с отягощенным генеалогическим анамнезом в группах риска;

обеспечение своевременной передачи информации из МГК КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» в детские поликлиники (поликлинические отделения) о выявлении ребенка с подтвержденным врожденным и (или) наследственным заболеванием;

постановка на диспансерное наблюдение детей с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями по каждому заболеванию;

обеспечение своевременного направления пациентов для оказания специализированной медицинской помощи в соответствии с действующим законодательством, оказания консультативной помощи врачом-генетиком;

проведение медико-генетического консультирования, в том числе с применением телемедицинских технологий (при наличии), консультирования врачом-генетиком МГК КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр»;

развитие телемедицинского консультирования при осуществлении динамического диспансерного наблюдения пациента;

своевременное обеспечение пациента необходимыми лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания (при необходимости), в том числе в рамках взаимодействия с Фондом «Круг добра».

2.4.1.7. Мероприятия по внедрению клинических рекомендаций и стандартов оказания медицинской помощи детям по профилактике, диагностике, лечению и реабилитации пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при НС и РНС:

использование в работе клинических рекомендаций, стандартов и порядков оказания медицинской помощи по соответствующим профилям, утвержденных Министерством здравоохранения Российской Федерации, для организации оказания медицинской помощи пациентам;

организационно-методическое сопровождение оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями со стороны главных внештатных профильных специалистов министерства здравоохранения Кировской области;

внедрение клинических рекомендаций и протоколов ведения больных по вопросам профилактики, диагностики, лечения и реабилитации детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями при организационно-методической поддержке профильных медицинских организаций, главного внештатного специалиста по медицинской генетике

министерства здравоохранения Кировской области;

разработка и внедрение в каждой медицинской организации протоколов (алгоритмов) лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями (протоколов ведения пациентов) на основе соответствующих клинических рекомендаций, стандартов и порядков оказания медицинской помощи по соответствующим профилям, утвержденных Министерством здравоохранения Российской Федерации.

2.4.1.8. Мероприятия по методическому обеспечению качества оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями:

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

обеспечение мониторинга выполнения критериев оценки качества проведения РНС в рамках системы внутреннего контроля качества;

оценка соответствия оказываемой медицинской помощи клиническим рекомендациям с использованием цифровых технологий.

2.4.1.9. Мероприятие по внедрению новых технологий диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний – организация РНС в Кировской области.

2.4.1.10. Мероприятие по организации сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями – организация сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями с указанием источников для оценки степени достижения каждого результата в виде конкретного документа (форма федерального статистического наблюдения, справка, аналитический отчет или информационная система).

2.4.1.11. Мероприятия по разработке и реализации системы информационной поддержки НС и РНС для населения:

разработка и утверждение информированного согласия для законных представителей ребенка по проведению НС и РНС;

составление плана мероприятий по обеспечению широкодоступной и полной информацией о целях, сроках, задачах НС и РНС, заболеваниях, на которые проводятся исследования, реализации НС и РНС в регионе;

наличие в родовспомогательных, детских медицинских организациях информационных стендов, памяток и иных информационных носителей в доступной форме, предоставляющих информацию о НС и РНС;

проведение просветительской работы среди населения при активном использовании средств массовой информации о необходимости и пользе НС и РНС;

разработка макетов листовок, плакатов, в том числе с использованием инфографики, а также прочих документов, информирующих о НС и РНС родителей (законных представителей) ребенка;

размещение информационных материалов в родильных домах, медико-генетической консультации о возможностях и целях НС и РНС.

2.4.2. Мероприятия Программы реализуются в соответствии с планом мероприятий региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга в Кировской области» на 2022 – 2025 годы согласно приложению № 10.

3. Результаты Программы

3.1. Значения показателей Программы приведены в таблице № 12.

Таблица № 12

| Показатель Программы | Значение показателя | | |
|---|---------------------|-------------|-------------|
| | 2023 год | 2024 год | 2025 год |
| Доля новорожденных, обследованных на врожденные и (или) | не | не | не |

| Показатель Программы | Значение показателя | | |
|--|---------------------|--------------------|--------------------|
| | 2023 год | 2024 год | 2025 год |
| наследственные заболевания, от общего числа новорожденных, родившихся живыми (%) | менее 80% | менее 95% | менее 95% |
| Доля новорожденных группы высокого риска врожденных и (или) наследственных заболеваний, направленных для проведения подтверждающей диагностики в рамках РНС (%) | не менее 90% | не менее 95% | не менее 95% |
| Доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, от общего числа новорожденных, обследованных на РНС в Кировской области (%) | 0,1% | 0,1% | 0,1% |
| Доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, в отношении которых установлено диспансерное наблюдение, от общего числа новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями в Кировской области (%) | не менее 90% | не менее 95% | не менее 95% |
| 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% |

3.2. Выполнение мероприятий Программы позволит достичь к 2025 году следующих результатов:

приняты нормативные правовые акты Кировской области необходимые для обеспечения массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания в рамках федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»;

сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом

Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н;

созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями в результате проведения НС и РНС;

проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций, участвующих в проведении НС и РНС, с государственной информационной системой в сфере здравоохранения субъекта Российской Федерации и с единой государственной информационной системой в сфере здравоохранения и компонентом ВИМИС «АКиНЕО»;

внедрены клинические рекомендации, а также стандарты медицинской помощи, утвержденные министерством здравоохранения Российской Федерации, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в 100% профильных медицинских организациях, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области;

сформирована система 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 врожденными и (или) наследственными заболеваниями;

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

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

4. Сроки реализации Программы

Мероприятия Программы реализуются в период 2022 – 2025 годов.

5. Финансово-экономическое обоснование Программы

5.1. Реализация мероприятий по обеспечению НС и РНС осуществляется за счет консолидированного бюджета Кировской области, а также за счет средств обязательного медицинского страхования.

5.2. Расчет средств, необходимых для реализации мероприятий РНС, приведен в таблице 13.

Таблица 13

| № п/п | Наименование мероприятия | Расчет потребности | Объем финансирования в год | Источник финансирования |
|-------|--|---|----------------------------|-----------------------------|
| 1 | Приобретение бланков специальной фильтровальной бумаги | 9 455 бланков по 62 рубля за бланк | 586,2 тысяч рублей | средства областного бюджета |
| 2 | Забор крови на тест-бланки медицинскими организациями, осуществляющими забор биологического материала для проведения НС и РНС | за счет средств обязательного медицинского страхования, предусмотренных на обеспечение текущей деятельности медицинских организаций | | |
| 3 | Транспортировка био-материала до КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» (медицинская организация, уполномоченная на сбор тест-бланков для проведения расширенного неонатального скрининга в Кировской области, а также отправку био-материала до учреждений 3А и 3Б групп медицинских организаций) | за счет средств обязательного медицинского страхования, предусмотренных на обеспечение текущей деятельности учреждений здравоохранения | | |
| 4 | Отправка КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» био-материала до учреждений 3А группы медицинских организаций (КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр») | 247 рабочих дней по 550 рублей (доставка по тарифам транспортной компании) + 118 выходных и праздничных дней по 1100 рублей (доставка по тарифам транспортной компании) | 265,6 тысяч рублей | средства областного бюджета |
| 5 | Отправка КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» био-материала до учреждений 3Б группы медицинских организаций (ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова») | 50 рабочих дней по 550 рублей (доставка по тарифам транспортной компании) + 50 выходных и праздничных дней по | 82,5 тысяч рублей | средства областного бюджета |

| № п/п | Наименование мероприятия | Расчет потребности | Объем финансирования в год | Источник финансирования |
|-------|---|---|----------------------------|-------------------------------|
| | | 1100 рублей (доставка по тарифам транспортной компании) | | |
| 6 | Проведение РНС в учреждениях ЗА группы медицинских организаций | 9 455 случаев по 2 365,16 рубля (стоимость исследования) | 21 020,8 тысяч рублей | средства федерального бюджета |
| | | | 1 341,8 тысяч рублей | средства областного бюджета |
| 7 | Проведение подтверждающей диагностики в учреждениях ЗА группы медицинских организаций | 100 случаев по 16 800 рублей (стоимость исследования) | 1 579,2 тысяч рублей | средства федерального бюджета |
| | | | 100,8 тысяч рублей | средства областного бюджета |
| 8 | Проведение НС КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» | 9 455 случаев по 707,1 рубля (стоимость исследования) | 6 685,3 тысяч рублей | средства областного бюджета |
| 9 | Дооснащение клиничко-диагностической лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» | в соответствии с коммерческими предложениями на поставку оборудования | 694,3 тысяч рублей | средства областного бюджета |

5.3. Планируемый бюджет Программы приведен в таблице 14.

Таблица 14

| Источник финансирования | 2023 год | 2024 год | 2025 год | Итого |
|---|----------|----------|----------|----------|
| Средства федерального бюджета | 22 600 | 22 515,4 | 22 196,6 | 67 312 |
| Средства областного бюджета | 9756,5 | 9 751,1 | 9 984,6 | 29 492,2 |
| Иные источники (включая внебюджетные источники от иной приносящей доход деятельности медицинских организаций) | | | | |
| Консолидированный бюджет | 32 356,5 | 32 266,5 | 32 181,2 | 96 804,2 |

В целях дооснащения клиничко-диагностической лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н в проекте закона Кировской области «Об областном бюджете на 2023 год и на плановый период 2024 и 2025 годов»

предусмотрены бюджетные ассигнования на предоставление субсидии медицинской организации в размере 694 тыс. рублей.

6. Социально значимый результат Программы для Кировской области

Реализация мероприятий Программы позволит совершенствовать существующий в Кировской области уровень организации работы с детьми, имеющими врожденные и (или) наследственные заболевания, обеспечить преемственность акушерско-гинекологической, неонатологической, педиатрической и медико-генетической служб от организации забора биологических проб, их доставки, проведения исследования, в том числе подтверждающей диагностики, до установки диагноза и создания информационного обеспечения всех этапов, что приведет к сокращению сроков постановки диагноза и начала лечения, повысит качество медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, обеспечит дальнейшее снижение перинатальной, младенческой и детской смертности. В итоге к 2025 году будет достигнут показатель младенческой смертности 3,0 случая на 1 000 новорожденных, родившихся живыми.

Примечание: В Программе используются следующие сокращенные наименования:
ВИМИС «АКиНЕО» – федеральная государственная информационная система «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»;

ВПР – врожденный порок развития;

ВРТ – вспомогательные репродуктивные технологии;

ГИС – государственная информационная система;

главный врач КОГБУЗ КОКПЦ – главный врач Кировское областное государственное бюджетного учреждения здравоохранения «Кировский областной клинический перинатальный центр»;

ДНК – дезоксирибонуклеиновая кислота;

ЕГИСЗ – Единая государственная информационная система в сфере здравоохранения;

ЕЦП. МИС – Единая цифровая платформа Публичного акционерного общества «Ростелеком»;

ИВД – in vitro диагностика;

КМИС – Комплексная медицинская информационная система;

КОГБУЗ – Кировское областное государственное бюджетное учреждение здравоохранения;

КОГБУЗ «МИАЦ, ЦОЗМП» – Кировское областное государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Медицинский информационно-аналитический центр, центр общественного здоровья и медицинской профилактики»;

КОГПОБУ «Кировский медицинский колледж» – Кировское областное государственное профессиональное образовательное бюджетное учреждение «Кировский медицинский колледж»;

ЛИС – лабораторная информационная система;

МИС – медицинская информационная система;

МГК – медико-генетическая консультация;

МСР – медицинское свидетельство о рождении;

НИПС – неинвазивный пренатальный скрининг;

НМИЦ – национальный медицинский исследовательский центр;

НС – неонатальный скрининг;

ПГТ-А – преимплантационное генетическое тестирование на хромосомные аномалии;

ПГТ-М – преимплантационное генетическое тестирование на моногенные заболевания;

ПГТ-СП – преимплантационное генетическое тестирование на структурные хромосомные перестройки;

ПФО – Приволжский федеральный округ;

РНС – расширенный неонатальный скрининг;

РЭМД – реестр электронных медицинских документов;

СОП – стандарт операционной процедуры;

СЭМД – структурированный электронный медицинский документ;

ТКИД – тяжелый комбинированный иммунодефицит;

ТМК – телемедицинская консультация;

УЗИ – ультразвуковое исследование;

ФБУЗ «Медико-санитарная часть № 52» ФМБА – Федеральное бюджетное учреждение здравоохранения «Медико-санитарная часть № 52» Федерального медико-биологического агентства;

ФГБУ – Федеральное государственное бюджетное учреждение;

ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» – Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова»;

ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России – Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации;

ФМБА – Федеральное медико-биологическое агентство;

ХМА – хромосомный микроматричный анализ;

FISH – флуоресцентная гибридизация;

NGS (next generation sequencing) – секвенирование нового поколения;

ПЕРЕЧЕНЬ
медицинских организаций, осуществляющих взятие биоматериала для
проведения неонатального скрининга

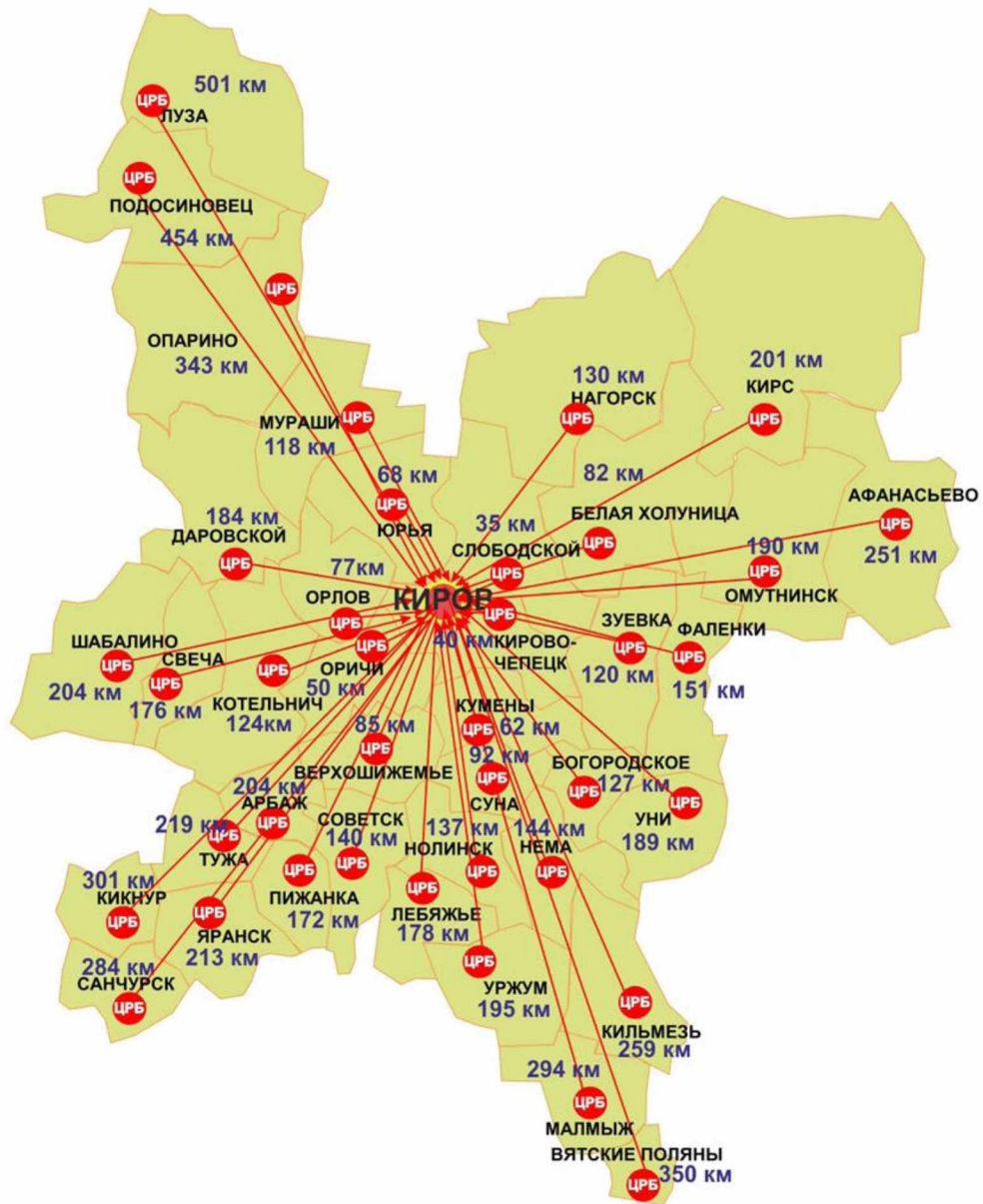
| № п/п | | Уровень медицинской организации (при наличии) | Число медицинских организаций (структурных подразделений) | Наличие медицинского персонала, прошедшего подготовку по проведению отбора проб (число) | Число новорожденных, у которых взята проба для неонатального скрининга на наследственные заболевания, по данным 2021 года |
|-------|---|---|---|---|---|
| 1 | Число медицинских организаций родовспомогательных учреждений, осуществляющих забор проб для проведения неонатального скрининга | 1 уровень | 8 + 20 ургентных залов | 8 | 252 |
| | | 2 уровень | 11 | 22 | 2 106 |
| | | 3А уровень | 1 | 8 | 4 446 |
| | | 3Б уровень | | | |
| 2 | Число детских поликлиник (детских поликлинических отделений), осуществляющих забор проб для проведения неонатального скрининга | 1 уровень | 0 | | |
| | | 2 уровень | 9/9 | 18 | |
| | | 3 уровень | 1/8 | 16 | |
| 3 | Число отделений патологии новорожденных, педиатрических детских больниц, осуществляющих забор проб для проведения неонатального скрининга | 1 уровень | | | |
| | | 2 уровень | | | |
| | | 3 уровень | 2 | 20 | |
| 4 | Центральные районные больницы, имеющие в своем составе кабинеты врачей-педиатров участковых | | 33/54 | 68 | |
| 5 | ФБУЗ «Медико-санитарная часть № 52» ФМБА | | 1/2 | 9 | 190 |

| № п/п | Уровень медицинской организации (при наличии) | Число медицинских организаций (структурных подразделений) | Наличие медицинского персонала, прошедшего подготовку по проведению отбора проб (число) | Число новорожденных, у которых взята проба для неонатального скрининга на наследственные заболевания, по данным 2021 года |
|-------|---|---|---|---|
| | ИТОГО | | 169 | 6 504* |

* Значение 3-го показателя формы федерального статистического наблюдения № 32 «Сведения о медицинской помощи беременным, роженицам и родильницам» таблицы 2246 за 2021 год. В данную форму не вносятся данные о проведенном неонатальном скрининге в отделениях патологии новорожденных, педиатрических отделениях, в медицинских организациях, оказывающих первичную медико-санитарную помощь детскому населению, а также данные о проведении неонатального скрининга в родильном отделении ФБУЗ «Медико-санитарная часть № 52» ФМБА.

СХЕМА

доставки биологического материала из медицинских организаций, осуществляющих взятие биоматериала для проведения неонатального скрининга, в Кировское областное государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Кировский областной клинический перинатальный центр» для проведения неонатального скрининга



ПЕРЕЧЕНЬ
медицинских организаций, осуществляющих неонатальный
скрининг, подтверждающую диагностику и медико-генетическое
консультирование в Кировской области

| Полное наименование медицинской организации (структурного подразделения, осуществляющей проведение неонатального скрининга) | Адрес, телефон, e-mail | Проведено исследований в год (неонатальный скрининг), по данным 2021 года | | Проведено исследований в год (расширенный неонатальный скрининг), по данным 2021 года | |
|---|--|--|---|---|---|
| | | число | доля от всех выполненных исследований в Кировской области | число | доля от всех выполненных исследований в Кировской области |
| Медико-генетическая консультация (центры) 2-го уровня | | | | | |
| Кировское областное государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Кировский областной клинический перинатальный центр»: медико-генетическая консультация, клиничко- диагностическая лаборатория | г. Киров, ул. Московская, д. 163, (8332) 555340, Mgk-kirov@mail.ru | 10 178 | 100% | 0 | 0 |

ИНФОРМАЦИЯ
об оснащении клинико-диагностической лаборатории
Кировского областного государственного бюджетного учреждения
здравоохранения «Кировский областной клинический перинатальный
центр» медицинским оборудованием в соответствии с приказом
министерства здравоохранения Российской Федерации
от 21.04.2022 № 274н

Оснащенность клинико-диагностической лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» медицинским оборудованием в соответствии со стандартом оснащения лаборатории неонатального скрининга, в том числе расширенного неонатального скрининга, утвержденным приказом министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н, представлена в таблице 1.

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, % |
|-------|--|--|--|------------------------------|--------------------------------------|-----------------------|
| 1 | 341870 | автоматическое устройство для подготовки образцов сухих пятен крови | панчер для выбивания высушенных образцов крови из тест-бланков | не менее 2 | 2 | 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, адреногенитального синдрома, муковисцидоза галактоземии | не менее 2 | 1 | 50 |

| № п/п | Код вида номенклатурной классификации медицинских изделий* | Наименование вида медицинского изделия в соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий* | Наименование оборудования (оснащения)* | Требуемое количество, штук** | Имеющиеся в наличии количество, штук | Укомплектованность, % |
|-------|--|--|---|------------------------------|--------------------------------------|-----------------------|
| | 261770 | анализатор биохимический множественных аналитов клинической химии ИВД, лабораторный, полуавтоматический | анализатор биохимический множественных аналитов клинической химии ИВД, лабораторный, полуавтоматический | не менее 2 | 2 | 100 |
| 3 | 335060 | перемешиватель термостатируемый лабораторный | шейкер-инкубатор для планшет | не менее 2 | 1 | 50 |
| 4 | 260430 | центрифуга настольная общего назначения | центрифуга настольная – с ротором для пробирок от 15 до 50 мл и вакутейнеров, для планшет | не менее 2 | 1 | 50 |
| 5 | 261700 | встряхиватель лабораторный | вортекс (встряхиватель) для пробоподготовки | 2 | 1 | 50 |
| 6 | 145580 | перемешивающее устройство для пробирок с пробами крови ИВД | роллер лабораторный | не менее 2 | 1 | 50 |
| 7 | 152690 | очиститель воздуха фильтрующий высокоэффективный, передвижной | очиститель воздуха фильтрующий высокоэффективный, передвижной | 2 | 0 | 0 |
| 8 | 131980 | облучатель ультрафиолетовый бактерицидный | облучатель ультрафиолетовый бактерицидный | 4 | 4 | 100 |
| | 347590 | система дезинфекции помещения ультрафиолетовым светом | облучатель ультрафиолетовый бактерицидный | 0 | 0 | 0 |
| | 361300 | облучатель ультрафиолетовый для фототерапии (дезинфекции окружающей среды) | облучатель ультрафиолетовый бактерицидный | 0 | 0 | 0 |
| | 375930 | очиститель воздуха ультрафиолетовый | облучатель ультрафиолетовый бактерицидный | 2 | 2 | 100 |
| 9 | 352570 | холодильник (морозильная камера) для лаборатории | холодильник двухкамерный | не менее 2 | 1 | 50 |
| 10 | 215850 | холодильник фармацевтический | холодильник фармацевтический для хранения тест-систем | не менее 2 | 2 | 100 |
| | 261620 | холодильник лабораторный, стандартный | холодильник лабораторный, стандартный | | 0 | 0 |
| 11 | 318570 | скрининг метаболизма новорожденных (врожденные заболевания) ИВД, калибратор | тест-системы для неонатального скрининга на адреногенитальный синдром, | 10 000 | 4 500 | 50 |
| | 318580 | скрининг метаболизма новорожденных (врожденные заболевания) ИВД, контрольный материал | врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, галактоземию и дефицит биотинидазы | 10 000 | 4 500 | 50 |
| | 318600 | скрининг метаболизма новорожденных | | 10 000 | 4 500 | 50 |

| № п/п | Код вида номенклатурной классификации медицинских изделий* | Наименование вида медицинского изделия в соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий* | Наименование оборудования (оснащения)* | Требуемое количество, штук** | Имеющиеся в наличии количество, штук | Укомплектованность, % |
|-------|--|--|---|------------------------------|--------------------------------------|-----------------------|
| | | (врожденные заболевания) ИВД, набор, мультиплексный анализ | | | | |
| | 318610 | скрининг метаболизма новорожденных (врожденные заболевания) ИВД, реагент | | 0 | 0 | 0 |
| | 318590 | скрининг метаболизма новорожденных (врожденные заболевания) ИВД, набор, масс-спектрофотометрический анализ | | 0 | 0 | 0 |
| 12 | 350660 | набор для забора крови методом сухой капли ИВД | тест-бланки для забора образцов крови для неонатального скрининга новорожденных | 10 000 | 4500 | 50 |
| 13 | 108730 | штатив для пробирок | штатив для пробирок | 3 | 3 | 100 |
| 14 | 124480 | пипетка механическая | комплект автоматических дозаторов переменного объема (автоматических пипеток) | 2 | 1 | 50 |
| | 292310 | пипетка электронная | | | | |
| | 292320 | пипетка электронная, однофункциональная | | | | |
| | 292390 | микропипетка электронная | | | | |
| | 380120 | микропипетка механическая ИВД | | | | |
| | 124540 | микропипетка механическая | | | 3 | 100 |
| 15 | 181470 | шкаф вытяжной | шкаф вытяжной | не менее 1 | 1 | 100 |
| 16 | 123680 | контейнер для отходов с биологическими загрязнениями | контейнер | не менее 1 | 3 | 100 |
| 17 | 185890 | контейнер для стерилизации (дезинфекции), многоразового использования | контейнер | не менее 1 | 1 | 100 |
| 18 | 231020 | система деионизационной очистки воды | деионизатор воды | не менее 1 | 0 | 0 |
| 19 | 185950 | система дистилляционной очистки воды | дистиллятор | 1 | 1 | 100 |
| | | | бидистиллятор | 1 | 0 | 0 |

* В соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 06.06.2012 № 4н «Об утверждении номенклатурной классификации медицинских изделий».

** В соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями».

Дополнительное оснащение клиничко-диагностической лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» медицинским оборудованием в соответствии с приказом министерства

здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н представлено в таблице 2.

Таблица 2

| № п/п | Наименование оборудования (оснащения) | Требуемое количество, штук | Имеющееся в наличии количество, штук | Укомплектованность, % |
|-------|--|----------------------------|--------------------------------------|-----------------------|
| 1 | Автоматизированное рабочее место врача, оснащенное персональным компьютером с выходом в информационно-телекоммуникационную сеть «Интернет» и источником бесперебойного питания | 2 | 1 | 50 |
| 2 | Программное обеспечение для учета и анализа неонатального скрининга | 1 | 0 | 0 |
| 3 | Источник бесперебойного питания | 1 | 1 | 100 |
| 4 | Мебель лабораторная (комплект) | 1 | 1 | 100 |
| 5 | Кондиционер | 1 | 1 | 100 |

ПАСПОРТ

**медико-генетической консультации Кировского областного
государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Кировский
областной клинический перинатальный центр»**

| | | |
|--|--|------------------|
| Общая информация | | |
| Наименование | медико-генетическая консультация | |
| Располагается на базе | Кировское государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Кировский областной клинический перинатальный центр» | |
| Адрес | г. Киров, ул. Московская, д. 163 | |
| Телефон | (8332) 555340 | |
| Электронная почта | Mgk-kirov@mail.ru | |
| Количество сотрудников | 11 | |
| в том числе: | | |
| врачей-генетиков | 1 | |
| врачей-лабораторных генетиков | 2 | |
| Клиническая деятельность | да (нет) | количество в год |
| Консультирование пациентов с наследственными (генетическими) заболеваниями | да | 260 |
| Профилактика наследственных (генетических) заболеваний | да | |
| в том числе: | | |
| преконцепционное консультирование и диагностика в семьях с отягощенным генетическим анамнезом | да | 172 |
| преконцепционное консультирование семей без отягощенного генетического анамнеза (в том числе скрининг на гетерозиготное носительство патогенных мутаций) | да | 30 |
| пренатальный скрининг на хромосомные нарушения. | да | 193 |

| | | |
|--|----------|------------------|
| Скрининг I триместра (расчет риска на основе данных биохимии и УЗИ) | | |
| пренатальный скрининг на хромосомные нарушения. Неинвазивный пренатальный скрининг по внеклеточной ДНК плода в крови матери (НИПС) | нет | 0 |
| ранняя инвазивная пренатальная диагностика (решение вопроса о пролонгировании беременности) | да | 170 |
| инвазивная пренатальная диагностика на поздних сроках беременности с целью постановки диагноза и раннего начала терапии (в том числе в пренатальном периоде) | да | 56 |
| Инвазивные диагностические процедуры | да | 226 |
| в том числе: | | |
| биопсия хориона | да | 8 |
| плацентоцентез | да | 162 |
| амниоцентез | нет | 0 |
| кордоцентез | да | 56 |
| Исследование биоматериала плода при замерших (прерванных) беременностях (включая антенатальную гибель) с целью выявления причин для планирования следующих беременностей | да | 7 |
| Консультирование супружеских пар с бесплодием и (или) в рамках программ ВРТ | да | 25 |
| Неонатальный генетический скрининг | да | 10 178 |
| Прочее | | |
| Лабораторная деятельность (методическая оснащенность) | да (нет) | количество в год |
| Кариотипирование (цитогенетика) | да | 583 |
| в том числе: | | |
| супружеские пары | да | 166 |
| пренатально | да | 226 |
| новорожденные | да | 41 |
| FISH | нет | |
| в том числе: | | |
| супружеские пары | | |
| пренатально | | |

| | | |
|---|------------------------------|--------|
| новорожденные | | |
| в рамках ПГТ | | |
| ПЦР-диагностика наследственных заболеваний | нет | |
| Молекулярное кариотипирование (ХМА) | нет | |
| в том числе: | | |
| супружеские пары | | |
| пренатально | | |
| новорожденные | | |
| Секвенирование по Сэнгеру | нет | |
| Высокопроизводительное секвенирование (NGS), панели (экзом) | нет | |
| Преимплантационное генетическое тестирование (ПГТ) | нет | |
| в том числе: | | |
| ПГТ-А | | |
| ПГТ-М и ПГТ-СП | | |
| Неонатальный скрининг | да | |
| в том числе: | | |
| биохимия | да | 10 178 |
| масс-спектрометрия | нет | |
| ПЦР | да | 102 |
| Оборудование (основное) | | |
| в том числе: | | |
| кариотипирование | микроскопы Carl Zeiss, Leica | |
| FISH | нет | |
| ПЦР | нет | |
| молекулярное кариотипирование (ХМА) | нет | |
| секвенирование по Сэнгеру | нет | |
| высокопроизводительное секвенирование (NGS) | нет | |
| биохимический скрининг | AutoDelfia, Victor-2 | |
| масс-спектрометрия | нет | |

УКОМПЛЕКТОВАННОСТЬ
медицинским персоналом медико-генетической консультации
Кировского областного государственного бюджетного учреждения
здравоохранения «Кировский областной клинический перинатальный
центр»

| № п/п | Наименование должности врачебного и среднего медицинского персонала, в том числе специалистов с высшим профессиональным (немедицинским) образованием | Штатная единица, единиц | | Физическое лицо, человек | Укомпл- лек- тован- ность, % |
|----------|---|-------------------------|---|--------------------------------|--|
| | | утверждено | занято с учетом совместительства, без учета находящихся в декретном отпуске (отпуске по уходу за ребенком) | | |
| 1 | Заведующий медико-генетической консультацией | 1,0 | 0 | 0 | 0 |
| 2 | Врач-генетик | 1,0 | 0,5 | 1 | 50 |
| 3 | Врач – лабораторный генетик* | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 4 | Врач клинической лабораторной диагностики* | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 5 | Врач-диетолог** | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 6 | Врач-эндокринолог (врач – детский эндокринолог)** | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 7 | Врач-невролог** | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 8 | Медицинский психолог (психолог) | 1,0 | 0 | 0 | 0 |
| 9 | Врач ультразвуковой диагностики | 2,0 | 2 | 2 | 100 |
| 10 | Врач – акушер-гинеколог*** | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 11 | Биолог* | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 12 | Химик-эксперт медицинской организации* | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 13 | Медицинский лабораторный техник (фельдшер-лаборант)* | 10,0 | 3,0 | 3 | 30 |
| 14 | Лаборант* | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 15 | Старшая медицинская сестра | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 16 | Медицинская сестра | 2,0 | 2,0 | 2 | 100 |
| 17 | Медицинская сестра процедурной | 1,0 | 0 | 0 | 0 |
| 18 | Акушерка*** | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 19 | Медицинский статистик | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 20 | Сестра-хозяйка | 0 | 0 | 0 | 0 |

| № п/п | Наименование должности врачебного и среднего медицинского персонала, в том числе специалистов с высшим профессиональным (немедицинским) образованием | Штатная единица, единиц | | Физическое лицо, человек | Укомп- лек- тован- ность, % |
|----------|---|-------------------------|---|--------------------------------|---|
| | | утверждено | занято с учетом совместительства, без учета находящихся в декретном отпуске (отпуске по уходу за ребенком) | | |
| 21 | Медицинский регистратор | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 22 | Санитар**** | 0 | 0 | 0 | 0 |

* Работа по проведению цитогенетических исследований, пренатального скрининга, неонатального скрининга обеспечивается специалистами клинико-диагностической лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр».

** Работа обеспечивается специалистами КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница».

*** Работа обеспечивается специалистами женской консультации КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр».

**** Функции санитара выполняет уборщик служебных помещений КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр».

УКОМПЛЕКТОВАННОСТЬ

медицинским персоналом клинико-диагностической лаборатории Кировского областного государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Кировский областной клинический перинатальный центр «Кировский областной клинический перинатальный центр» для обеспечения работы медико-генетической консультации Кировского областного государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Кировский областной клинический перинатальный центр»

| № п/п | Наименование должности врачебного и среднего медицинского персонала, в том числе специалистов с высшим профессиональным (немедицинским) образованием | Штатная единица, единиц | | Физическое лицо, человек | Укомплектованность, % |
|-------|--|-------------------------|---|--------------------------|-----------------------|
| | | утверждено | занято с учетом совместительства, без учета находящегося в декретном отпуске (отпуске по уходу за ребенком) | | |
| 1 | Врач – лабораторный генетик | 16,0 | 2,0 | 2 | 12,5 |
| 2 | Врач клинической лабораторной диагностики | 1,0 | 1,0 | 1 | 100 |
| 3 | Биолог | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 4 | Химик-эксперт медицинской организации | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 5 | Медицинский лабораторный техник (фельдшер-лаборант) | 11,0 | 2,0 | 2 | 18 |
| 6 | Лаборант | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 7 | Санитар* | 0 | 0 | 0 | 0 |

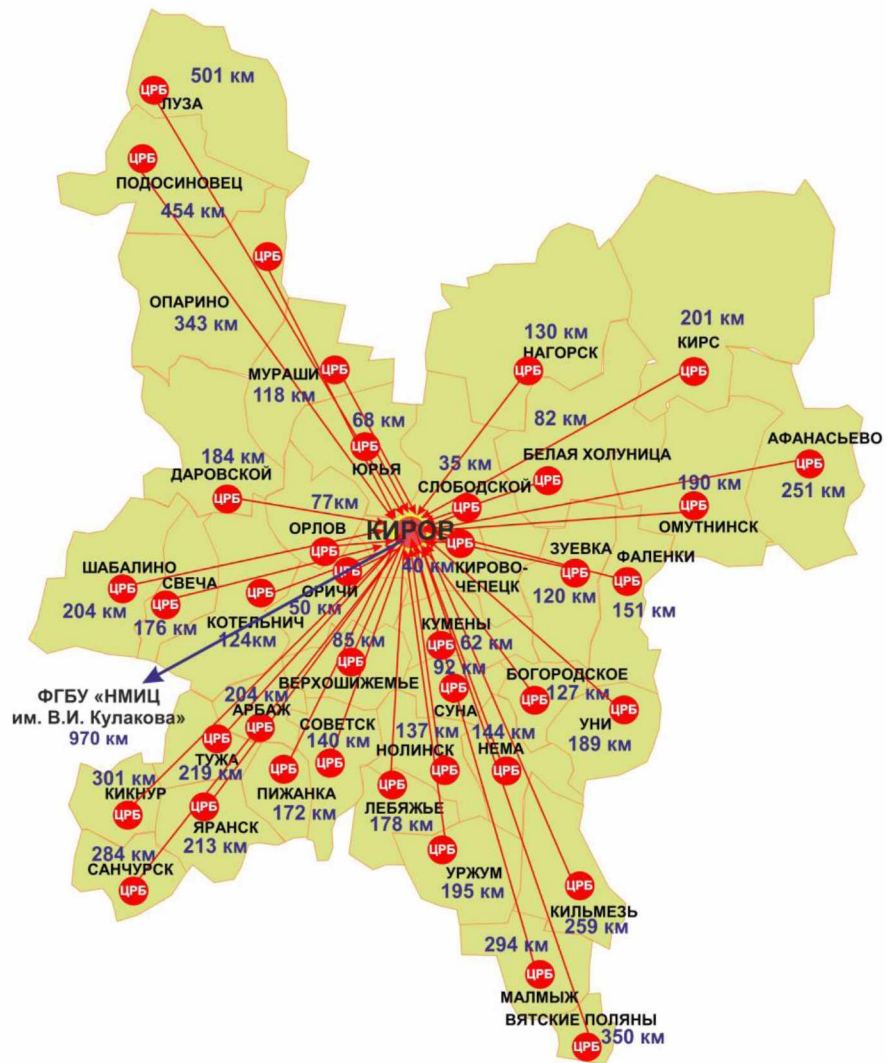
*. Функции санитара выполняет уборщик служебных помещений КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр».

УКОМПЛЕКТОВАННОСТЬ

Кировского областного государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Кировская областная детская клиническая больница» врачами-специалистами, оказывающими медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявляемыми в рамках неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга

| Наименование должности | Число должностей в целом по организации | | | | Потребность |
|-----------------------------|---|--|------------------------------|------------------------|-------------------------------|
| | Штатная единица, единиц | | Физическое лицо, человек | | |
| | утверждено | занято с учетом совместительства, без учета находящихся в декретном отпуске (отпуске по уходу за ребенком) | основных работников, человек | совместителей, человек | |
| Врач-невролог | 7,25 | 6 | 5 | 3 | 1 врач-невролог |
| Врач – детский эндокринолог | 3,75 | 3,75 | 2 | 4 | 1 врач – детский эндокринолог |
| Врач-пульмонолог | 3,5 | 3 | 3 | 1 | нет |
| Врач – аллерголог-иммунолог | 4 | 3 | 3 | 1 | 1 врач – аллерголог-иммунолог |
| Врач-диетолог | 1 | 1 | 1 | 0 | нет |

СХЕМА
доставки биологического материала для проведения неонатального
скрининга и расширенного неонатального скрининга



Приложение № 10

к Программе

**План
мероприятий региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга
в Кировской области» на 2022 – 2025 годы**

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|---|---|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| 1 | Обеспечение нормативно-правового регулирования проведения НС и РНС в Кировской области | | | | | | |
| 1.1 | Актуализация нормативных правовых актов Кировской области, регламентирующих проведение НС и РНС в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными | 14.12.2022 | 31.12.2022 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по медицинской генетике министерства здравоохранения Кировской области Береснева А.А. | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области | сформирована база нормативных правовых актов, регламентирующих проведение НС и РНС в Кировской области |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|--|--|--|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | заболеваниями (далее – Порядок оказания медицинской помощи), утвержденным приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н | | | | рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | | |
| 1.2 | Разработка и утверждение СОП, необходимых при проведении НС и РНС, в медицинских организациях, обеспечивающих оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках НС и РНС, в соответствии с перечнем СОП, утверждаемым министерством здравоохранения Кировской области | 14.12.2022 | 31.12.2022 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по медицинской генетике министерства здравоохранения Кировской области Береснева А.А.; главные врачи медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области (далее – медицинские организации) | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области; приказы медицинских организаций | оформлены документально инструкции по выполнению рабочих процедур, алгоритмы выполнения действий при проведении НС и РНС |
| 2 | Формирование | | | | | | |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|---|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС | | | | | | |
| 2.1 | Информирование медицинских организаций о порядке проведения РНС, утвержденных схемах маршрутизации и порядке работы по обеспечению проведения массового обследования новорожденных на РНС | 14.12.2022 | 31.12.2022 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л. | сформирована оптимальная маршрутизация, обеспечивающая проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | информационное письмо министерства здравоохранения Кировской области | доведена до медицинских организаций 1-й и 2-й групп информация о проведении РНС, утвержденных схемах маршрутизации и порядке работы по обеспечению проведения массового обследования новорожденных на НС и РНС |
| 2.2 | Определение медицинской организации, уполномоченной на сбор тест-бланков с образцами крови на РНС в пределах Кировской области и дальнейшую отправку тест-бланков в ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России, заключение договоров на оказание услуг по | 14.12.2022 | 31.12.2022 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л. | сформирована оптимальная маршрутизация, обеспечивающая проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области | определена уполномоченная медицинская организация |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|--|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | проведению РНС с ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России, подтверждающей диагностики с ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» (далее – уполномоченная медицинская организация) | | | | | | |
| 2.3 | Заключение договора с ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России на проведение РНС | 14.12.2022 | 31.12.2022 | главный врач КОГБУЗ КОКПЦ Семеновский Н.В. | сформирована оптимальная маршрутизация, обеспечивающая проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | договор между КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» и ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России | заключен договор на оказание услуг по проведению РНС |
| 2.4 | Заключение договора с транспортной компанией на доставку биоматериала в ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России и | 14.12.2022 | 31.12.2022 | главный врач КОГБУЗ КОКПЦ Семеновский Н.В. | сформирована оптимальная маршрутизация, обеспечивающая проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | договор между КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» и | заключен договор на оказание услуг по доставке биоматериала в ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России, ФГБНУ «Медико- |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|--|--|---|---|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» | | | | | транспортной компанией | генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» |
| 2.5 | Отправка образцов крови на тест-бланках с 3 пятнами крови в ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России для проведения РНС | 14.11.2023 | 31.12.2025 | главный врач КОГБУЗ КОКПЦ Семеновский Н.В. | сформирована оптимальная маршрутизация, обеспечивающая проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | отчет КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» | осуществлена отправка тест-бланков с 3 пятнами крови из КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» в ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России в течение в течение 24 часов после получения тест-бланков |
| 2.6 | Заключение договора ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» для проведения подтверждающей диагностики в рамках РНС | 14.12.2022 | 31.12.2022 | главный врач КОГБУЗ КОКПЦ Семеновский Н.В. | сформирована оптимальная маршрутизация, обеспечивающая проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | договор между КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» и ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» | заключен договор на оказание услуг по проведению подтверждающей диагностики в рамках РНС |
| 2.7 | Направление | 01.11.2023 | 31.12.2025 | главный врач | сформирована оптимальная | отчет главного | доля новорожденных |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|--|-----------------|------------|---|---|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | новорожденных группы высокого риска врожденных и (или) наследственных заболеваний, выявленных в результате РНС, для проведения подтверждающей диагностики в рамках РНС | | | КОГБУЗ КОКПЦ Семеновский Н.В.; главный внештатный специалист по медицинской генетике министерства здравоохранения Кировской области Береснева А.А.; главные врачи медицинских организаций | маршрутизация, обеспечивающая проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | внештатного специалиста генетика министерства здравоохранения Кировской области | группы высокого риска врожденных и (или) наследственных заболеваний, направленных для проведения подтверждающей диагностики в рамках РНС, от общего числа новорожденных, обследованных на РНС, в 2023 году составляет не менее 90%; в 2024 году – не менее 95%; в 2025 году – не менее 95% |
| 3 | Совершенствование материально-технической базы медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями | | | | | | |
| 3.1 | Дооснащение клиничко-диагностической | 14.12.2022 | 31.12.2023 | заместитель министра здравоохранения | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с | отчет КОГБУЗ «Кировский | клиничко-диагностическая лаборатория КОГБУЗ |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|---|--|---|---|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной перинатальный центр» соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21.04.2022 № 274н | | | Кировской области Минчаков Д.С.; заместитель министра здравоохранения Кировской области Зонова Т.Е.; главный врач КОГБУЗ КОКПЦ Семеновский Н.В. | врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | областной клинический перинатальный центр» | «Кировский областной клинический перинатальный центр» соответствует требованиям приказа Минздрава России от 21.04.2022 № 274н |
| 3.2 | Формирование запаса тест-бланков для проведения НС и РНС | 14.12.2022 | 31.12.2025 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Зонова Т.Е.; главный врач КОГБУЗ КОКПЦ Семеновский Н.В. | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | отчет КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» | сформирован необходимый запас тест-бланков для проведения НС и РНС |
| 4 | Обеспечение квалифицированными кадрами медицинских | | | | | | |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|--|-----------------|------------|---|---|--|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках НС и РНС | | | | | | |
| 4.1 | Формирование потребности Кировской области в подготовке специалистов с высшим образованием, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе выявляемых с помощью НС и РНС, с учетом специфики региона | 01.01.2023 | 31.12.2025 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Минчаков Д.С.; главные врачи медицинских организаций | сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области об определении потребности во врачах и средних медицинских работников в государственных медицинских организациях Кировской области | сформирована потребность в подготовке специалистов с высшим образованием, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе выявляемых с помощью НС и РНС, с учетом специфики региона |
| 4.2 | Утверждение контрольных цифр приема на обучение специалистов по программам среднего профессионального | 01.01.2022 | 31.12.2025 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Минчаков Д.С.; главные врачи медицинских | сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области об утверждении контрольных цифр | утверждены контрольные цифры приема на обучение специалистов по программам среднего профессионального образования, в том числе |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|--|-----------------|------------|---|---|---|---|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | образования, в том числе для подготовки специалистов, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе выявляемых с помощью НС и РНС, с учетом специфики региона | | | организаций | лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями | приема граждан КОГПОБУ «Кировский медицинский колледж» (по программам среднего профессионального образования) | для подготовки специалистов, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе выявляемых с помощью НС и РНС, с учетом специфики региона |
| 4.3 | Формирование штатного расписания медицинских организаций, осуществляющих проведение НС и РНС, формирование соответствующего фонда оплаты труда с учетом масштабов и направлений оказания медицинской помощи в рамках НС и РНС | 14.12.2022 | 31.12.2025 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Зонова Т.Е.; главные врачи медицинских организаций | сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих НС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями | штатное расписание медицинских организаций, осуществляющих проведение НС и РНС | сформировано штатное расписание медицинских организаций, осуществляющих проведение НС и РНС, сформирован соответствующий фонд оплаты труда с учетом масштабов и направлений оказания медицинской помощи в рамках НС и РНС |
| 4.4 | Повышение квалификации медицинских работников, | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских | отчет медицинских организаций о повышении | повышена квалификация работников, участвующих в оказании медицинской |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|---------------------------------------|---|--|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями Кировской области, в том числе в рамках системы непрерывного медицинского образования | | | | работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих ИС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями | квалификации работников, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями Кировской области, в том числе в рамках системы непрерывного медицинского образования | помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями Кировской области, в том числе в рамках системы непрерывного медицинского образования |
| 4.5 | Обучение медицинских сестер методике взятия крови для проведения РНС и ИС в соответствии с разработанными СОП | 14.12.2022 | 25.12.2022 | главные врачи медицинских организаций | сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих ИС и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями | отчет о проведении обучения сотрудников методике взятия крови для проведения РНС и ИС в соответствии с разработанными СОП | медицинские сестры обучены методике взятия крови для проведения РНС и ИС в соответствии с разработанными СОП |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|--|-----------------|------------|--|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| 5 | Информационное взаимодействие между медицинскими организациями, сопровождающее оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при НС и РНС | | | | | | |
| 5.1 | Создание рабочей группы по осуществлению информационного взаимодействия в рамках проведения НС и РНС | 14.12.2022 | 15.12.2022 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по внедрению современных информационных систем в здравоохранении министерства здравоохранения Кировской области Милюков Ю.М. | созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКИНЕО» | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области | утвержден состав рабочей группы по осуществлению информационного взаимодействия в рамках проведения НС и РНС |
| 5.2 | Разработка и утверждение плана | 14.12.2022 | 20.12.2022 | заместитель министра здравоохранения | созданы условия для ведения регионального сегмента | распоряжение министерства | утвержден план мероприятий («дорожная |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|--|-----------------|------------|---|--|---|---|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | мероприятий («дорожной карты») по осуществлению информационного взаимодействия в рамках ИС и РИС | | | Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по внедрению современных информационных систем в здравоохранении министерства здравоохранения Кировской области Мильков Ю.М. | федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РИС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | здравоохранения Кировской области | карта») по осуществлению информационного взаимодействия в рамках ИС и РИС |
| 5.3 | Определение медицинских организаций, в которых выдается МСР | 14.12.2022 | 20.12.2022 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по внедрению современных информационных систем в здравоохранении министерства здравоохранения Кировской области Мильков Ю.М. | созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РИС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | письмо министерства здравоохранения Кировской области | утвержден перечень медицинских организаций, в которых выдается МСР |
| 5.4 | Обеспечение | 14.12.2022 | 30.12.2022 | заместитель министра | созданы условия для ведения | письмо | обеспечена передача |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|---|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | медицинских организаций, в которых выдается МСР, возможностью передачи СЭМД «МСР» в РЭМД | | | здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по внедрению современных информационных систем в здравоохранении министерства здравоохранения Кировской области Мильков Ю.М.; главные врачи медицинских организаций | регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | министерства здравоохранения Кировской области | СЭМД «МСР» в РЭМД |
| 5.5 | Определение медицинских организаций, осуществляющих взятие биоматериала для проведения НС и РНС | 14.12.2022 | 28.12.2022 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по медицинской генетике министерства здравоохранения Кировской области Береснева А.А.; главные врачи | созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения | письмо министерства здравоохранения Кировской области | утвержден перечень медицинских организаций, осуществляющих взятие биоматериала для проведения НС и РНС |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|--|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | | | | медицинских организаций | Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | | |
| 5.6 | Обеспечение медицинских организаций, осуществляющих забор крови на НС и РНС, возможностью передачи сведений о факте забора крови, формирование СЭМД «Направление на неонатальный скрининг» в ВИМИС «АКиНЕО» | 10.02.2023 | 31.03.2023 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по внедрению современных информационных систем в здравоохранении министерства здравоохранения Кировской области Мильков Ю.М.; главные врачи медицинских организаций | созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | письмо министерства здравоохранения Кировской области | обеспечена передача сведений о факте забора крови, формирование СЭМД «Направление на неонатальный скрининг» в ВИМИС «АКиНЕО» |
| 5.7 | Обеспечение клиничко-диагностической лаборатории КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» возможностью передачи сведений о результате исследования, | 20.12.2022 | 30.01.2023 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по внедрению современных информационных | созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и | письмо министерства здравоохранения Кировской области | обеспечена передача сведений о результате исследования, формирование СЭМД «Протокол лабораторного исследования» в ВИМИС «АКиНЕО» |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|--|-----------------|------------|--|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | формирование СЭМД «Протокол лабораторного исследования» в ВИМИС «АКиНЕО» | | | систем в здравоохранении министерства здравоохранения Кировской области Мильков Ю.М.; главный врач КОГБУЗ КОКПЦ Семеновский Н.В. | архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | | |
| 5.8 | Сбор сведений о специалистах, которым должен быть предоставлен доступ к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС | 14.12.2022 | 20.12.2022 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л. | созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | письмо министерства здравоохранения Кировской области | определен перечень специалистов получения для доступа к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС |
| 5.9 | Проведение первичной регистрации в ВИМИС «АКиНЕО» специалистов, которым должен быть предоставлен доступ к | 14.12.2022 | 26.12.2022 | главный внештатный специалист по внедрению современных информационных систем в | созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями | письмо министерства здравоохранения Кировской области | предоставлен специалистам первичный доступ к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|---|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС | | | здравоохранении министерства здравоохранения Кировской области Мильков Ю.М.; главные врачи медицинских организаций | в результате проведения РНС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | | взаимодействии между медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС |
| 5.10 | Передача данных в ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России о специалистах, которым должен быть предоставлен доступ к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС для регистрации | 14.12.2022 | 28.12.2022 | главный внештатный специалист по внедрению современных информационных систем в здравоохранении министерства здравоохранения Кировской области Мильков Ю.М.; главные врачи медицинских организаций | созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | письмо министерства здравоохранения Кировской области | направлены данные специалистов в ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России для получения доступа к ВИМИС «АКиНЕО» по ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС для регистрации |
| 5.11 | Обучение работе в ВИМИС «АКиНЕО» специалистов, которым должен быть предоставлен доступ к ВИМИС «АКиНЕО» по | 01.03.2022 | 28.12.2022 | главный внештатный специалист по внедрению современных информационных систем в | созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями | письмо министерства здравоохранения Кировской области | обучены специалисты |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|--|--|---|---|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС | | | здравоохранении министерства здравоохранения Кировской области Мильков Ю.М.; главные врачи медицинских организаций | в результате проведения РНС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | | |
| 5.12 | Проведение анализа данных ГИС в сфере здравоохранения Кировской области по маршрутизации пациентов | 01.01.2023 | 31.12.2025 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главные врачи медицинских организаций | созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | отчет медицинских организаций | устранены дефекты, выявлены при анализе данных государственной информационной системой в сфере здравоохранения Кировской области по маршрутизации пациентов |
| 5.13 | Организация мониторинга, планирования и управления потоками пациентов при оказании медицинской помощи пациентам с | 01.01.2023 | 31.12.2025 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главные врачи медицинских организаций | созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС; | отчет медицинских организаций | организован мониторинг планирования и управления потоками пациентов при оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|--|-----------------|------------|--|--|--|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | врожденными и (или) наследственными заболеваниями | | | | проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | | заболеваниями к 2026 году в 100% медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями |
| 5.14 | Обеспечение медицинских организаций широкополосным доступом в информационно-телекоммуникационную сеть «Интернет», безопасной передачи данных, наличия автоматизированных рабочих мест врачей и среднего медицинского персонала | 01.11.2022 | 31.12.2022 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по внедрению современных информационных систем в здравоохранении министерства здравоохранения Кировской области Мильков Ю.М.; главные врачи медицинских организаций | созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | отчет главного внештатного специалиста по внедрению современных информационных систем в здравоохранении министерства здравоохранения Кировской области | обеспечены широкополосным доступом в информационно-телекоммуникационную сеть «Интернет» медицинские организации, обеспечена безопасная передача данных, автоматизированы рабочие места врачей и среднего медицинского персонала государственных медицинских организаций и их структурных подразделений |
| 5.15 | Внедрение механизмов обратной связи и информирование об их наличии пациентов, | 01.11.2022 | 31.12.2025 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; | созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными | письмо министерства здравоохранения Кировской области | механизмы обратной связи и информирование об их наличии пациентов, включая использование |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|--|--|---|---|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | включая использование сайтов медицинских организаций | | | главные врачи медицинских организаций | наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | | сайтов медицинских организаций в 100% медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями |
| 5.16 | Организация и обеспечение функционирования телемедицинского центра для консультаций пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями | 14.12.2022 | 31.12.2022 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по внедрению современных информационных систем в здравоохранении министерства здравоохранения Кировской области Мильков Ю.М.; главные врачи медицинских организаций | созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области | обеспечена передача СЭМД «Протокол телемедицинской консультации» в РЭМД |
| 5.17 | Проведение ТМК с | 01.01.2023 | 31.12.2025 | заместитель министра | созданы условия для ведения | отчет главного | проведены ТМК с |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|--|-----------------|------------|---|--|---|---|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | профильными национальными медицинскими исследовательскими центрами по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями | | | здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главные врачи медицинских организаций | регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС; проведена интеграция МИС, ЛИС, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС в сфере здравоохранения Кировской области, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО» | внештатного специалиста министерства здравоохранения Кировской области | профильными НМИЦ по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями |
| 6 | Обеспечение своевременного диспансерного наблюдения лиц с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС | | | | | | |
| 6.1 | Разработка и внедрение мероприятий по профилактике врожденных и (или) наследственных заболеваний в семьях с отягощенным генеалогическим | 01.01.2023 | 31.12.2025 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по медицинской генетике министерства | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой | информационное письмо министерства здравоохранения Кировской области | разработаны и внедрены мероприятия по профилактике врожденных и (или) наследственных заболеваний в семьях с отягощенным генеалогическим анамнезом в группах риска |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|---|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | анамнезом в группах риска | | | здравоохранения Кировской области Береснева А.А.; главные врачи медицинских организаций | помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | | |
| 6.2 | Обеспечение своевременной передачи информации из МКГ КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» в детские поликлиники (поликлинические отделения) о выявлении ребенка с подтвержденным наследственным и (или) врожденным заболеванием | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главный врач КОГБУЗ КОКПЦ Семеновский Н.В.; главные врачи медицинских организаций, оказывающих первичную медико-санитарную помощь детям | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | отчет КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» | обеспечена передача информации в течение 24 часов после получения информации о выявлении ребенка с подтвержденным наследственным и (или) врожденным заболеванием из МКГ КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» в медицинскую организацию по месту проживания или нахождения новорожденного с соответствующими рекомендациями |
| 6.3 | Постановка пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями на диспансерное | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций; главные внештатные специалисты министерства | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, | отчет главного внештатного специалиста министерства здравоохранения Кировской области | доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|--|-----------------|------------|---|---|---|---|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | наблюдение по каждому заболеванию | | | здравоохранения Кировской области | диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | | выявленными при проведении РНС, в отношении которых установлено диспансерное наблюдение, от общего числа новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями составляет: в 2023 году – не менее 90%; в 2024 году – не менее 95%; в 2025 году не менее – 95% |
| 6.4 | Обеспечение своевременного направления пациентов для оказания специализированной медицинской помощи в соответствии с действующим законодательством, оказание консультативной помощи врачом-генетиком | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи, медицинских организаций оказывающих первичную медико-санитарную помощь детям | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания | отчет главного внештатного специалиста министерства здравоохранения Кировской области | направление пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями в рамках НС и РНС для оказания специализированной медицинской в сроки, указанные в пункте 18 Порядка оказания медицинской помощи |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|---|--|---|---|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | | | | | медицинской помощи | | |
| 6.5 | Проведение медико-генетического консультирования врачом-генетиком МГК КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр», в том числе с применением ТМК (при наличии) | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главный врач КОГБУЗ КОКПЦ Семеновский Н.В.; главный внештатный специалист по медицинской генетике министерства здравоохранения Кировской области Береснева А.А.; главные врачи, медицинских организаций | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | отчет главного внештатного специалиста министерства здравоохранения Кировской области | организовано медико-генетическое консультирование, в том числе с применением телемедицинских технологий (далее – ТМК) (при наличии), консультирование врачом-генетиком МГК КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр» |
| 6.6 | Развитие ТМК при осуществлении динамического диспансерного наблюдения пациента | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главный врач КОГБУЗ КОКПЦ Семеновский Н.В.; главный внештатный специалист по медицинской генетике министерства здравоохранения Кировской области Береснева А.А.; главные врачи медицинских организаций | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | отчет главного внештатного специалиста министерства здравоохранения Кировской области | организовано ТМК при осуществлении динамического диспансерного наблюдения пациента |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|---|--|---|---|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| 6.7 | Своевременное обеспечение пациента необходимыми лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания, в том числе в рамках взаимодействия с Фондом поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра» | 01.01.2023 | 31.12.2025 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; начальник отдела лекарственного обеспечения министерства здравоохранения Кировской области Патрушева С.С.; главные врачи медицинских организаций, оказывающих первичную медико-санитарную помощь детям | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | отчет главного внештатного специалиста министерства здравоохранения Кировской области | 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, составила: в 2023 году не менее 95%; в 2024 году – не менее 95%; в 2025 году – не менее 95% |
| 7 | Внедрение клинических рекомендаций и стандартов медицинской помощи по профилактике, диагностике, лечению и реабилитации детей с врожденными и (или) | | | | | | |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|--|-----------------|------------|---|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС | | | | | | |
| 7.1 | Внедрение клинических рекомендаций и протоколов ведения больных по вопросам профилактики, диагностики, лечения и реабилитации детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями при организационно-методической поддержке профильных медицинских организаций, главного внештатного специалиста по медицинской генетике Кировской области | 01.01.2023 | 31.12.2025 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по медицинской генетике министерства здравоохранения Кировской области Береснева А.А.; главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации, а также стандарты медицинской помощи, утвержденные министерством здравоохранения Российской Федерации, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями (далее – клинические рекомендации и стандарты медицинской помощи), в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области | отчет главного внештатного специалиста генетика | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области |
| 7.1.1 | Создание в медицинских организациях рабочей группы, на которую возлагаются функции по реализации этапов | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения | отчет медицинских организаций о внедренных клинических рекомендациях и | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|--|-----------------|------------|---------------------------------------|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | планирования, внедрения, анализа и корректировки процесса внедрения клинических рекомендаций | | | | Кировской области | стандартах оказания медицинской помощи | министерству здравоохранения Кировской области |
| 7.1.2 | Разработка «дорожной карты» внедрения клинических рекомендаций в медицинской организации | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения | отчет медицинских организаций о внедренных клинических рекомендациях и стандартах оказания медицинской помощи | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области |
| 7.1.3 | Разработка локальных актов медицинской организации в целях обеспечения процесса внедрения клинических рекомендаций | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения | отчет медицинских организаций о внедренных клинических рекомендациях и стандартах оказания медицинской помощи | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области |
| 7.1.4 | Проведение анализа клинических рекомендаций с точки зрения возможности их выполнения в медицинской | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения | отчет медицинских организаций о внедренных клинических рекомендациях и стандартах | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|---------------------------------------|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | организации | | | | | оказания медицинской помощи | здравоохранения Кировской области |
| 7.1.5 | Разработка методов постоянного информирования медицинского персонала об утвержденных клинических рекомендациях | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения | отчет медицинских организаций о внедренных клинических рекомендациях и стандартах оказания медицинской помощи | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области |
| 7.1.6 | Планирование образовательных мероприятий работников медицинской организации, направленных на повышение уровня знаний медицинских работников по основным разделам клинических рекомендаций | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения | отчет медицинских организаций о внедренных клинических рекомендациях и стандартах оказания медицинской помощи | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области |
| 7.1.7 | Разработка СОП и алгоритмов действий медицинских работников на основании клинических | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения | отчет медицинских организаций о внедренных клинических рекомендациях и | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|--------|--|-----------------|------------|---------------------------------------|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | рекомендаций | | | | | стандартах оказания медицинской помощи | министерству здравоохранения Кировской области |
| 7.1.8 | Разработка и утверждение системы информирования о нежелательных событиях при осуществлении медицинской деятельности в медицинской организации в соответствии с клиническими рекомендациями | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения | отчет медицинских организаций о внедренных клинических рекомендациях и стандартах оказания медицинской помощи | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области |
| 7.1.9 | Организован доступ медицинских работников к рубриктору клинических рекомендаций Минздрава России, а также к полному тексту порядков оказания медицинской помощи | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения | отчет медицинских организаций о внедренных клинических рекомендациях и стандартах оказания медицинской помощи | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области |
| 7.1.10 | Проведение тестирования медицинских работников на предмет владения информацией, | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных | отчет медицинских организаций о внедренных клинических | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|--------|--|-----------------|------------|---------------------------------------|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | включенной в утвержденные клинические рекомендации | | | | министерству здравоохранения | рекомендациях и стандартах оказания медицинской помощи | подведомственных министерству здравоохранения Кировской области |
| 7.1.11 | Тестирование медицинских работников на предмет владения информацией, включенной в разработанные на подготовительном этапе СОП и алгоритмы действий | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения | отчет медицинских организаций о внедренных клинических рекомендациях и стандартах оказания медицинской помощи | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области |
| 7.1.12 | Повышение квалификации медицинских работников за счет их профессиональной переподготовки, тематических усовершенствований, участия в научных конференциях и научной деятельности | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения | отчет медицинских организаций о внедренных клинических рекомендациях и стандартах оказания медицинской помощи | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области |
| 7.1.13 | Проведение оценки уровня внедрения клинических рекомендаций в | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных | отчет медицинских организаций о внедренных клинических | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|--------|--|-----------------|------------|---------------------------------------|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | структурных подразделениях медицинской организации | | | | министерству здравоохранения | рекомендациях и стандартах оказания медицинской помощи | подведомственных министерству здравоохранения Кировской области |
| 7.1.14 | Разработка и утверждение плана («дорожной карты») корректировки организационных мероприятий при выявлении неисполнения клинических рекомендаций | 19.12.2022 | 01.06.2023 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения | отчет медицинских организаций о внедренных клинических рекомендациях и стандартах оказания медицинской помощи | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области |
| 7.2 | Разработка и внедрение в каждой медицинской организации протоколов (алгоритмов) лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями (протоколов ведения пациентов) на основе соответствующих клинических рекомендаций по профилю, порядка оказания медицинской | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения | отчет медицинских организаций о внедренных клинических рекомендациях и стандартах оказания медицинской помощи | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|---|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | помощи по профилю и с учетом стандарта медицинской помощи | | | | | | |
| 8 | Методическое обеспечение качества оказания медицинской помощи | | | | | | |
| 8.1 | Разработка чек-листов оценки качества медицинской помощи, оказанной пациентам, пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках НС и РНС на основе клинических рекомендаций по профилю патологии, в соответствии с порядком оказания медицинской помощи по профилю и с учетом стандарта медицинской помощи | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные внештатные специалисты министерства здравоохранения Кировской области | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области | информационное письмо министерства здравоохранения Кировской области | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области |
| 8.2 | Проведение внутреннего контроля качества оказания медицинской помощи пациентам с | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных | отчеты медицинских организаций о проведении | проведен мониторинг выполнения критериев оценки качества проведения НС и РНС в |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|--|-----------------|------------|---|--|--|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках НС и РНС | | | | министерству здравоохранения Кировской области | внутреннего контроля качества оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках НС и РНС | рамках системы внутреннего контроля качества |
| 8.3 | Проведение плановых выездов главных внештатных специалистов в медицинские организации, оказывающие медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках НС и РНС | 01.01.2023 | 31.12.2025 | главные внештатные специалисты министерства здравоохранения Кировской области | внедрены клинические рекомендации и стандарты в 100% профильных медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Кировской области | отчеты главных внештатных специалистов по результатам выездов в медицинские организации, оказывающие медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках НС и РНС | проведен мониторинг выполнения критериев оценки качества проведения РНС в рамках системы внутреннего контроля качества |
| 9 | Внедрение новых технологий диагностики, лечения и профилактики | | | | | | |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|--|-----------------|------------|---|---|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | у пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями | | | | | | |
| 9.1 | Проведение РНС | 01.01.2023 | 31.12.2025 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по медицинской генетике министерства здравоохранения Кировской области Береснева А.А.; главные врачи медицинских организаций | внедрены новые технологии диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний | отчет об охвате новорожденных РНС | доля новорожденных, обследованных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС), от общего числа новорожденных, родившихся живым): в 2023 году составила не менее 80%; в 2024 году – не менее 95%; в 2025 году – не менее 95% |
| 10 | Организация сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями | | | | | | |
| 10.1 | Предоставление данных | 14.12.2022 | 31.12.2025 | заместитель министра | организован сбор достоверных | данные | организован сбор |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|--|-----------------|-----------|--|---|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | о впервые выявленных пациентах с врожденными и (или) наследственными заболеваниями | | | здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по медицинской генетике министерства здравоохранения Кировской области Береснева А.А.; директор КОГБУЗ «МИАЦ, ЦОЗМП» Кашин А.В.; главные врачи медицинских организаций | статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с использованием региональных информационных сервисов | 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, апластической анемией неуточненной, наследственным | информации о пациентах с впервые выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|---------------------------------------|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | | | | | | дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта – Прауэра), лиц после трансплантации органов и (или) тканей; данные регионального сегмента Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности | |
| 10.2 | Направление информации по всем случаям смерти детей | 14.12.2022 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | организован сбор достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и | экстренные извещения от медицинских | организован сбор информации о смертности пациентов с врожденными |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|---|--|---|--|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | от 0 до 17 лет в соответствии с распоряжением министерства здравоохранения Кировской области от 08.09.2020 № 398 «Об организации мониторинга случаев перинатальной, младенческой, детской и материнской смертности» | | | | инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с использованием региональных информационных сервисов | организаций | и (или) наследственными заболеваниями |
| 10.3 | Представление медицинскими организациями форм статистического наблюдения в КОГБУЗ «МИАЦ, ЦОЗМП» | 14.12.2022 | 01.06.2026 | главные врачи медицинских организаций; директор КОГБУЗ «МИАЦ, ЦОЗМП» Кашин А.В. | организован сбор достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с использованием региональных информационных сервисов | годовые формы федерального статистического наблюдения | организован сбор достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с использованием региональных информационных сервисов |
| 11 | Разработка и реализация системы информационной поддержки НС и РНС для | | | | | | |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|---|--|---|---|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | населения | | | | | | |
| 11.1 | Разработка и утверждение формы информированного согласия для законных представителей ребенка по проведению НС и РНС | 14.12.2022 | 31.12.2022 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; заместитель министра здравоохранения Кировской области Минчаков Д.С. | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области | разработана и утверждена форма информированного согласия для законных представителей ребенка по проведению расширенного неонатального скрининга |
| 11.2 | Разработка и реализация плана мероприятий по обеспечению населения широкодоступной и полной информации о целях, сроках, задачах НС и РНС, заболеваниях, выявляемых в НС и РНС в Кировской области, обеспечению наличия в родовспомогательных, детских медицинских организациях информационных | 14.12.2022 | 31.12.2025 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по медицинской генетике министерства здравоохранения Кировской области Береснева А.А.; КОГБУЗ «МИАЦ, ЦОЗМП» Кашин А.В.; главные врачи | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | распоряжение министерства здравоохранения Кировской области, ежегодный отчет о реализации плана мероприятий по обеспечению широкодоступной и полной информации о целях, сроках, задачах НС и РНС, заболеваниях, выявляемых в НС и | организована информационная поддержка НС и РНС для населения |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|---|-----------------|------------|---|--|--|---|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | стендов, памяток и иных информационных носителей, предоставляющих информацию о НС и РНС в доступной форме | | | медицинских организаций | | РНС | |
| 11.3 | Проведение просветительской работы среди населения при активном использовании средств массовой информации о необходимости и пользе НС и РНС | 14.12.2022 | 31.12.2025 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по медицинской генетике министерства здравоохранения Кировской области Береснева А.А.; директор КОГБУЗ «МИАЦ, ЦОЗМП» Кашин А.В.; главные врачи медицинских организаций | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | отчет о проведенных мероприятиях, в том числе содержащий ссылки на мероприятия, проведенные с использованием средств массовой информации | увеличена доля населения, информированного о НС и РНС |
| 11.4 | Разработка макетов листовок, плакатов, в том числе с использованием инфографики, а также прочих документов, информирующих | 14.12.2022 | 31.12.2025 | заместитель министра здравоохранения Кировской области Казаков П.Л.; главный внештатный специалист по | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, | отчет о разработанных макетах листовок, плакатов, прочих материалов, информирующих о | разработаны макеты листовок, плакатов, прочих информационных материалов, информирующих о РНС и НС родителей (законных |

| № п/п | Наименование мероприятия | Срок реализации | | Ответственный исполнитель | Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие | Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата) | Результат в указанном периоде |
|-------|--|-----------------|------------|--|--|---|---|
| | | Начало | Окончание | | | | |
| | о НС и РНС родителей (законных представителей) ребенка | | | медицинской генетике министерства здравоохранения Кировской области Береснева А.А.; директор КОГБУЗ «МИАЦ, ЦОЗМП» Кашин А.В. | диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | НС и РНС родителей (законных представителей) ребенка | представителей) ребенка |
| 11.5 | Размещение информационных материалов о возможностях и целях РНС в МГК КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр», учреждениях родовспоможения, детских поликлиниках (поликлинических отделения) кабинетах врачей-педиатров участковых поликлиник общей лечебной сети, в отделениях патологии новорожденных | 14.12.2022 | 31.12.2025 | главные врачи медицинских организаций | сформирована оптимальная маршрутизация пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, регламентирующая все этапы проведения НС и РНС, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявляемыми в рамках НС и РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи | фотоотчет о размещении информационных материалов | размещены информационные материалы о возможностях и целях НС и РНС в МГК КОГБУЗ «Кировский областной клинический перинатальный центр», учреждениях родовспоможения, детских поликлиниках (поликлинических отделения) кабинетах врачей-педиатров участковых поликлиник общей лечебной сети, в отделениях патологии новорожденных |