



**ПРАВИТЕЛЬСТВО  
ХАНТЫ-МАНСИЙСКОГО АВТОНОМНОГО ОКРУГА – ЮГРЫ**

**ПОСТАНОВЛЕНИЕ**

от 23 декабря 2022 года № 692-п

г. Ханты-Мансийск

**О внесении изменений в постановление Правительства  
Ханты-Мансийского автономного округа – Югры от 27 декабря  
2021 года № 594-п «О мерах по реализации государственной  
программы Ханты-Мансийского автономного округа – Югры  
«Современное здравоохранение»**

В соответствии с постановлением Правительства Ханты-Мансийского автономного округа – Югры от 5 августа 2021 года № 289-п «О порядке разработки и реализации государственных программ Ханты-Мансийского автономного округа – Югры», учитывая решения Общественного совета при Департаменте здравоохранения Ханты-Мансийского автономного округа – Югры (протоколы заседаний от 23 ноября 2022 года № 24, от 8 декабря 2022 года № 25), Правительство Ханты-Мансийского автономного округа – Югры **п о с т а н о в л я е т:**

Внести в постановление Правительства Ханты-Мансийского автономного округа – Югры от 27 декабря 2021 года № 594-п «О мерах по реализации государственной программы Ханты-Мансийского автономного округа – Югры «Современное здравоохранение» следующие изменения:

1. Пункт 1 после подпункта 1.11 дополнить подпунктом 1.12 следующего содержания:

«1.12. Региональную программу Ханты-Мансийского автономного округа – Югры «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» (приложение 12).».

2. Приложение 5 изложить в следующей редакции:

«Приложение 5  
к постановлению Правительства  
Ханты-Мансийского  
автономного округа – Югры

от 27 декабря 2021 года № 594-п

Программа  
Ханты-Мансийского автономного округа – Югры  
«Развитие системы оказания паллиативной медицинской помощи»

Раздел I. ВВЕДЕНИЕ

Программа Ханты-Мансийского автономного округа – Югры «Развитие системы оказания паллиативной медицинской помощи» (далее – Региональная программа, автономный округ) разработана в соответствии со статьей 36 Федерального закона от 21 ноября 2011 года № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (далее – Федеральный закон № 323-ФЗ), приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации (далее – Минздрав России), Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 31 мая 2019 года № 345н/372н «Об утверждении Положения об организации оказания паллиативной медицинской помощи, включая порядок взаимодействия медицинских организаций, организаций социального обслуживания и общественных объединений, иных некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья».

Региональная программа направлена на совершенствование системы паллиативной медицинской помощи (далее – ПМП) в медицинских организациях автономного округа.

1.1. Цель и задачи Региональной программы

Цель Региональной программы:

улучшение качества жизни неизлечимо больных граждан, повышение доступности и качества оказания ПМП, в том числе за счет полного охвата адекватным обезболиванием пациентов с хроническим болевым синдромом.

Задачи Региональной программы:

совершенствование нормативного правового регулирования организации оказания ПМП;

укрепление и развитие материально-технической базы медицинских организаций, оказывающих ПМП;

повышение доступности лекарственного обеспечения пациентов, нуждающихся в оказании ПМП, в том числе наркотическими и психотропными лекарственными препаратами;

обеспечение пациентов медицинскими изделиями, в том числе предоставляемыми для использования на дому;

внедрение информационных технологий в работу служб ПМП, развитие практики применения телемедицинских технологий, в том числе дистанционного консультирования «врач-врач», «врач-пациент», на всех этапах оказания медицинской помощи;

укомплектование медицинскими кадрами (врачами, средним и младшим медицинским персоналом);

организация профессиональной подготовки медицинских специалистов по вопросам оказания ПМП;

внедрение в практику и оказание медицинской помощи пациентам на основе клинических рекомендаций и протоколов ведения пациентов, нуждающихся в ПМП;

обеспечение мультидисциплинарного подхода при оказании ПМП и обеспечение преемственности в работе, в том числе в ходе межведомственного взаимодействия;

развитие службы психологической помощи нуждающимся в ПМП и членам их семей;

консультирование родственников пациентов, нуждающихся в оказании ПМП, обучение их навыкам ухода за тяжелобольными;

формирование системы контроля качества оказания ПМП.

## 1.2. Основные целевые показатели эффективности реализации Региональной программы

Таблица 1

№ п/п	Показатель	Базовое значение	Период, год			
			2022	2023	2024	2025
1	Доля пациентов, получивших ПМП, в общем количестве пациентов, нуждающихся в ней, %	78,64	79	79	80	80
2	Обеспеченность паллиативными койками на 10 000 населения из них:	1,83	1,83	1,83	1,9	1,9
	число коек на 10 000 взрослых	2,25	2,25	2,5	2,3	2,3
	число коек на 10 000 детей	0,58	0,58	0,7	0,9	1,0
	Число коек сестринского ухода на 10 000 взрослых	0	0	0	0,12	0,12
3	Обеспеченность выездными патронажными бригадами ПМП, ед., в том числе:	-	-	-	-	-
	для взрослых, на 100 000,0 населения	0	0,08	0,16	0,6	0,6
	для детей, на 50 000 населения	0,2	0,5	0,5	0,5	0,5
4	Объем заявленной потребности в лекарственных препаратах, содержащих наркотические средства и психотропные вещества (60-дневный курс обезболивания), %:	-	-	-	-	-

	в инвазивных лекарственных формах	90	95	95	95	95
	в неинвазивных лекарственных формах короткого действия	1,0	1,0	70	90	90
	в неинвазивных лекарственных формах пролонгированного действия	83	83	85	90	95
5	Полнота выборки лекарственных препаратов, содержащих наркотические средства и психотропные вещества, в пределах заявленных потребностей в соответствии с планом распределения наркотических средств и психотропных веществ, %:	-	-	-	-	-
	в инвазивных лекарственных формах	100	100	100	100	100
	в неинвазивных лекарственных формах короткого действия	0	0	70	80	80
	в неинвазивных лекарственных формах пролонгированного действия	80	80	85	90	90
6	Число врачей (физических лиц на занятых должностях) в медицинских организациях и структурных подразделениях, оказывающих паллиативную специализированную медицинскую помощь, чел.	7	7	7	12	12
7	Доля пациентов, переведенных из структурных подразделений медицинских организаций, оказывающих ПМП в стационарных условиях, в организации социального обслуживания от общего числа пациентов, обеспеченных ПМП, %	1,46	2	2	2	2
8	Число некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья, которые получили меры государственной поддержки, в том числе в форме субсидии из бюджета автономного округа, на оказание услуг, предусматривающих медико-социальное сопровождение лиц, нуждающихся в ПМП, включая организацию оказания ПМП и содействие в ее получении	1	1	1	1	1

### 1.3. Перечень правовых актов Департамента здравоохранения автономного округа, регламентирующих оказание ПМП в автономном округе

Таблица 2

№ п/п	Наименование	Основное содержание
1	Приказ Депздрава Югры от 22 мая 2014 года № 371 «О совершенствовании оказания обезболивающей терапии, нуждающимся пациентам, при оказании им медицинской помощи в Ханты-Мансийском автономном округе – Югры»	Конкретизация порядка назначения и выписывания лекарственных препаратов, а также форм рецептурных бланков на лекарственные препараты, порядка оформления указанных бланков, их учета и хранения; проведение обучения врачей-специалистов и лечащих врачей, оказывающих медицинскую помощь в амбулаторных условиях, методам обезболивания, принципам подбора наркотических лекарственных препаратов при различных видах боли и возможности их использования самими пациентами или родственниками, особенностям оказания обезболивания инкурабельным

		онкобольным; обеспечение наличия неинвазивных лекарственных форм наркотических препаратов для обезболивания пациентов при оказании им медицинской помощи
2	Приказ Депздрава Югры от 5 мая 2022 года № 762 «Об организации оказания медицинской помощи при злокачественных новообразованиях в Ханты-Мансийском автономном округе – Югре»	Утверждены: алгоритм действий при подозрении или выявлении злокачественного новообразования в медицинских организациях автономного округа; перечень региональных онкологических центров, обеспечивающих оказание медицинской помощи по профилю «онкология» по медицинским зонам; объемы мероприятий по выявлению злокачественных новообразований и оказанию медицинской помощи пациентам при подозрении на злокачественное новообразование в медицинских организациях автономного округа маршрутизация при направлении на ПМП
3	Приказ Депздрава Югры от 5 мая 2017 года № 475 «Об усовершенствовании работы постоянно действующей школы для обучения лиц, осуществляющих уход за тяжелобольными людьми»	Обновлены учебные программы «Школа для обучения лиц, осуществляющих уход за тяжелобольными людьми» и дидактические материалы для медицинских организаций по обучению населения навыкам ухода за тяжелобольными людьми
4	Приказ Депздрава Югры от 7 июня 2022 года № 920 «Об организации оказания паллиативной медицинской помощи взрослому населению на территории Ханты-Мансийского автономного округа – Югры»	Утверждены положения о координационном центре ПМП, положение об отделении выездной патронажной ПМП взрослым, перечень медицинских организаций для оказания ПМП в амбулаторных и стационарных условиях, установлены принципы транспортировки и сопровождения пациентов, нуждающихся в оказании стационарной ПМП, для госпитализации и при выписке
5	Приказ Депздрава Югры от 19 июля 2022 года № 1125 «О реорганизации коечного фонда по профилю «паллиативные» для взрослых в медицинских организациях на территории Ханты-Мансийского автономного округа – Югры»	Утверждена схема распределения коечного фонда по профилю «паллиативные» для взрослых в медицинских организациях на территории автономного округа
6	Приказ Депздрава Югры от 19 декабря 2019 года № 1572 «Об организации паллиативной медицинской помощи несовершеннолетним в Ханты-Мансийском автономном округе – Югре»	Утверждены: 1. Перечень медицинских организаций автономного округа, обеспечивающих оказание ПМП несовершеннолетним. 2. Регламент оказания ПМП несовершеннолетним в амбулаторных условиях в автономном округе. 3. Регламент деятельности отделения выездной патронажной ПМП несовершеннолетним в автономном округе. 4. Регламент оказания ПМП несовершеннолетним в условиях стационара в автономном округе. 5. Регламент проведения искусственной вентиляции легких несовершеннолетним на дому в автономном округе. 6. Основные группы состояний, заболеваний у несовершеннолетних, обуславливающих потребность в ПМП
7	Приказ Депздрава Югры, Депсоцразвития Югры от 1 октября 2020 года № 1384/1248-р «Об организации взаимодействия	Утвержден перечень медицинских организаций, оказывающих гражданам ПМП, организаций социального обслуживания автономного округа,

	медицинских организаций и организаций социального обслуживания при оказании паллиативной медицинской помощи гражданам, в том числе несовершеннолетним, в Ханты-Мансийском автономном округе – Югре»	предоставляющих социальные услуги гражданам, в том числе несовершеннолетним, нуждающимся в ПМП (в разрезе муниципальных образований автономного округа)
8	Приказ Депздрава Югры от 25 ноября 2021 года № 1899 «Об организации обеспечения взрослых и несовершеннолетних, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи медицинскими изделиями, предназначенными для поддержания функций органов и систем организма человека, предоставляемых для использования на дому, в Ханты-Мансийском автономном округе – Югре»	Утвержден перечень медицинских организаций автономного округа, ответственных за обеспечение пациентов, нуждающихся в ПМП, медицинскими изделиями, предназначенными для поддержания функций органов и систем организма человека, предоставляемых для использования на дому, форма заявки на обеспечение медицинскими изделиями, предназначенными для поддержания функций органов и систем организма человека, предоставляемыми для использования на дому
9	Приказ Депздрава Югры от 24 сентября 2021 года № 1415 «Об организации работы Центра паллиативной медицинской помощи детям в Ханты-Мансийском автономном округе – Югре»	На базе БУ «Нижнеуртовская окружная клиническая детская больница» создан Центр паллиативной медицинской помощи детям, запас медицинских изделий, предназначенных для поддержания функций органов и систем организма человека, предоставляемых для использования на дому, в целях обеспечения вновь выявленных детей, нуждающихся в обеспечении медицинскими изделиями на дому
10	Приказ Депздрава Югры от 22 декабря 2021 года № 2098 «О совершенствовании организации оказания паллиативной медицинской помощи несовершеннолетним в Ханты-Мансийском автономном округе – Югре»	Регламентировано заполнение регистра ПМП детям, взаимодействие с ФКУ «Главное бюро медико-социальной экспертизы», проведение сверки с БУ автономного округа «Медицинский информационно-аналитический центр»
11	Приказ Депздрава Югры от 1 апреля 2022 года № 575 «Об организации работы отделений выездной патронажной паллиативной медицинской помощи детям на базе медицинских организаций Ханты-Мансийского автономного округа – Югры»	Регламентировано создание 2 отделений выездной паллиативной помощи детям на базе БУ автономного округа «Нефтеюганская окружная клиническая больница им. В.И. Яцкив», «Урайская городская больница» с целью охвата всего детского населения автономного округа специализированной ПМП

## Раздел II. СТАТИСТИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ

### 2.1. Статистические показатели

Таблица 3

№ п/п	Показатель	Значение
		Автономный округ
1	Площадь автономного округа, тыс. кв. км	534,8
2	Административный центр	г. Ханты-Мансийск
3	Население автономного округа, тыс. чел., в т.ч.	1 702,240

3.1	Городское, тыс. чел.	1 578,390
3.2	Сельское, тыс. чел.	123,850
4	Плотность населения, человек на 1 км	3,2
5	Количество административно-территориальных единиц	22

### Показатели рождаемости и смертности

Таблица 4

Показатель	Период		Единица измерения	Автономный округ, всего
Рождаемость	2021 год		Чел.	19 683
Смертность	2021 год	всего	чел.	14 429
		из них 0-17 лет включительно	чел.	153
		из них старше трудоспособного возраста	чел.	9 859

### Финансово-экономические показатели

Таблица 5

№ п/п	Показатель	Значение, тыс. руб.				
		2021 год (факт)	2022 год	2023 год	2024 год	2025 год
1	Расходы на здравоохранение (0900)	56 043 114,0	58 880 430,8	53 698 561,6	54 828 718,7	49 347 492,1
2	Расходы на ПМП (консолидированный бюджет) всего, в т.ч.:	565 270,4	624 956,9	631 125,1	633 053,4	633 117,6
2.1	на оказание медицинских услуг ПМП в амбулаторных условиях, в том числе на дому (0902, КВР 614, 624, 631), включая:	30 394,2	44 936,2	52 814,2	52 814,2	52 814,2
2.1.1	безвозмездные перечисления некоммерческим организациям и физическим лицам - производителям товаров, работ и услуг на производство	727,0	875,00	875,00	875,00	875,00
2.2.	на оказание медицинских услуг ПМП в стационарных условиях (0901, КВР 614, 624, 631), в том числе:	497 795,2	527 941,8	534 862,8	534 862,80	534 862,80

2.2.1	безвозмездные перечисления некоммерческим организациям и физическим лицам - производителям товаров, работ и услуг на производство	140 844,9	149 855,2	151 227,80	151 227,80	151 227,80
2.3	на оказание медицинских услуг ПМП в условиях дневного стационара (0903)	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
2.4	иные расходы на ПМП (0909)	1 150,0	300,0	43 448,1	45 376,4	45 440,6
2.5	субсидия в целях развития ПМП (КВР 612, 622)	35 931,0	51 778,9	0,00	0,00	0,00

## 2.2. Анализ текущего состояния системы оказания ПМП

### 2.2.1. Оценка потребности населения в паллиативной медицинской помощи

В автономном округе в соответствии с инструкцией по заполнению мониторинга оказания ПМП расчетное число пациентов, нуждавшихся в ПМП в 2021 году, составило 8 572. По данным медицинских организаций, показания к оказанию ПМП установлены 6 266 пациентам. ПМП получили 100 % пациентов.

По состоянию на 1 января 2022 года расчетная потребность в оказании ПМП составила 9 545 пациентов. На 1 октября 2022 года, по данным медицинских организаций, необходимость в оказании ПМП установлена 4 756 пациентам. Каждому из них медицинская помощь оказана в полном объеме.

В период 2019-2021 годов в регионе наблюдались следующие показатели демографического процесса:

зарегистрирован низкий показатель смертности населения (6,0, 7,6, 8,5 соответственно);

снижена рождаемость (12,4; 12,3, 11,7 соответственно);

увеличен средний возраст населения (34,4; 34,7; 34,9 соответственно);

выросла доля населения старше трудоспособного возраста с 16,0 % до 16,9 %, в том числе за счет миграции возрастного населения из других регионов, и, как следствие, увеличился показатель смертности населения от онкологических заболеваний и болезней системы кровообращения.

В автономном округе на протяжении 10 лет регистрируется низкий уровень младенческой смертности: варьирует в пределах от 3,6 на 1000 родившихся живыми в 2019 году до 3,9 в 2021 году, максимальное значение – 5,5 в 2013 году. По состоянию на 1 декабря 2022 года данный



показатель составляет – 3,0.

В 2021 году в структуре причин смертности детей до 1 года, нуждающихся в оказании ПМП, преобладают множественные врожденные аномалии и пороки развития, заболевания нервной системы.

Ниже среднероссийского показателя в автономном округе зарегистрирован уровень смертности детей от 0 до 4 лет включительно (в 2021 году – 4,8 на 1000 родившихся живыми), а также смертности детей от 0 до 17 лет включительно (в 2021 году – 35,7 на 100000 населения соответствующего возраста).

В структуре причин смертности детей от 0 до 4 лет в 2021 году ведущими являются болезни перинатального периода 42,1 %, врожденные пороки развития – 16,8 %, травмы и отравления, симптомы, признаки и отклонения от нормы – по 11,6 %.

В структуре причин смертности детей от 0 до 17 лет включительно в 2021 году на первое место выходят болезни перинатального периода – 26,1 %, внешние причины смерти – 24,8 %, врожденные аномалии – 11,1 % болезни нервной системы – 10,5 %. В структуре смерти детей от 0 до 17 лет дети от 0 до 4 лет составляют 62,1 %.

В структуре общей смертности от неизлечимых прогрессирующих заболеваний ведущее место занимает смертность от сердечно-сосудистых заболеваний (4 772 человека), на втором месте – от онкологических заболеваний (2 231 человек), на третьем месте – от болезней эндокринной системы (358 человек), на четвертом месте – от цирроза печени (322 человека). Большую часть умерших составляют жители городов старше трудоспособного возраста.

В структуре смертности детей от 0 до 17 лет от неизлечимых прогрессирующих заболеваний ведущее место занимают смертность от злокачественных новообразований (4 человека), неврологических заболеваний (4 человека) и врожденных пороков развития (2 человека).

### 2.2.2. Инфраструктура оказания ПМП

В 2022 году в амбулаторных условиях ПМП населению оказывают 36 медицинских организаций автономного округа, в которых организована работа:

32 кабинетов ПМП взрослому населению;

4 отделений выездной патронажной паллиативной медицинской помощи детям;

1 отделения выездной патронажной паллиативной медицинской помощи взрослым.

В стационарных условиях ПМП оказывает 31 медицинская организация.

#### 2.2.2.1. Организация ПМП детям

В амбулаторных условиях паллиативную медицинскую помощь детям оказывают сотрудники 4 отделений выездной патронажной паллиативной медицинской помощи детям: 1 отделение в БУ «Нижевартовская окружная клиническая детская больница» (с 2018 года), 1 – в БУ «Сургутская городская клиническая больница» (с 2020 года), с сентября 2022 года организованы еще 2 выездные патронажные бригады на базе БУ «Нефтеюганская окружная клиническая больница им. В.И.Яцкив», БУ «Урайская городская клиническая больница».

Ежегодно сотрудниками отделений выполняется около 2 470 посещений, в том числе посещения к пациентам, находящимся на искусственной вентиляции легких в домашних условиях, к пациентам в течение 48 часов с момента постановки на учет. В составе мультидисциплинарной команды отделения выездной патронажной ПМП детям участвует врач по ПМП, социальный работник, медицинский психолог, медицинские сестры (в том числе медицинская сестра по массажу).

Врачи-специалисты (врач-оториноларинголог, врач-анестезиолог-реаниматолог, врач-невролог, врач функциональной диагностики, врач-хирург детский, врач-онколог детский) привлекаются по мере необходимости для ведения и лечения паллиативных пациентов.

Медицинский персонал отделения выездной патронажной ПМП обеспечивает динамическое наблюдение за детьми, нуждающимися в оказании паллиативной специализированной медицинской помощи на дому, по медицинским показаниям организует госпитализацию в медицинскую организацию, оказывающую паллиативную специализированную медицинскую помощь в стационарных условиях, назначает с целью обезболивания наркотические средства, психотропные вещества.

Сотрудники отделения взаимодействуют с организациями социального обслуживания, общественными объединениями, некоммерческими организациями, осуществляющими свою деятельность в сфере охраны здоровья детей.

Осуществляется взаимодействие с двумя религиозными конфессиями: православной и мусульманской; привлечены члены сестричества Православного Храма города Нижневартовска, 9 благотворительных организаций.

Специализированная ПМП детям в стационарных условиях организована на базе 3 медицинских организаций: БУ «Нижевартовская окружная клиническая детская больница» (5 коек), БУ «Мегионская городская больница» (10 коек), БУ «Сургутская городская клиническая больница» (10 коек).

Обеспеченность койками составляет 0,58 на 10 тыс. детского населения. В 2023 году планируется увеличение коечного фонда на 5 коек,

обеспеченность койками составит 0,7 на 10 тыс. В возрасте 0-17 лет включительно (428 145 детей) развернуто 25 паллиативных коек, что полностью обеспечит потребность в оказании специализированной ПМП детям в 2023 году.

На показатели работы койки существенное влияние оказывают дети, нуждающиеся в длительной респираторной поддержке и находящиеся на искусственной вентиляции легких. Они занимают до 70 % коечного фонда (14-17 человек), отмечается тенденция к увеличению их количества.

В отделениях ПМП детям проводится коррекция фармакотерапии болевого синдрома с индивидуальным подбором доз наркотических лекарственных препаратов, коррекция противосудорожной терапии, проводится профилактика и лечение хронических ран, уход за дренажами и стомами, кормление, включая парентеральное питание, обучение родителей навыкам ухода за тяжелобольными детьми. В течение 2-3 месяцев проводится обучение родителей ребенка, подлежащего переводу на домашнюю искусственную вентиляцию легких.

С 2017 года в автономном округе реализуется пилотный проект Минздрава России «Искусственная вентиляция легких в домашних условиях».

В 2021 году 2 пациента находились на домашней искусственной вентиляции легких, на 1 октября 2022 года – 4 пациента.

Ежегодно проводится дооснащение медицинским оборудованием отделений выездной патронажной ПМП детям и отделений стационара на базе БУ Сургутская городская клиническая больница», БУ «Мегионская городская больница», БУ «Нижневартовская окружная клиническая детская больница».

Проводятся очные и в режиме видео-конференц-связи консилиумы для паллиативных детей с целью оперативного решения вопросов по обеспечению медицинскими изделиями, по назначению энтерального питания, по лекарственной коррекции. Из БУ «Нижневартовская окружная клиническая детская больница» привлекаются специалисты: невролог, травматолог-ортопед, гастроэнтеролог, врач-педиатр, главные внештатные специалисты, детский хирург.

Медицинские организации, оказывающие ПМП детям, взаимодействуют с родственниками и иными членами семьи пациента или законным представителем, лицами, осуществляющими уход за пациентом, добровольцами (волонтерами), а также организациями социального обслуживания, религиозными организациями и организациями, указанными в части 2 статьи 6 Федерального закона № 323-ФЗ, в том числе в целях предоставления такому пациенту социальных услуг, мер социальной защиты (поддержки) в соответствии с законодательством Российской Федерации, мер психологической поддержки и духовной помощи.

#### 2.2.2.2. Организация ПМП взрослым

В амбулаторных условиях ПМП взрослому населению оказывают 32 медицинские организации автономного округа, где открыты 32 кабинета ПМП взрослому населению.

Во всех медицинских организациях назначен врач, ответственный за организацию оказания ПМП взрослому населению. В амбулаторных условиях (кабинет) и на дому работают медицинские работники, прошедшие обучение по оказанию ПМП, во взаимодействии с врачами-специалистами по профилю основного заболевания пациента и другими врачами-специалистами.

В 2022 году в г. Нижневартовске создана выездная патронажная бригада по оказанию ПМП взрослым. По состоянию на 1 декабря 2022 года осуществлено 414 выездов к 167 пациентам.

ПМП в стационарных условиях в автономном округе организована в 28 медицинских организациях, имеющих лицензию на оказание ПМП. По состоянию на 1 декабря 2022 года коечный фонд для оказания ПМП составил 294:

93 койки – в Ассоциации медико-социальной помощи «Наджа-Альянс» (с 1 февраля 2019 года), г. Сургут;

30 коек – в БУ «Нижневартовская окружная больница», г. Нижневартовск;

25 коек – в БУ «Пионерская районная больница», пгт. Пионерский;

20 коек – в БУ «Мегионская городская больница», г. Мегион;

15 коек – в БУ «Лангепасская городская больница», г. Лангепас;

по 10 коек – в БУ «Нефтеюганская окружная клиническая больница имени В.И. Яцкив», г. Нефтеюганск; БУ «Няганская окружная больница», г. Нягань;

по 7 коек – в БУ «Окружная клиническая больница», г. Ханты-Мансийск; БУ «Октябрьская районная больница», пгт. Октябрьское, БУ «Когалымская городская больница», г. Когалым, БУ «Урайская городская клиническая больница», г. Урай;

по 5 коек – в БУ «Сургутская окружная клиническая больница», БУ «Сургутская клиническая травматологическая больница» г. Сургут; БУ «Нижневартовская районная больница», п. Излучинск; БУ «Ханты-Мансийская районная больница», Ханты-Мансийский район; БУ «Нефтеюганская районная больница», пгт. Пойковский, БУ «Кондинская районная больница» пгт. Междуреченский; БУ «Лянторская городская больница», г. Лянтор; БУ «Пыть-Яхская окружная клиническая больница», г. Пыть-Ях; БУ «Радужнинская городская больница», г. Радужный;

по 3 койки – в БУ «Белоярская районная больница», Белоярский район; БУ «Покачевская городская больница», г. Покачи; БУ «Советская районная больница» Советский район;

по 2 койки – в БУ «Новооганская районная больница», пгт. Новооганск; БУ «Сургутская городская клиническая больница», г. Сургут; в БУ «Игримская районная больница», пгт. Игрим; БУ «Березовская районная больница», пгт. Березово;

1 койка – в БУ «Федоровская городская больница», п. Федоровский.

По состоянию на 1 декабря 2022 года целевой показатель обеспеченности койками для оказания ПМП взрослым (на 100 тыс. взрослого населения) составил 22,2.

Средняя занятость койки (взрослое население) в году составляет 316 дней, средняя длительность пребывания больного на койке – 26,7 дней, оборот койки – 11,9, летальность – 34,9 %. Коечный фонд в настоящее время удовлетворяет потребность взрослого населения автономного округа в данном виде медицинской помощи.

Общее количество пациентов, имеющих статус паллиативного больного, получивших ПМП в 2021 году, составило 6 266 человек, умерло 1 264 человек.

Среди получивших паллиативную помощь в 2021 году первое место занимают пациенты с неврологическими заболеваниями – 1 926 человек (30,7 %), терапевтическими заболеваниями 1 860 (29,6%), онкологическими заболеваниями – 1 813 человек (28,9 %).

По состоянию на 1 декабря 2022 года первое место занимают пациенты с неврологическими заболеваниями – 1 565 человек (32,9 %), терапевтическими заболеваниями 1 367 (28,7%), онкологическими заболеваниями – 1 327 человек (27,9 %).

В соответствии с планом реализации Региональной программы к декабрю 2024 года планируется:

в крупных городах автономного округа (Сургут, Нефтеюганск, Нижневартовск, Ханты-Мансийск) создание выездных патронажных бригад по оказанию паллиативной помощи взрослым;

создание респираторного центра для взрослых.

### 2.2.3. Кадровое обеспечение структурных подразделений медицинских организаций, оказывающих ПМП

Укомплектованность врачебным персоналом по ПМП по состоянию на 1 января 2022 года в автономном округе – 77,7 %, всего ставок 24,75, занято ставок 19,25; физических лиц – 7, совместители – 12,25.

В соответствии с планом реализации Региональной программы к декабрю 2024 года планируется укомплектовать физическими лицами до 12 единиц.

### 2.2.4. Распределение бюджетных ассигнований, выделенных из федерального бюджета бюджету Ханты-Мансийского автономного округа – Югры в целях развития ПМП

В 2021 году выделено 28 175 700,0 рублей для оказания паллиативной медицинской помощи взрослому и детскому населению, приобретено 272 единицы медицинского оборудования для оказания ПМП взрослому и детскому населению, из них:

174 единицы медицинского оборудования для обеспечения оказания ПМП в амбулаторных условиях, в том числе на дому (26 единиц для обеспечения взрослого населения, 148 единиц для детей), на сумму 13 087 850,0 рублей;

98 единиц медицинского оборудования для обеспечения оказания ПМП в стационарных условиях (36 единиц для обеспечения взрослого населения, 62 единицы для обеспечения детей) – 13 087 850,0 рублей;

296 упаковок лекарственных препаратов, содержащих наркотические средства и психотропные вещества, для обеспечения отделений ПМП взрослым и детям – 1 150 000,0 рублей;

1 автомобиль для работы отделения выездной патронажной ПМП несовершеннолетним на базе БУ «Нижевартовская окружная клиническая детская больница» – 850 000,0 рублей.

В 2022 году выделено 30 531 600,0 рублей, приобретено 228 единиц медицинского оборудования для оказания ПМП взрослому и детскому населению, из них:

153 единицы медицинского оборудования для обеспечения оказания ПМП в амбулаторных условиях, в том числе на дому 27 единиц для взрослого населения, 126 единиц для детей, на сумму 12 092 700,0 рублей;

75 единиц медицинского оборудования для обеспечения оказания ПМП в стационарных условиях (68 единиц для взрослого населения, 7 единиц для детей) – 18 138 900,0 рублей;

361 упаковка лекарственных препаратов, содержащих наркотические средства и психотропные вещества, для обеспечения отделений ПМП взрослым и детям – 300 000,0 рублей.

#### 2.2.5. Доступность лекарственных препаратов в лечении болевого синдрома при оказании ПМП

Информация об оказании ПМП и лечении хронического болевого синдрома размещена на стендах медицинских организаций и официальных сайтах:

список телефонов горячей линии по вопросам обезболивания и оказания паллиативной медицинской помощи;

порядок действий граждан при возникновении проблем по вопросам проведения обезболивания в автономном округе;

памятка для граждан по обезболиванию.

В медицинских организациях внедрен протокол контроля уровня боли у пациентов, получающих анальгетическую терапию в амбулаторных и стационарных условиях.



Протокол включает в себя 3 основных принципа: оценку боли, измерение боли и купирование боли. Для оценки интенсивности боли и эффективности лечения применяются специальные шкалы у детей и взрослых для регистрации локализации болевых ощущений, время появления боли, характер и тип боли, длительность болевого синдрома (при движении и в покое). Как у детей, так и у взрослых используются субъективные методы оценки боли с помощью шкал: это делает сам пациент или врач, медсестра, лицо, осуществляющее уход. Протокол включает в себя идентификацию типа боли (ноцицептивная, нейропатическая, диссоциативная, смешанная), оценку интенсивности (слабая, умеренная, сильная), продолжительности (острая или хроническая), устанавливается локализация, определяется эффективность лечения. Оценка боли проводит врач или медицинская сестра при каждом визите и осмотре пациента: отдельно, при движении и в состоянии покоя, что фиксируется в первичной медицинской документации.

Взрослые пациенты самостоятельно обращаются в кабинет ПМП по месту жительства, в круглосуточный стационар или по телефону горячей линии по вопросам оказания анальгезирующей терапии.

При выписке пациента из медицинской организации, оказывающей паллиативную специализированную медицинскую помощь в стационарных условиях, выдается выписка из медицинской карты стационарного больного, в которой указываются рекомендации по дальнейшему наблюдению, лечению, в том числе по организации респираторной поддержки и ухода в амбулаторных условиях (на дому). Выписка направляется в медицинскую организацию, оказывающую первичную медико-санитарную помощь, по месту жительства (фактического пребывания) пациента и медицинскую организацию, оказывающую паллиативную специализированную медицинскую помощь в амбулаторных условиях.

В течение 2 рабочих дней после выписки пациента медицинская организация, получившая информацию о нем, организует его первичный осмотр и дальнейшее наблюдение.

В отдельных случаях для полного удовлетворения потребности в обезболивании наркотические лекарственные препараты выдаются пациенту одновременно с выпиской из истории болезни на срок приема до 5 дней.

С мая 2014 года в автономном округе организована работа телефона горячей линии по вопросам льготного лекарственного обеспечения (далее – Горячая линия), работает ежедневно, круглосуточно, информация о ней размещена на сайтах Делздрава Югры и подведомственных медицинских организациях. Граждане сообщают о проблемах, возникающих при получении необходимых обезболивающих препаратов. Информация обо всех обращениях казенное учреждение автономного округа «Центр лекарственного мониторинга» и контакт-центр БУ «Медицинский

информационно-аналитический центр» направляют в Депздрав Югры.

### 2.2.6. Взаимодействие медицинских организаций, оказывающих паллиативную медицинскую помощь, с организациями социального обслуживания

В автономном округе взаимодействие медицинских организаций, организаций социального обслуживания, общественных организаций и иных некоммерческих организаций, осуществляющих свою деятельность в сфере охраны здоровья граждан при оказании гражданам ПМП, утверждено совместным приказом.

Целями взаимодействия являются:

организация предоставления пациентам, получающим ПМП, социальных услуг, мер социальной защиты (поддержки), мер психологической поддержки;

организация оказания ПМП нуждающимся в ней гражданам, получающим социальные услуги в форме социального обслуживания на дому, в полустационарной форме или в стационарной форме.

Медицинская организация, в которой принято решение об оказании ПМП пациенту, в целях организации социального обслуживания осуществляет:

информирование пациентов, их законных представителей, родственников, лиц, осуществляющих уход, о перечне социальных услуг, предоставляемых в автономном округе, порядке и условиях их предоставления, адресах и контактных телефонах уполномоченной организации в сфере социального обслуживания, организующих предоставление указанных социальных услуг;

направление обращения о предоставлении социального обслуживания в уполномоченную организацию о необходимости предоставления социального обслуживания пациенту, полностью или частично утратившему способность либо возможность осуществлять самообслуживание, самостоятельно передвигаться, обеспечивать основные жизненные потребности, при наличии согласия законного представителя недееспособного пациента;

направление в уполномоченную организацию информации о необходимости предоставления недееспособному пациенту социального обслуживания при наличии согласия его законного представителя.

В медицинских организациях автономного округа организованы и функционируют «Школа ухода за тяжелобольными», где медицинский персонал обучает родственников навыкам ухода за инкурабельными больными (как на базе медицинских организаций, так и на дому).

Разработан регистр ПМП, что обеспечит совершенную систему учета пациентов, нуждающихся в ПМП, позволит осуществлять мониторинг оказания пациенту ПМП, начиная с момента признания его имеющим



медицинские показания к оказанию ПМП до момента его смерти, содержит в том числе сведения о назначении ему наркотических и психотропных лекарственных препаратов, о наличии у пациента медицинских показаний к обеспечению медицинскими изделиями.

### 2.2.7. Возможности реализации Региональной программы

Управление процессом реализации Региональной программы по результатам мониторинга показателей системы учета лиц, нуждающихся в ПМП, в том числе обезболивании.

Повышение эффективности использования финансовых средств бюджетной системы автономного округа и субсидий, выделенных из федерального бюджета.

Осуществление плана мероприятий по реализации Региональной программы.

### План мероприятий по реализации Региональной программы

Таблица 6

№ п/п	Наименование мероприятия, контрольной точки	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Результат
		начало	окончание		
<b>1. Мероприятия по совершенствованию инфраструктуры оказания ПМП</b>					
1.1.	Создание отделений выездной патронажной ПМП (из расчета 1 бригада на 100 000 взрослого населения)	1 января 2023 года	31 декабря 2024 года	Депздрав Югры	К окончанию 2024 года в автономном округе функционирует 6 выездных патронажных бригад на 100000 взрослого населения
1.2.	Создание отделений выездной патронажной ПМП (из расчета 1 бригада на 50 000 детского городского населения)	1 января 2023 года	31 декабря 2024 года	Депздрав Югры	К окончанию 2024 года в автономном округе функционирует 4 выездные патронажные бригады на 50000 детского городского населения
1.3.	Создание респираторного центра	1 января 2024 года	31 декабря 2024 года	Депздрав Югры	К окончанию 2024 года в автономном округе функционирует респираторный центр
<b>2. Мероприятия по кадровому обеспечению медицинских организаций, оказывающих паллиативную медицинскую помощь</b>					
2.1.	Обучение	1 января	31 декабря	Депздрав	К окончанию 2024 года:

	персонала фельдшерско-акушерских пунктов (далее - ФАП) и врачей общей практики (далее - ВОП) ПМП, применению наркотических лекарственных препаратов и психотропных лекарственных препаратов	2023 года	2024 года	Югры	обучено 75 % персонала ФАП; обучено 75 % персонала ВОП
2.2.	Укомплектование кадрами медицинских организаций, оказывающих специализированную ПМП	1 января 2023 года	31 декабря 2024 года	Депздрав Югры	К окончанию 2024 года 100 % укомплектованность кадрами медицинских организаций, оказывающих ПМП
<b>3. Мероприятия по повышению качества и доступности обезболивания, в том числе повышение доступности лекарственных препаратов для лечения болевого синдрома</b>					
3.1.	Обеспечение наличия в автономном округе аптечных организаций (в том числе в структуре медицинских организаций), осуществляющих изготовление неинвазивных форм наркотических и психотропных лекарственных препаратов	1 января 2023 года	31 декабря 2024 года	Депздрав Югры	К окончанию 2024 года функционирует не менее 2 аптечных организаций, осуществляющих изготовление наркотических и психотропных лекарственных препаратов
3.2.	Создание в каждом муниципальном образовании автономного округа точки отпуска (в аптечных или медицинских организациях) физическим лицам наркотических и психотропных лекарственных препаратов,	1 января 2023 года	31 декабря 2024 года	Депздрав Югры	К окончанию 2024 года организовано не менее 36 точек отпуска наркотических и психотропных лекарственных препаратов, имеющих соответствующие лицензии, предусмотренные законодательством Российской Федерации

	имеющих соответствующие лицензии				
3.3.	Обеспечение 100% выборки от заявленных объемов наркотических и психотропных лекарственных препаратов в соответствии с заявленной потребностью равномерно в течение года	1 января 2023 года	31 декабря 2024 года	Депздрав Югры	К окончанию 2024 года ежегодное обеспечение 100 % выборки наркотических и психотропных лекарственных препаратов в соответствии с заявленной потребностью в течение года
3.4.	Создание в медицинских организациях, оказывающих ПМП, системы контроля эффективности лечения болевого синдрома	1 января 2023 года	31 декабря 2024 года	Депздрав Югры	К 2024 году в автономном округе функционирует система контроля эффективности лечения болевого синдрома
3.5.	Создание протоколов применения современных способов анальгетической терапии с расширением возможностей интервенционного лечения, продленных регионарных и системных методик, расширение способов доставки анальгетика	1 января 2023 года	31 декабря 2024 года	Депздрав Югры	К 2024 году утверждены и внедрены соответствующие правовые акты Депздрави Югры
3.6.	Создание в каждой медицинской организации автономного округа, оказывающей ПМП, протоколов оценки побочных эффектов применения опиоидных анальгетиков и их	1 января 2023 года	31 декабря 2024 года	Депздрав Югры	Утверждены и внедрены соответствующие правовые акты Депздрави Югры

	снижения				
4. Мероприятия по совершенствованию внутреннего контроля качества оказания ПМП					
4.1.	Создание системы внутреннего контроля качества медицинской помощи пациентам при оказании ПМП на основе критериев качества медицинской помощи и клинических рекомендаций	1 января 2023 года	31 декабря 2024 года	Депздрав Югры	К 2024 году система внутреннего контроля качества, основанная на клинических рекомендациях, функционирует во всех медицинских организациях, оказывающих ПМП

».

3. В приложении 8:

3.1. В разделе III:

3.1.1. Заголовок изложить в следующей редакции:

«Раздел III. Поддержка семьи при рождении детей».

3.1.2. Строку 3.1 изложить в следующей редакции:

«

3.1.	Предоставление ежемесячной денежной выплаты на проезд детей из многодетных семей на внутригородском, пригородном и межмуниципальном маршрутах в границах автономного округа (кроме такси)	Депсоцразвития Югры	до 31 декабря 2022 года до 31 декабря 2023 года до 31 декабря 2024 года	государственная программа «Социальное и демографическое развитие»	повышение уровня социальной защищенности многодетных семей; не менее 90 000 получателей ежегодно
------	---	---------------------	---	---	--

».

3.1.3. После строки 3.2 дополнить строками 3.3 – 3.6 следующего содержания:

«

3.3.	Предоставление подарка «Расту в Югре»	Депсоцразвития Югры	до 31 декабря 2022 года до 31 декабря 2023 года до 31 декабря 2024 года	государственная программа «Социальное демографическое развитие»	обеспечение подарками «Расту в Югре» не менее 20 000 получателей ежегодно
3.4.	Предоставление ежемесячной денежной выплаты при рождении третьего ребенка и последующих детей	Депсоцразвития Югры	до 31 декабря 2022 года до 31 декабря 2023 года до 31 декабря 2024 года	государственная программа «Социальное демографическое развитие»	повышение уровня доходов и социальной защищенности малоимущих семей с детьми;

					увеличение числа третьих и последующих рождений на 2 % ежегодно
3.5.	Предоставление ежемесячной денежной выплаты на ребенка в возрасте от 3 до 7 лет включительно	Депсоцразвития Югры	до 31 декабря 2022 года до 31 декабря 2023 года до 31 декабря 2024 года	государственная программа «Социальное демографическое развитие»	и повышение уровня доходов и социальной защищенности малоимущих семей с детьми; предоставление выплат на не менее 23 000 детей ежегодно
3.6.	Предоставление Югорского семейного капитала на третьего ребенка	Депсоцразвития Югры	до 31 декабря 2022 года до 31 декабря 2023 года до 31 декабря 2024 года	государственная программа «Социальное демографическое развитие»	и повышение уровня доходов и социальной защищенности малоимущих семей с детьми; увеличение числа третьих и последующих рождений на 2% ежегодно

».

3.2. Строку 4.1 раздела IV изложить в следующей редакции:

«

4.1.	Организация профессионального обучения и дополнительного профессионального образования женщин, находящихся в отпуске по уходу за ребенком до достижения им возраста 3 лет, а также женщин, имеющих детей дошкольного возраста, не состоящих в трудовых отношениях	Департамент труда и занятости населения автономного округа	до 31 декабря 2022 года до 31 декабря 2023 года до 31 декабря 2024 года	государственная программа автономного округа «Поддержка занятости населения», утвержденная постановлением Правительства автономного округа от 31 октября 2021 года № 472-п	повышение конкурентоспособности на рынке труда женщин, находящихся в отпуске по уходу за ребенком до достижения им возраста 3 лет, а также женщин, имеющих детей дошкольного возраста, не состоящих в трудовых отношениях; организация переобучения, повышения квалификации ежегодно не менее 350 женщин
------	---	--	---	--	--

».

3.3. Строку 5.1 раздела V изложить в следующей редакции:

«

5.1.	Информирование населения о социальных льготах, государственных выплатах, пособиях, выделяемых семьям с детьми, в том числе при рождении ребенка (издание информационных буклетов; выступления руководителей органов социальной защиты населения и исполнительной власти в печатных и телевизионных средствах массовой информации; организация общественных слушаний об итогах работы управлений социальной защиты населения)	Депсоцразвития Югры	до 31 декабря 2022 года до 31 декабря 2023 года до 31 декабря 2024 года	государственная программа «Социальное и демографическое развитие»	ежегодный охват населения информированием – 282 076 человек
------	--	---------------------	---	---	---

».

4. После приложения 11 дополнить приложением 12 следующего содержания:

«Приложение 12  
к постановлению Правительства  
Ханты-Мансийского  
автономного округа – Югры  
от 27 декабря 2021 года № 594-п

Региональная программа Ханты-Мансийского автономного округа – Югры  
«Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

### Введение

Региональная программа Ханты-Мансийского автономного округа – Югры «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» (далее – региональная программа, автономный округ) разработана в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации (далее – Минздрав России) от 21 апреля 2022 года № 274н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями» (далее – Приказ № 274н), методическими рекомендациями по формированию региональных программ «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» от 24 октября 2022 года, утвержденными Минздравом России.

Региональная программа направлена на раннее выявление врожденных и (или) наследственных заболеваний, совершенствование медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, снижение младенческой смертности в автономном округе до 3,7 ‰ к 2025 году.

#### Исполнители региональной программы:

Ответственным исполнителем региональной программы является Департамент здравоохранения автономного округа.

Соисполнителями региональной программы:

главный врач бюджетного учреждения автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства»; заведующий медико-генетической консультацией бюджетного учреждения автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства», главный внештатный специалист по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа.

Ответственный за подготовку региональной программы – начальник Управления медицинской помощи детям и службы родовспоможения Департамента здравоохранения автономного округа.

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

#### 1.1. Краткая характеристика автономного округа

Автономный округ расположен в срединной части России и Евразийского материка. Его территория раскинулась с запада на восток почти на 1 400 км, с севера на юг – на 900 км. Протяженность границ автономного округа составляет 4 733 км.

Автономный округ граничит на севере с Ямало-Ненецким автономным округом, северо-западе – с Республикой Коми, юго-западе – со Свердловской областью, юге – с Тобольским и Уватским районами Тюменской области, юго-востоке и востоке – с Томской областью и Красноярским краем.

Площадь автономного округа составляет 534,8 тыс. кв. км (автономный округ занимает 9-е место по площади среди субъектов Российской Федерации (далее – РФ)).

По состоянию на 1 января 2022 года на территории автономного округа создано 105 муниципальных образований (13 городских округов, 9 муниципальных районов, 26 городских и 57 сельских поселений) и расположено 194 населенных пункта, из них: 16 городов (14 наделены

статусом «город окружного значения»), 24 поселка городского типа, 58 поселков, 45 сел, 51 деревня.

Плотность населения составляет 3,16 человек на 1 кв. км, 7 районов автономного округа относятся к труднодоступным территориям. Данный факт обуславливает географические сложности оказания медицинской помощи жителям отдаленных территорий.

По данным на 1 января 2022 численность населения автономного округа 1 702 240 человек, из них городское население – 1 578 390 человек (92,7 %), сельское население – 123 850 человек (7,3 %).

Приоритетным направлением экономики автономного округа является добыча углеводородного сырья, также развиваются энергетика, строительство, транспортная инфраструктура и другие отрасли. Автономный округ является основным нефтегазоносным регионом РФ и одним из крупнейших нефтедобывающих регионов мира.

## 1.2. Анализ основных демографических показателей автономного округа

### Демографические показатели в автономном округе за период 2018-2022 гг. (данные Росстат)

Таблица 1

Наименование показателя	2018 год	2019 год	2020 год	2021 год	Данные за 9 месяцев 2022 года
Коэффициент рождаемости на 1000 населения	13,6	12,4	12,3	11,6	11,2
Общий коэффициент смертности на 1000 населения	6,3	6,0	7,6	8,5	6,5
Коэффициент естественного прироста населения	7,3	6,4	4,7	3,1	4,7

### Численность населения в автономном округе за период 2018-2022 гг. (данные Росстат)

Таблица 2

Наименование показателя	На 01.01.2018	На 01.01.2019	На 01.01.2020	На 01.01.2021	На 01.01.2022
Численность населения, всего	1655074	1663795	1674676	1687654	1702240
Из общего числа Дети 0-17, всего	420653	424791	426532	428063	428145
из них городское население	1528299	1538039	1549313	1563020	1578390
из них сельское население	126775	125756	125363	124634	123850
из них 0-1 год	23244	22546	20696	20593	19637

Основные показатели перинатальной, младенческой, детской смертности в автономном округе за период 2018-2022 гг. (данные Росстат, управления



федеральной службы государственной статистики по Тюменской области,  
автономному округу и Ямало-Ненецкому автономному округу)

Таблица 3

Показатель	2018 год		2019 год		2020 год		2021 год		9 мес.2022	
	Абс.	Пок-ль	Абс.	Пок-ль	Абс.	Пок-ль	Абс.	Пок-ль	Абс.	Пок-ль
Перинатальная смертность	97	4,29	97	4,67	98	4,74	103	5,21	61	4,40
Неонатальная смертность	38	1,70	46	2,22	31	1,51	37	1,88	15	1,20
Ранняя неонатальная смертность	24	1,06	26	1,25	22	1,07	24	1,22	9	0,63
Младенческая смертность	67	2,86	87	4,13	75	3,64	75	3,79	44	3,08

Структура младенческой смертности в автономном округе  
за период 2018-2022 гг. (данные управления федеральной службы  
государственной статистики по Тюменской области, автономному округу  
и Ямало-Ненецкому автономному округу)

Таблица 4

Наименование показателя	2018 год		2019 год		2020 год		2021 год		Данные за 9 месяцев 2022 года	
	Абс.	Пок-ль	Абс.	Пок-ль	Абс.	Пок-ль	Абс.	Пок-ль	Абс.	Пок-ль
Всего умерших от всех причин, на 1000 родившихся живыми	67	2,9	87	4,1	75	3,6	75	3,8	44	3,0
в том числе на 10000 родившихся живыми	67	2,86	87	4,129	75	3,637	75	3,790	44	3,15
от некоторых инфекционных и паразитарных болезней	2	0,88	1	0,48	1	0,49	1	0,51	1	0,72
от болезней эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
от болезней нервной системы	2	0,88	3	1,42	3	1,45	5	2,53	2	1,43
от болезней органов дыхания	-	-	4	1,90	-	-	4	2,02	-	-
от болезней органов пищеварения	-	-	-	-	-	-	-	-	1	0,72
от врожденных аномалий (пороков развития), деформаций и хромосомных нарушений	11	4,85	20	9,49	18	8,73	14	7,08	4	2,87
от отдельных состояний, возникающих в перинатальном периоде, в том числе:	38	15,42	46	21,83	40	19,40	39	11,12	26	18,63
геморрагических нарушений у плода и новорожденного	3	1,32	3	1,42	3	1,45	1	0,51	-	-

от внешних причин	7	3,08	5	2,37	2	0,70	5	2,53	4	2,87
от новой коронавирусной инфекции (COVID-19)	-	-	-	-	-	-	1	0,51		
новообразования									1	0,70
от болезней системы кровообращения	1	0,44	3	1,42	2	0,97			1	0,70
от болезней крови и кроветворных органов					1	0,49				
от болезней костно- мышечной системы							1	0,51		
Симптомы, признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках	6	2,64	5	2,37	8	3,88	5	2,53	4	2,79

Численность постоянного населения автономного округа, по данным Федеральной службы государственной статистики, на 1 января 2022 года составила 1 702 240 человек, увеличившись на 14 586 человек или на 0,9 % (на 1 января 2021 года – 1 687 654 человека).

Коэффициент рождаемости на 1000 населения в автономном округе за период 2018-2022 гг. в динамике снижается с 13,6 в 2018 году до 11,2 за 9 месяцев 2022 года.

В автономном округе отмечаются стабильно низкие показатели по перинатальной смертности (в 2018 году – 4,3, за 9 месяцев 2022 года – 4,4), неонатальная смертность в динамике снижается с 1,7 в 2018 году до 1,2 за 9 месяцев 2022 года, ранняя неонатальная смертность в динамике снижается с 1,1 в 2018 году до 0,6 за 9 месяцев 2022 года.

Стабильно низкие показатели младенческой смертности: в 2018 году показатель младенческой смертности составлял 2,9 % в динамике за 9 месяцев 2022 года показатель младенческой смертности составил 3,0 %. В структуре младенческой смертности за 9 месяцев 2022 года на 1 месте отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде (18,63), на 2 месте врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения (2,87), внешние причины (2,87), на 3 месте болезни нервной системы (1,43).

В структуре младенческой смертности от врожденных аномалий (пороков развития), деформаций и хромосомных нарушений за 9 месяцев 2022 года следующее распределение: 1 случай смерти от врожденной аномалии системы кровообращения (МКБ-Х: Q20-Q28) (в динамике за период 2018 год – 9 месяцев 2022 года отмечается снижение числа случаев смерти с 7 до 1, темп снижения составил 86 %), 1 случай смерти от врожденной аномалии и деформации костно-мышечной системы (МКБ-Х: Q65-Q79) (в динамике за период 2018 год – 9 месяцев 2022 года отмечается снижение числа случаев смерти с 3 до 1 случая, темп снижения

составил 67 %), 2 случая смерти от других врожденных аномалий (МКБ-Х: Q80-Q89) (в динамике за период 2018 год – 9 месяцев 2022 года отмечается снижение числа случаев смерти с 3 до 2 случаев, темп снижения составил 50 %).

1.3. Анализ показателей заболеваемости врожденными и (или) наследственными заболеваниями, обследование на которые проводится в ходе неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга (далее – НС, РНС, НС и РНС), структура инвалидности и смертности от указанных заболеваний в автономном округе с 2018 года

Число детей с впервые выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями за период 2018-2022 гг. (данные формы федерального статистического наблюдения № 12 «Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у пациентов, проживающих в районе обслуживания медицинской организации»)

Таблица 5

Наименование показателя	2018 год	2019 год	2020 год	2021 год	Данные за 9 месяцев 2022 года
Врожденный гипотиреоз	10	5	8	9	3
Галактоземия	6	0	1	0	3
Фенилкетонурия	4	7	1	2	7
Адреногенитальный синдром	7	21	17	11	6
Муковисцидоз	4	7	7	2	1
Наследственные болезни обмена, в т.ч.:	1	0	0	2	2
Тирозинемия	0	0	0	1	1
Пропионовая ацидемия	1	0	0	0	0
Глутаровая ацидемия, тип I	0	0	0	1	1
Спинальная мышечная атрофия	2	2	2	2	1
Первичные иммунодефициты	0	0	0	0	0
Итого	34	42	36	28	23

Дети с впервые выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями обеспечены медицинской помощью в соответствии с порядками, стандартами, утвержденными Минздравом России, на основе клинических рекомендаций.

Своевременно оказанная медицинская помощь позволяет стабилизировать состояние ребенка и предупредить развитие жизнеугрожающих состояний, повысить качество жизни.

Число детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями с впервые установленной инвалидностью в возрасте 0-1 год за период 2018-2022 гг. (данные федерального казенного учреждения «Главное бюро медико-социальной экспертизы по Ханты-Мансийскому автономному округу – Югре» Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации)

Таблица 6

Показатель	2018 год	2019 год	2020 год	2021 год	9 месяцев 2022 года
Врожденный гипотиреоз	0	0	0	0	0
Галактоземия	0	0	0	1	0
Фенилкетонурия	2	3	3	1	0
Адреногенитальный синдром	1	1	0	2	1
Муковисцидоз	3	8	2	2	0
Наследственные болезни обмена	0	0	0	0	0
Спинальная мышечная атрофия	2	4	1	0	0
Первичные иммунодефициты	1	1	0	0	0
Итого	9	17	6	6	1

При анализе числа детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями с впервые установленной инвалидностью в возрасте 0-1 год за период 2018-2022 гг. установлено, что не все дети с врожденными и (или) наследственными заболеваниями имеют статус «ребенок-инвалид». Так, за 9 месяцев 2022 года врожденные и (или) наследственные заболевания диагностированы у 23 детей, при этом статус «ребенок-инвалид» (в возрасте 0-1 год) присвоен 1 ребенку с заболеванием «адреногенитальный синдром».

Необходимо отметить, что дети с впервые выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями обеспечены медицинской помощью в соответствии с порядками, стандартами, утвержденными Минздравом России, на основе клинических рекомендаций. Своевременно оказанная медицинская помощь позволяет стабилизировать состояние ребенка и предупредить развитие жизнеугрожающих состояний, повысить качество жизни. В динамике за период с 2018 года – 9 месяцев 2022 года отмечается снижение числа детей с впервые выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями с 34 до 23 (темп снижения составил 32,4 %).

Направление на медико-социальную экспертизу осуществляется в соответствии с постановлением Правительства Российской Федерации от 5 апреля 2022 года № 588 «О признании лица инвалидом».

Согласно указанному постановлению условиями признания гражданина инвалидом, вызывающими необходимость его социальной защиты, являются нарушение здоровья со стойким расстройством функций организма, обусловленное заболеваниями, последствиями травм или дефектами, ограничение жизнедеятельности (полная или частичная утрата гражданином способности или возможности осуществлять самообслуживание, самостоятельно передвигаться, ориентироваться, общаться, контролировать свое поведение, обучаться или заниматься трудовой деятельностью), необходимость в мероприятиях по реабилитации и абилитации.

Таким образом, своевременно оказанная медицинская помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями предупреждает

развитие стойких расстройств функций организма, и они не имеют показаний для присвоения статуса «ребенок-инвалид».

Число детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, умерших в возрасте 0-1 год за период 2018-2022 гг. (данные управления федеральной службы государственной статистики по Тюменской области, автономному округу и Ямало-Ненецкому автономному округу)

Таблица 7

Показатель	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

За период с 2018 года – 9 месяцев 2022 года отмечается снижение числа детей с заболеванием «врожденный гипотиреоз» с 10 до 3 случаев, с заболеванием «галактоземия» – с 6 до 3 случаев, с заболеванием «адреногенитальный синдром» – с 7 до 6 случаев, с заболеванием «муковисцидоз» – с 4 до 1 случая, с заболеванием «спинальная мышечная атрофия» – с 2 до 1 случая. Рост числа впервые выявленных детей с заболеванием «фенилкетонурия» с 4 до 7 случаев, с наследственными болезнями обмена – с 1 до 2 случаев.

За анализируемый период 2018 года – 9 месяцев 2022 года отмечено снижение числа детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями с впервые установленной инвалидностью в возрасте 0-1 год с 9 человек в 2018 году до 1 человека за 9 месяцев 2022 года (темп снижения составил 89 %).

Детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, умерших в возрасте 0-1 год, за период 2018 года – 9 месяцев 2022 года не зарегистрировано.

Дети с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в автономном округе обеспечены медицинской помощью согласно порядкам, стандартам, утвержденным Минздравом России, на основе клинических рекомендаций и протоколов, в связи с чем отмечается снижение числа детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, которым присвоен статус «ребенок-инвалид», летальных исходов среди детей в возрасте 0-1 год за период 2018 года – 9 месяцев 2022 года не зарегистрировано.

#### 1.4. Нормативные правовые документы автономного округа, регламентирующие оказание медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями

#### Нормативные правовые акты, регламентирующие оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в автономном округе

Таблица 8

№ п/п	Нормативный правовой акт	Реквизиты	Утвердивший орган
1.	приказ «О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные заболевания в Ханты-Мансийском автономном округе – Югре»	от 12 апреля 2022 года № 622	Департамент здравоохранения автономного округа
2.	приказ «Об утверждении алгоритма оказания специализированной медицинской помощи детям с диагнозом «Спинальная мышечная атрофия»	от 11 декабря 2019 года № 1528	Департамент здравоохранения автономного округа
3.	приказ «Об организации оказания медицинской помощи по профилю «детская эндокринология» в Ханты-Мансийском автономном округе – Югре»	от 13 мая 2022 года № 783	Департамент здравоохранения автономного округа
4.	приказ «Об организации специализированной медицинской помощи несовершеннолетним с врожденными пороками сердца и нарушениями ритма сердца в Ханты-Мансийском автономном округе – Югре»	от 21 января 2022 года № 101	Департамент здравоохранения автономного округа
5.	приказ «Об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи детскому населению Ханты-Мансийского автономного округа – Югры»	от 6 декабря 2021 года № 1970	Департамент здравоохранения автономного округа
6.	приказ «Об организации первичной специализированной медицинской помощи детскому населению Ханты-Мансийского автономного округа – Югры»	от 9 апреля 2020 года № 467	Департамент здравоохранения автономного округа
7.	постановление «Об обеспечении отдельных категорий граждан, проживающих в Ханты-Мансийском автономном округе – Югре, лекарственными препаратами, медицинскими изделиями и специализированными продуктами лечебного питания, отпускаемыми по рецептам врачей бесплатно или со скидкой, за счет средств бюджета автономного округа»	от 27 февраля 2010 года № 85-п	Правительство автономного округа
8.	приказ «О порядке организации лекарственного обеспечения граждан, проживающих на территории Ханты-Мансийского автономного округа – Югры и страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности»	от 21 октября 2013 года № 468	Департамент здравоохранения автономного округа
9.	приказ «Об организации работы по формированию и ведению регионального сегмента информационного ресурса Фонда поддержки детей с тяжелыми	от 18 января 2022 года № 63	Департамент здравоохранения автономного округа

	жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра», содержащего сведения о детях с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, включая информацию о закупке для таких детей лекарственных препаратов и медицинских изделий, в том числе не зарегистрированных в Российской Федерации, технических средств реабилитации, и сведения о результатах лечения таких детей»		
10.	приказ «Об организации медицинской реабилитации детей»	от 2 марта 2022 года № 369	Департамент здравоохранения автономного округа
11.	приказ «Об организации работы регионального регистра детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями»	от 25 июля 2022 года № 1157	Департамент здравоохранения автономного округа
12.	приказ «Об организации работы дистанционного реанимационно-консультативного центра с выездной анестезиолого-реанимационной педиатрической (неонатальной) бригадой»	от 11 февраля 2022 года № 248	Департамент здравоохранения автономного округа
13.	приказ «О подключении медицинских организаций Ханты-Мансийского автономного округа – Югры к подсистеме «Телемедицинские консультации» Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения»	от 14 ноября 2018 года № 1198	Департамент здравоохранения автономного округа
14.	приказ «О порядке организации оказания медицинских услуг с использованием телемедицинских технологий в Ханты-Мансийском автономном округе – Югре»	от 19 мая 2021 года № 719	Департамент здравоохранения автономного округа

Утверждена схема обследования пациентов из группы риска по заболеванию «врожденный гипотиреоз», алгоритм их обследования и наблюдения, схема обследования пациентов из группы риска по заболеванию «врожденная дисфункция коры надпочечников», алгоритм их обследования и наблюдения, схема обследования пациентов из группы риска по врожденному заболеванию «фенилкетонурия», алгоритм их наблюдения, алгоритм их тестирования на чувствительность к сапроптерина дигидрохлориду, схема обследования пациентов из группы риска по врожденному заболеванию «муковисцидоз», алгоритм их наблюдения, схема обследования пациентов из группы риска по врожденному заболеванию «галактоземия», алгоритм их наблюдения.

Утвержден алгоритм оказания специализированной медицинской помощи детям с диагнозом «Спинальная мышечная атрофия» (приказ Департамента здравоохранения автономного округа от 11 декабря 2019 года № 1528).

Организована работа дистанционного реанимационно-консультативного центра с выездной анестезиолого-реанимационной



педиатрической (неонатальной) бригадой на базе бюджетного учреждения (далее – БУ) автономного округа «Нижевартовская окружная клиническая детская больница».

Лекарственное обеспечение детей с наследственными и (или) врожденными заболеваниями осуществляется в том числе за счет Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра».

Лекарственными препаратами обеспечен 41 ребенок, из них: 6 детей с заболеванием «Спинальная мышечная атрофия» получают лекарственный препарат «Нусинерсен», 2 ребенка с заболеванием «Спинальная мышечная атрофия» – «Рисдиплам», 2 ребенка – «Аталурен», 5 детей – «Ивакафтор+Лумакафтор», 11 детей – «Элексакафтор+Тезакафтор+Ивакафтор/Ивакафтор», 1 ребенок – «Асфотаза альфа», 1 ребенок – «Карглумовая кислота», 1 ребенок – «Канакинумаб», 2 ребенка – «Селуметиниб», 1 ребенок – «Мараликсibat», 1 ребенок – «Ланаделумаб», 1 ребенок – «Этеплирсен», 3 ребенка – «Восоритид», 2 ребенка – «Кьютаквиг», 1 ребенок – «Тедуглутид», 1 ребенок – «Эверолимус».

Дети с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, необходимыми лекарственными препаратами, поставляемыми централизованно и закупленными за счет средств федерального бюджета, обеспечиваются в полном объеме.

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

В автономном округе НС на 5 заболеваний проводится централизованно на базе медико-генетической консультации БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (далее также – МГК).

Забор проб крови для проведения НС осуществляется на базе 19 родовспомогательных учреждений, на базе 35 детских поликлиник/детских поликлинических отделений, из них 23 детские поликлиники (2 уровень), 12 поликлинических отделений (1 уровень), на базе 5 структурных подразделений БУ «Нижевартовская окружная клиническая детская больница», БУ «Сургутская клиническая травматологическая больница, БУ «Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», казенного учреждения (далее – КУ) «Урайский специализированный Дом ребенка» (таблица 14).

Оборудование учреждений указанных медицинских организаций осуществляется в соответствии с порядками оказания медицинской помощи



несовершеннолетним, утвержденными Минздравом России. Оснащение оборудованием МГК проведено с учетом приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012 года № 917н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с врожденными и (или) наследственными заболеваниями». Оснащение оборудованием МГК в настоящее время (таблица 16). Укомплектованность медицинским персоналом МГК (таблица 17).

#### 1.5.1. Маршрутизация в ходе НС, направленная на своевременное выявление врожденных и (или) наследственных заболеваний и постановку на диспансерное наблюдение пациентов

На основании приказа Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 22 марта 2006 года № 185 «О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные заболевания», приказом Минздрава России от 15 ноября 2012 года № 917н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с врожденными и (или) наследственными заболеваниями» издан приказ Департамента здравоохранения автономного округа от 12 апреля 2022 года № 622 «О массовом обследовании новорожденных детей на наследственные заболевания в Ханты-Мансийском автономном округе – Югре».

Указанным приказом утвержден: регламент проведения массового обследования новорожденных детей на наследственные заболевания, рекомендации по забору образцов крови при проведении массового обследования новорожденных детей на наследственные заболевания, схема доставки тест-бланков новорожденных детей для неонатального скрининга в МГК. Перед забором законных представителей ребенка информируют о планирующемся исследовании по НС, берут информированное согласие на обработку персональных данных, а также согласие на медицинское вмешательство.

Маршрутизация НС в автономном округе выстроена следующим образом.

1. Взятие крови: образец крови берут из пятки новорожденного ребенка через 3 часа после кормления на 4 день жизни у доношенного и на 7 день – у недоношенного ребенка на специальные фильтровальные бумажные тест-бланки (далее – тест-бланк), которые высушиваются в горизонтальном положении на чистой обезжиренной поверхности не менее 2 часов без применения дополнительной тепловой обработки и попадания прямых солнечных лучей.

Забор крови осуществляют 414 медицинских работников, обученных правилам забора проб для проведения НС (таблица 14).

2. Отправка тест-бланков в МГК для выполнения НС.

Логистические схемы доставки тест-бланков в МГК для проведения неонатального скрининга в автономном округе сформированы в соответствии с зональным принципом.

Медицинские организации, отнесенные к западной медицинской зоне (Белоярский, Березовский, Советский, Кондинский, Ханты-Мансийский, Октябрьский муниципальные районы, городские округа Нягань, Урай, Югорск, Ханты-Мансийск), осуществляют доставку тест-бланков в перинатальный центр БУ «Окружная клиническая больница» (г. Ханты-Мансийск), медицинские организации, отнесенные к восточной медицинской зоне (Нижневартовский муниципальный район, городские округа Лангепас, Покачи, Радужный, Мегион, Нижневартовск), – в БУ «Нижневартовский окружной клинический перинатальный центр» (г. Нижневартовск), медицинские организации, отнесенные к центральной медицинской зоне (Нефтеюганский, Сургутский муниципальные районы, городские округа Нефтеюганск, Пыть-Ях, Когалым, Сургут), – в МГК (г. Сургут).

В свою очередь, БУ «Окружная клиническая больница» (г. Ханты-Мансийск), БУ «Нижневартовский окружной клинический перинатальный центр» (г. Нижневартовск) осуществляют централизованную доставку тест-бланков в МГК (г. Сургут).

Зональный принцип позволяет осуществлять доставку тест-бланков и других биологических образцов (в том числе для проведения ретестов и подтверждающей диагностики) при проведении НС с учетом климато-географических особенностей автономного округа (схема 1).

**Схема доставки тест-бланков для НС и РНС  
на врожденные и (или) наследственные заболевания в автономном округе**

№ п/п	Медицинская организация, ответственная за проведение неонатального скрининга	Медицинская организация, ответственная за прием, хранение и транспортировку тест-бланков новорожденных в адрес медико-генетической консультации БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства»	Медицинская организация, ответственная за забор крови новорожденных на тест-бланк, отправку тест-бланков в адрес перинатальных центров (по зональному принципу)	Прикрепленная территория
1.	БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (медико-генетическая консультация) (г. Сургут)	БУ «Окружная клиническая больница» (г. Ханты-Мансийск)	БУ «Няганская городская детская поликлиника» БУ «Няганская окружная больница» БУ «Урайская городская клиническая больница» КУ «Урайский специализированный Дом ребенка» БУ «Окружная клиническая больница» БУ «Югорская городская больница» БУ «Белоярская районная больница» БУ «Березовская районная больница» БУ «Игримская районная больница» БУ «Кондинская районная больница» БУ «Центр общей врачебной практики» БУ «Октябрьская районная больница» БУ «Няганская городская поликлиника» (п.г.т. Талинка) АУ «Советская районная больница» БУ «Пионерская районная больница» БУ «Ханты-Мансийская районная больница»	Муниципальные районы: Белоярский <sup>1</sup> , Березовский <sup>1</sup> , Кондинский, Октябрьский, Советский, Ханты-Мансийский; городские округа Нягань, Урай, Ханты-Мансийск, Югорск
2.		БУ «Нижневартовский окружной клинический перинатальный центр» (г. Нижневартовск)	БУ «Нижневартовская городская детская поликлиника» БУ «Нижневартовский окружной клинический перинатальный центр» БУ «Нижневартовская окружная клиническая детская больница» БУ «Лангепасская городская больница» БУ «Мегионская городская больница»	Городские округа Лангепас, Мегион, Нижневартовск, Покачи, Радужный; Нижневартовский муниципальный район

			БУ «Покачевская городская больница» БУ «Радужнинская городская больница» БУ «Нижевартговская районная больница» БУ «Новоаганская районная больница»	
3.		БУ «Сургутская городская клиническая поликлиника № 1» <sup>2</sup> БУ «Сургутская городская клиническая поликлиника № 2» <sup>2</sup> БУ «Сургутская городская клиническая поликлиника № 3» <sup>2</sup> БУ «Сургутская городская клиническая поликлиника № 4» <sup>2</sup> БУ «Сургутская городская клиническая поликлиника № 5» <sup>2</sup> БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» <sup>2</sup> БУ «Сургутская клиническая травматологическая больница» <sup>2</sup> БУ «Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии» <sup>2</sup> БУ «Когалымская городская больница» <sup>2</sup> БУ «Пыть-Яхская окружная клиническая больница» <sup>2</sup> БУ «Нефтеюганская районная больница» <sup>2</sup> БУ «Угутская участковая больница» <sup>2</sup> БУ «Сургутская районная поликлиника» <sup>2</sup> БУ «Нижнесортымская участковая больница» <sup>2</sup> БУ «Федоровская городская больница» <sup>2</sup> БУ «Лянторская городская больница» <sup>2</sup> БУ «Нефтеюганская окружная клиническая больница имени В.И. Яцкив» <sup>2</sup>	Городские округа Когалым, Нефтеюганск, Пыть-Ях, Сургут; Сургутский, Нефтеюганский муниципальные районы	

## Примечание:

<sup>1</sup>Медицинские организации Белоярского, Березовского муниципальных районов доставляют тест-бланки в БУ «Окружная клиническая больница» (г. Ханты-Мансийск) или в МГК БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» самостоятельно в максимально короткие сроки.

<sup>2</sup>Медицинские организации городских округов Когалым, Нефтеюганск, Пыть-Ях, Сургут, Сургутского и Нефтеюганского муниципальных районов доставляют тест-бланки в МГК БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства».

При получении первичного положительного результата неонатального скрининга специалисты МГК информируют медицинские организации о необходимости проведения повторного обследования. После получения вызова ответственный за НС медицинский работник медицинской организации обязан обеспечить направление образца крови новорожденного ребенка, независимо от места его пребывания, на повторное исследование (ретест) в срок до 48 часов. В соответствии с медицинскими показаниями проводится уточняющая (подтверждающая) диагностика. По итогам обследования при установлении диагноза дети обеспечиваются лечением, специализированными продуктами питания, осуществляется взятие на диспансерный учет специалистами медицинских организаций по месту жительства пациента.

3. Прием тест-бланков у курьеров медицинских организаций осуществляют фельдшеры-лаборанты лаборатории массового и селективного скрининга лабораторного отделения МГК ежедневно с понедельника по субботу в течение рабочего дня с 08:00 до 18:00 в специально отведенном помещении в приемном отделении БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (фиксируется количество тест-бланков, оценивается качество забора биологического материала (крови) на тест-бланк согласно стандартной операционной процедуре (далее – СОП) «Доставка биологического материала в лабораторное отделение медико-генетической консультации, регистрация каждого тест-бланка в журнале, регистратор вносит персональные данные пациента (матери пациента) в медицинскую информационную систему).

4. Проведение исследований по НС осуществляется в лабораторном отделении МГК в лаборатории массового и селективного скрининга. После поступления тест-бланки (биологический материал в виде высушенных сухих пятен крови) проверяет на качество забора крови и правильность их заполнения ответственное лицо, назначенное руководителем медицинской организации, присваивает порядковый номер с дальнейшей регистрацией тест-бланка в журнале «Регистрация анализов и их результатов на неонатальный скрининг». Проведение исследования НС по каждой нозологии проводится согласно СОП.

После проведения исследования на НС полученные результаты скрининговых исследований фиксирует врач лабораторный генетик/врач клинической лабораторной диагностики/биолог в журнале «Регистрация анализов и их результатов на неонатальный скрининг», в результате чего формируется группа детей «условно здоровых» по всем исследуемым заболеваниям и группа высокого риска (отклонение значений от «отрезной точки») врожденных и (или) наследственных заболеваний. Дети из группы «условно здоровые» не требуют дополнительных исследований, в отношении них не нужно информировать медицинские организации о результатах. Новорожденным из группы высокого риска необходимо проведение повторного скринингового исследования (ретеста),

о чем врач лабораторный генетик/врач клинической лабораторной диагностики/биолог МГК информирует медицинские организации телефонограммой.

5. Информирование законных представителей (родителей) ребенка и медицинской организации, оказывающей первичную медико-санитарную помощь детям, о результатах НС.

После выполнения исследований по НС в случае выявления изменений в первичных результатах медицинский работник (биолог) МГК информирует ответственного за НС медицинского работника медицинской организации, в которой в данное время находится или состоит на учете ребенок (акушерский или педиатрический стационар, детская поликлиника, фельдшерско-акушерский пункт), с использованием телефонной связи о необходимости его повторного обследования и фиксирует эту информацию в журнале.

После получения вызова из МГК ответственный за НС медицинский работник медицинской организации обязан обеспечить направление образца крови новорожденного ребенка, независимо от места его пребывания, на подтверждающую диагностику в срок до 48 часов. Кровь берется на чистый тест-бланк и заполняется в соответствии с рекомендациями (на тест-бланке обязательно делается пометка «повтор на (указывается сокращенное наименование предполагаемого заболевания)»), о чем информирует законного представителя (родителя) ребенка. В случае выявления изменений в повторных анализах медицинский работник (биолог) МГК, ответственный за проведение НС, информирует заведующего МГК и ответственного за НС медицинского работника медицинской организации, в которой в данное время находится или состоит на учете ребенок (акушерский или педиатрический стационар, детская поликлиника, фельдшерско-акушерский пункт), с использованием телефонной связи и/или официальным письмом о необходимости проведения очного консультирования в МГК с последующей подтверждающей диагностикой наследственного заболевания у новорожденного ребенка, с указанием даты и времени консультации специалистов МГК (врач – детский эндокринолог, врач-генетик, врач-диетолог). Перед очным консультированием в консультативно-диагностическом отделении МГК законные представители подписывают информированное согласие на обработку персональных данных, информированное согласие на медицинское вмешательство. В процессе очного консультирования им предоставляются результаты проведенного НС, разъясняется их значение, объясняется необходимость и значимость подтверждающей диагностики, выдается направление на её проведение в случае их согласия. После получения результатов подтверждающей диагностики законных представителей (родителей) приглашают с ребенком на повторный прием специалиста МГК, где им выдается результат исследования и заключение с рекомендациями.

Медицинскую организацию, в которой наблюдается ребенок по месту жительства, информируют об установлении заключительного диагноза официальным письмом, направляемым по защищенному каналу связи.

6. Порядок направления для проведения подтверждающей диагностики.

Все пациенты, попавшие в группу риска по результатам повторного исследования по НС, согласно действующим алгоритмам обследования по каждой конкретной нозологии подлежат уточняющей (подтверждающей) диагностики. В зависимости от нозологии она может быть проведена: в клинично-диагностической лаборатории МГК, сертифицированных молекулярно-генетических лабораториях за пределами автономного округа.

При выявлении отклонений в повторных анализах ответственного специалиста медицинской организации по месту жительства ребенка информируют о необходимости проведения очного консультирования в МГК с последующей подтверждающей диагностикой с указанием даты и времени консультации специалистов медико-генетической консультации (врач-детский эндокринолог, врач-генетик, врач-диетолог).

Специалисты МГК в процессе консультирования объясняют необходимость и значимость подтверждающей диагностики, выдают направление на её проведение в случае согласия законных представителей (родителей) ребенка. Забор биологического материала для уточняющей (подтверждающей) диагностики проводится в МГК (в день назначения).

Биохимические и иммуноферментные исследования выполняются в срочном порядке, молекулярно-генетические – в отсроченном (при выполнении за пределами автономного округа). При наличии врача-специалиста (врач-детский эндокринолог) в медицинской организации по месту наблюдения ребенка очное консультирование, подтверждающая диагностика и назначение заместительной терапии заболеваний «врожденный гипотиреоз», «врожденная дисфункция коры надпочечников» проводится по месту наблюдения, о чем информируется письменно МГК. Для молекулярно-генетической подтверждающей диагностики заболевания «врожденная дисфункция коры надпочечников» образец цельной крови в пробирке доставляется из медицинской организации, наблюдающей ребенка, в лабораторное отделение МГК для последующей отправки в лицензированную лабораторию за пределы автономного округа.

7. Проведение подтверждающей диагностики с указанием отделений (лабораторий), в которых это осуществляется, фиксация результата положительного/отрицательного.

Уточняющая (подтверждающая) диагностика выполняется по всем 5 нозологиям НС. При заболевании «фенилкетонурия» проводится оценка уровня фенилаланина, поиск частых мутации гена фенилаланингидроксилазы (далее – гена PAH) в МГК (при наличии зарегистрированных в РФ реактивов), секвенирование гена PAH, генов VN4 – в лицензированных лабораториях РФ за пределами автономного округа.



При заболевании «врожденный гипотиреоз» проводится оценка тиреоидного статуса (уровней тиреотропного гормона, свободного тироксина) в условиях медицинских организаций автономного округа. При заболевании «муковисцидоз» проводится выполнение потового теста на приборе «Нанодакт» (оценка проводимости) на базе МГК (при наличии зарегистрированных в РФ реактивов), секвенирование гена CFTR – в лицензированных лабораториях РФ за пределами автономного округа. При заболевании «врожденная дисфункция коры надпочечников» проводится оценка стероидного статуса (оценка уровня 17-ОН-прогестерон, дигидроэпиандростерон, тестостерон, кортизол, адренокортикотропный гормон), уровня электролитов, выполнение ультразвукового исследования надпочечников в условиях медицинских организаций автономного округа, оценка частых мутаций, секвенирование гена CYP21 – в лицензированных лабораториях РФ за пределами автономного округа. При заболевании «галактоземия» проводится оценка уровня общей галактозы, активности фермента GALT на базе МГК, оценка частых мутаций, секвенирование гена GALT – в лицензированных лабораториях РФ за пределами автономного округа.

8. Порядок информирования законных представителей (родителей) ребенка и медицинской организации, оказывающей первичную медико-санитарную помощь о выявленном заболевании.

При установленном заболевании ответственный за проведение НС МГК информирует руководителя и ответственного за НС медицинского работника медицинской организации, в которой в данное время находится или состоит на учете ребенок (акушерский или педиатрический стационар, детская поликлиника, фельдшерско-акушерский пункт), официальным письмом о факте установления заболевания, необходимости назначения лечения, направления данных ребенка для внесения их в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (в случае установления диагноза заболевания, входящего в Перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, который утвержден постановлением Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 года № 403 (далее – Перечень) (фенилкетонурия, галактоземия)).

Специалисты медицинской организации (по месту жительства ребенка) информируют законных представителей (родителей) ребенка о результатах НС и направляют на повторное консультирование в МГК (врач-детский эндокринолог, врач-генетик, врач-диетолог) для разъяснения информации о заболевании, его течении, возможностях терапии, льготном лекарственном обеспечении и прогнозе.



9. Ведение регистров (реестров, сводных списков) пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями в ходе НС.

Ведение генетических регистров регламентировано приказом Минздрава России от 30 декабря 1993 года № 316 «О дальнейшем развитии медико-генетической службы Министерства здравоохранения Российской Федерации», приказом Департамента здравоохранения автономного округа от 25 июля 2022 года № 1157. В автономном округе ведется регистр по неонатальному скринингу, в который вносятся данные о пациентах, определенных скрининговыми мероприятиями в группу повышенного риска одного или нескольких из 5 скринируемых нозологий, данные проведенной уточняющей диагностики, о впервые выявленной врожденной и (или) наследственной патологии.

В регистре «Аудит неонатального скрининга», который ведет некоммерческая организация «Ассоциация медицинских генетиков» по согласованию с Минздравом России с января 2017 года в виде отдельного всероссийского регистра орфанных болезней, по состоянию на 1 октября 2022 года по автономному округу представлены данные о 138 пациентах.

В региональном сегменте Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, в который вносятся данные пациентов, страдающих заболеваниями, входящими в Перечень, по состоянию на 1 октября 2022 года представлены данные о 313 пациентах.

10. Проведение МГК, в том числе с применением телемедицинских технологий (при наличии), консультирование врачом-генетиком медико-генетического кабинета/центра с указанием графика работы данных медицинских организаций.

МГК осуществляет по шестидневной рабочей неделе в две смены с 08:00 до 20:00 часов, в субботу – с 08:00 до 16:00 часов: как очные, так и заочные консультации с использованием телемедицинских технологий. В 2018 году проведено 980 консультаций, в 2019 году – 1064, в 2020 году – 1161, в 2021 году – 1022, за 9 месяцев 2022 года – 773 консультации.

11. Постановка на диспансерное наблюдение детей с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями по каждому заболеванию (таблица 9).

Диспансерное наблюдение осуществляют специалисты МГК и профильные специалисты медицинских организаций по месту жительства детей на базе 23 детских поликлиник (2 уровень), 12 поликлинических отделений (1 уровень). Организована работа детских консультативно-диагностических центров на базе БУ «Нижевартовская окружная клиническая детская больница» (городские округа Лангепас, Мегион, Нижневартовск, Покачи, Радужный; Нижневартовский муниципальный

район), «Окружная клиническая больница» (городские округа Нягань, Урай, Ханты-Мансийск, Югорск; Ханты-Мансийский, Березовский, Белоярский, Кондинский, Октябрьский, Советский муниципальные районы), «Сургутская городская клиническая больница», «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (городские округа Когалым, Нефтеюганск, Пыть-Ях, Сургут; Сургутский, Нефтеюганский муниципальные районы).

#### 12. Консультирование специалистов по профилю заболевания.

Консультирование детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями специалистами по профилю заболевания (врач-генетик, врач-детский эндокринолог, врач-диетолог, медицинский психолог) осуществляется как в МГК, так и в медицинских организациях автономного округа по показаниям согласно действующим клиническим рекомендациям (протоколам).

**Диспансерное наблюдение детей  
с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в 2021 году<sup>1</sup>**

Таблица 9

Наименование заболеваний	Число пациентов с впервые выявленными заболеваниями в 2021 г.	Из числа пациентов с впервые выявленными заболеваниями в 2021 г., взято на диспансерное наблюдение	Из числа пациентов состоящих на диспансерном наблюдении назначены		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 г., из них с применением ТМК
			Лекарственные препараты	Специализированные продукты лечебного питания			
Врожденный гипотиреоз	9	9	9	0	врач – детский эндокринолог, врач-педиатр	1	1 (очно)
Галактоземия	0	0	0	0	0	0	0
Фенилкетонурия	2	2	0	2	врач-педиатр, врач-генетик	12	36, в том числе 24 с применением ТМК
Адреногенитальный синдром	11	11	11	0	врач – детский эндокринолог, врач-педиатр	2	11 (очно)
Муковисцидоз	2	2	2	0	врач-пульмонолог, врач-педиатр	3	3 (очно)
Наследственные болезни обмена <sup>2</sup>	2	2	1	2	врач-педиатр, врач-генетик	5	12, в том числе 8 с применением ТМК
Спинальная мышечная атрофия	2	2	2	0	врач-педиатр, врач-невролог, врач-генетик	3	6 (очно)
Первичные иммунодефициты	-	-	-	-	-	-	-
Иные заболевания	0	0	0	0	-	-	-

Итого	28	28	25	4	врач – детский эндокринолог, врач- педиатр, врач-невролог, врач-генетик, врач-пульмонолог	26	69, в том числе 32 ТМК
-------	----	----	----	---	--	----	---------------------------

<sup>1</sup> Данные формы федерального статистического наблюдения № 12 «Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у пациентов, проживающих в районе обслуживания медицинской организации».

<sup>2</sup> Наследственные болезни обмена (дефицит синтеза биоптерина (тетрагидробиоптерина); дефицит реактивации биоптерина (тетрагидробиоптерина); тирозинемия, тип I; болезнь с запахом кленового сиропа мочи; гомоцистинурия; пропионовая ацидемия; метилмалоновая ацидемия (метилмалонил КоА-мутазы недостаточность); метилмалоновая ацидемия (недостаточность кобаламина С); метилмалоновая ацидемия (недостаточность кобаламина А); метилмалоновая ацидемия (недостаточность кобаламина В); метилмалоновая ацидемия (дефицит метилмалонил КоА-эпимеразы); метилмалоновая ацидемия (недостаточность кобаламина D); изовалериановая ацидемия; глутаровая ацидемия, тип I; 3-гидрокси-3- метилглутаровая недостаточность; глутаровая ацидемия, тип II; первичная карнитиновая недостаточность; среднецепочечная ацил-КоА дегидрогеназная недостаточность; длинноцепочечная 3-ОН ацил-КоА дегидрогеназная недостаточность; очень длинноцепочечная ацил-КоА дегидрогеназная недостаточность; недостаточность митохондриального трифункционального белка; недостаточность арнитинпальмитойлтрансферазы, тип I; недостаточность карнитин/ пальмитойлтрансферазы, тип II; недостаточность карнитин/ацилкарнитинтрансферазы; цитруллинемия, тип I; аргиназная недостаточность; недостаточность синтетазы голокарбоксилаз; бета-кетотиолазная недостаточность; дефицит биотинидазы).

13. Количество консультаций/консилиумов, проведенных с профильными учреждениями, МГЦ 3А и 3Б уровней, национальными медицинскими исследовательскими центрами (далее – НМИЦ) с их указанием (таблица 10).

Количество проведенных телемедицинских консультаций  
за период в 2018-2022 гг.

Таблица 10

Показатель	2018 год	2019 год	2020 год	2021 год	Данные за 9 месяцев 2022
Количество консультаций / консилиумов, проведенных с МГК/Ц автономного округа (при наличии) / другого субъекта (при отсутствии в автономном округе)	30 747 /0	32 965 /0	34 413 /0	34007 /0	19064 /0
из них с применением телемедицинских консультаций	980/0	1064/0	1161/0	1022/0	773/0
Количество консультаций / консилиумов, проведенных с учреждениями 3А уровней	651	924	1025	874	754
из них с применением телемедицинских консультаций	651	924	1025	874	754
Количество консультаций / консилиумов, проведенных с учреждениями 3Б уровней	22	57	98	119	130
из них с применением телемедицинских консультаций	22	57	98	119	130
Количество консультаций / консилиумов, проведенных с НМИЦ	520	593	614	824	753
из них с применением телемедицинских консультаций	450	494	447	749	622
Всего проведенных консультаций / консилиумов	31940	34539	36150	35824	20701
из них с применением телемедицинских консультаций	2103	2539	2731	2764	2279

14. Проведение видеоселекторных совещаний, образовательных и научнопрактических мероприятий и прочих форм взаимодействия с МГК/Ц 3А, 3Б уровня, НМИЦ, а также контроль выполнения рекомендаций профильных учреждений.

Специалисты МГК проводят образовательную работу в виде чтения лекций по актуальным темам в течение года. Так, в 2021 году лекции читались в режиме видеоконференцсвязи по следующим темам: медико-генетическое консультирование, орфанные болезни, методы диагностики наследственных болезней, неонатальный скрининг в России: нормативная база, алгоритм, перспективы развития, болезни, выявляемые в ходе НС: галактоземия, орфанные болезни: мукополисахаридозы с гурлерподобным фенотипом (I, II, VI типы), орфанные болезни: дефицит лизосомной кислой липазы, гипофосфатазия, болезнь Помпе, болезнь Фабри, нарушения цикла мочевины, нарушения обмена меди (болезнь Вильсона-Коновалова), методические аспекты преаналитического этапа скрининговых программ обследования новорожденных и беременных.

На базе МГК ежегодно проводится стажировка на рабочем месте специалистов детских поликлиник и родовспомогательных учреждений по вопросам проведения НС, в том числе по правилам забора крови на тест-бланки у новорожденных.

Регулярный мониторинг соблюдения требований приказов об организации НС, особенно в части соблюдения требований по забору и доставке образцов крови новорожденных.

В автономном округе функционирует консультативно-экспертный совет по охране материнства и детства, курирующий вопросы оказания медицинской помощи женщинам и детям (далее – КЭС), в состав которого включены ведущие специалисты автономного округа. Проводятся выездные заседания с оценкой деятельности медицинских организаций автономного округа и оказанием им консультативной экспертной помощи. В 2021 году КЭС проводил экспертную оценку организации работы акушерско-гинекологической и педиатрической служб БУ «Нефтеюганская окружная клиническая больница имени В.И. Яцкив», БУ «Урайская городская клиническая больница», БУ «Кондинская районная больница», в 2022 году – БУ «Нижевартровский окружной клинический перинатальный центр». Замечаний не зафиксировано.

Таким образом, в автономном округе создана инфраструктура для проведения НС, действует схема доставки тест-бланков новорожденных для неонатального скрининга в МГК (логистика), имеются обученные специалисты по забору крови у новорожденных, работает медико-генетическая консультация в составе БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства», систематически проводятся образовательные мероприятия по проведению НС, оказанию медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, имеющаяся инфраструктура в автономном округе готова для проведения РНС.

### 1.6. Информационное взаимодействие

Внедрение и использование информационно-коммуникационных технологий в медицинских организациях автономного округа проводится в соответствии с Концепцией создания единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения, утвержденной приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 28 апреля 2011 года № 364, и региональным проектом «Создание единого цифрового контура в здравоохранении на основе единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения (ЕГИСЗ)» (далее – цифровой контур).

Цифровой контур направлен на повышение эффективности функционирования системы здравоохранения автономного округа путем создания механизмов взаимодействия медицинских организаций на основе

единой государственной системы в сфере здравоохранения и внедрения цифровых технологий и платформенных решений до 2024 года, формирующих единый цифровой контур здравоохранения.

Информатизация отрасли здравоохранения в части оказания медицинской помощи матерям и детям осуществляется по следующим основным направлениям:

подключение медицинских организаций к защищенной сети передачи данных, оснащение информационно-телекоммуникационным оборудованием;

персонифицированный учет оказанных медицинских услуг, запись к врачу и на вакцинацию в электронном виде, вызов врача на дом, предоставление доступа к электронным медицинским документам в «Личном кабинете» пациента «Мое здоровье»;

развитие и обеспечение бесперебойной работы региональной телемедицинской сети;

работа в вертикально-интегрированной медицинской информационной системе (далее – ВИМИС) «АКиНЕО»;

работа в информационной системе «Геном Эксперт»;

информационная система «Учет смертности и рождаемости»;

межведомственное электронное взаимодействие с бюро Медико-социальной экспертизы, Единым государственным реестром ЗАГС.

Информационное взаимодействие при проведении НС и РНС в ходе обеспечения оформления учреждениями родовспоможения (19 медицинских организаций, указанных в таблице 14) структурированного электронного медицинского документа «Медицинское свидетельство о рождении» (далее – СЭМД «МСР»). Передача сведений о факте рождения СЭМД «МСР» в Реестр электронных медицинских документов в 100 % случаев. СЭМД «МСР» формируется с использованием информационной системы «Учет смертности и рождаемости». Оформление СЭМД «МСР» в течение 1 суток после рождения.

Медицинские организации, осуществляющие забор крови на НС и РНС осуществляют оформление СЭМД «Направление на неонатальный скрининг» (19 учреждений родовспоможения, 35 детских поликлиник/детских поликлинических отделений, из них 23 детские поликлиники (2 уровень), 12 поликлинических отделений (1 уровень), на базе 5 структурных подразделений БУ «Нижевартовская окружная клиническая детская больница», БУ «Сургутская клиническая травматологическая больница, БУ «Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», казенного учреждения автономного округа «Урайский специализированный Дом ребенка» (таблица 14).

Оформление СЭМД «Направление на неонатальный скрининг» с 1 января 2023 года планируется в 100 % случаев.

Медицинские организации, осуществляющие лабораторную диагностику (МГК) осуществляют передачу сведений о результате исследования (СЭМД «Протокол лабораторного исследования»).

Передача СЭМД «Протокол лабораторного исследования» в ВИМИС «АКиНЕО» с 1 января 2023 года планируется в 100 % случаев.

Также в ходе информационного взаимодействия осуществляется интеграция медицинских информационных систем (МИС), лабораторных информационных систем (ЛИС), систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения автономного округа (ГИС СЗ), Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения (ЕГИСЗ) и компонентом федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология» (ВИМИС «АКиНЕО»), ведение регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными (или) врожденными заболеваниями, выявленными при проведении РНС.

В части получения информации об оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в соответствии с постановлением Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 года № 403 «О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента» в автономном округе ведется региональный сегмент федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (далее – региональный сегмент федерального регистра).

В соответствии с постановлением Правительства Российской Федерации от 8 апреля 2021 года № 555 «Об утверждении Правил ведения информационного ресурса, содержащего сведения о детях с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, включая информацию о закупке для таких детей лекарственных препаратов и медицинских изделий, в том числе не зарегистрированных в Российской Федерации, технических средств реабилитации, и сведения о результатах лечения таких детей» в автономном округе осуществляется ведение информационного ресурса.

Информационный ресурс ведется в электронном виде в составе единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения

в целях реализации дополнительного механизма оказания таким детям медицинской помощи, обеспечения их лекарственными препаратами, медицинскими изделиями, техническими средствами реабилитации.



Информационный ресурс включает в себя федеральный и региональные сегменты. посредством информационного ресурса обеспечиваются обработка и хранение заявок Департамента здравоохранения автономного округа, поданных в целях обеспечения оказания медицинской помощи конкретному ребенку, размещение утвержденных попечительским советом Фонда перечня лекарственных препаратов, закупаемых для оказания медицинской помощи детям с тяжелыми и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, а также сведений о предложениях, на основании которых сформированы указанные перечни, сбор и анализ сведений об обеспечении детей лекарственными препаратами, медицинскими изделиями, техническими средствами реабилитации.

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

Таблица 11

Наименование	Указать наличие (да/нет) название	Чем утверждено внедрение и работа
ЕГИСЗ	Да, ВИМИС «АКИНЕО»	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа от 19 апреля 2021 года № 540
Электронный документооборот	Да, ВИМИС «АКИНЕО»	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа от 19 апреля 2021 года № 540
Работа сервиса выписки медицинских свидетельств о рождении	Да, информационная система «Учет смертности и рождаемости»	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа от 14 марта 2022 года № 443
Наличие и ведение баз данных детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	да	Постановление Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 года № 403, постановление Правительства Российской Федерации от 8 апреля 2021 года № 555, приказ Департамента здравоохранения автономного округа от 25 июля 2022 года № 1157
регистры	Да, региональный сегмент федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности; информационный ресурс, содержащий сведения о детях с	Постановление Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 года № 403, постановление Правительства Российской Федерации от 8 апреля 2021 года № 555, приказ Департамента здравоохранения автономного округа от 25 июля 2022 года № 1157

	<p>тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, включая информацию о закупке для таких детей лекарственных препаратов и медицинских изделий, в том числе не зарегистрированных в Российской Федерации, технических средств реабилитации, и сведения о результатах лечения таких детей;</p> <p>региональный регистр детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями</p>	
--	--	--

Таким образом, в медицинских организациях автономного округа внедрена информационная система «Учет смертности и рождаемости» оформляются «Медицинские свидетельства о рождении», осуществляется работа в ВИМИС «АКиНЕО».

### 1.7. Выводы

Таким образом, в автономном округе создана инфраструктура для проведения НС, действует схема доставки тест-бланков новорожденных для НС в МГК (логистика с учетом климато-географических особенностей автономного округа), имеются обученные специалисты по забору крови у новорожденных, работает МГК в составе БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства», систематически проводятся образовательные мероприятия по проведению НС, оказанию медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями.

Приказами Департамента здравоохранения автономного округа от 6 декабря 2021 года № 1970, от 11 февраля 2022 года № 248 утверждена маршрутизация при оказании специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи детскому населению автономного округа, в том числе при врожденных и (или) наследственных заболеваниях, организована работа дистанционного реанимационно-консультативного центра с выездной анестезиолого-реанимационной педиатрической (неонатальной) бригадой.

Дети с наследственными и (или) врожденными заболеваниями обеспечены лекарственными препаратами (в том числе за счет Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг

добра)), специализированной медицинской помощью как в плановой, так и в экстренной форме.

Сформирована информационная инфраструктура, обеспечивающая процессы информационного обмена, взаимодействия, функционирования акушерско-гинекологической, неонатологической, педиатрической, и медико-генетической служб региона.

## Раздел 2. Организация проведения расширенного неонатального скрининга

### 2.1. Цели реализации региональной программы

Снижение младенческой смертности до 3,7 ‰ к 2025 году посредством реализации мероприятий массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания в ходе РНС.

#### Задачи региональной программы

Задача 1. Обеспечение нормативного правового регулирования РНС в автономном округе.

Задача 2. Формирование оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным Приказом № 274н.

Задача 3. Совершенствование материально-технической базы медико-генетической консультации БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства», оказывающей медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в ходе РНС.

Задача 4. Обеспечение квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в ходе РНС.

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

Задача 6. Обеспечение своевременного диспансерного наблюдения лиц с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС, включая обеспечение лекарственными препаратами, специализированными продуктами лечебного питания и медицинскими изделиями.

Задача 7. Внедрение клинических рекомендаций и стандартов медицинской помощи, утвержденных Минздравом России, по

профилактике, диагностике, лечению и реабилитации детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС.

Задача 8. Методическое обеспечение качества оказания медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями.

Задача 9. Внедрение новых технологий диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний.

Задача 10. Организация сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с использованием региональных информационных сервисов.

### 2.3. Показатели региональной программы

Показатель 1. Доля новорожденных, обследованных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС), от общего числа новорожденных, родившихся живыми (%).

Показатель 2. Доля новорожденных группы высокого риска, направленных для проведения подтверждающей диагностики в ходе РНС (%).

Показатель 3. Доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, от общего числа новорожденных, обследованных на РНС (%).

Показатель 4. Доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, в отношении которых установлено диспансерное наблюдение, от общего числа новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями (%).

Показатель 5. 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. Мероприятия региональной программы

Мероприятия региональной программы основываются на анализе результатов оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе, выявленными при проведении РНС, анализе доступности медицинской помощи при проведении РНС, анализе маршрутизации при обеспечении РНС, анализе кадровой обеспеченности с учетом возможности использования ресурсов профильных медицинских организаций других субъектов и федеральных медицинских центров, изложенных в Разделе 1. «Анализ текущего

состояния оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в ходе неонатального скрининга в автономном округе».

## Перечень мероприятий региональной программы

### 2.4.1. Обеспечение нормативного правового регулирования РНС в автономном округе

Совершенствование нормативной правовой базы по организации медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, диагностированными в ходе проведения РНС (региональная программа «Обеспечение расширенного неонатального скрининга», приказ Департамента здравоохранения автономного округа по маршрутизации, регламентирующий этапы проведения РНС в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным Приказом № 274н, диспансерное наблюдение, оказание экстренной и плановой медицинской помощи детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, выявленными в ходе РНС, региональные документы по реализации льготного лекарственного обеспечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в ходе РНС, о взаимодействии с Фондом «Круг добра», перечень стандартов операционных процедур при проведении НС и РНС).

### 2.4.2 Формирование оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС

Маршрутизация в ходе РНС в соответствии с Приказом № 274н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями», направленная на своевременное выявление наследственных и (или) врожденных заболеваний и постановку на диспансерное наблюдение в пределах существующей инфраструктуры.

Маршрутизация выстраивается следующим образом:

1. Информирование родителей (законного представителя) о проведении РНС, заполнение информированных согласий и/или отказа от проведения РНС.

2. Формирование направления на проведение забора крови на тест-бланки в ходе РНС.

3. Взятие крови обученными сотрудниками на проведение НС и РНС в медицинских организациях автономного округа (таблица 14), формирование необходимого запаса соответствующих тест-бланков.

4. МГК БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» осуществляет сортировку и дальнейшую отправку указанных тест-бланков в медицинские организации 3А и 3Б групп, заключает договоры на оказание услуг по проведению РНС и подтверждающей диагностики.

5. Логистическая схема проведения РНС в автономном округе включает: отправку тест-бланков в учреждения 3А группы (государственное автономное учреждение здравоохранения Свердловской области

«Клинико-диагностический центр «Охрана здоровья матери и ребенка») из МГК БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства». Направление биологического материала и пациента для проведения подтверждающей диагностики и консультирования, в том числе с применением телемедицинских технологий, в учреждение 3Б группы (федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова») (схемы 1, 2).

6. Информирование законных представителей ребенка и медицинской организации, оказывающей первичную медико-санитарную помощь детям, о результатах РНС, подтверждающей диагностики.

Информирование законных представителей и медицинской организации, оказывающей первичную медико-санитарную помощь детям, осуществляется как о положительных, так и об отрицательных результатах РНС, подтверждающей диагностики.

Сформированная маршрутизация, обеспечивающая проведение РНС, позволяет обеспечить охват новорожденных РНС, от общего числа новорожденных, родившихся живыми: в 2023 году – не менее 80 %, в 2024 году – не менее 95 %, в 2025 году – 95 %.

#### 2.4.3. Совершенствование материально-технической базы МГК БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства»

Реализация за счет подготовки «дорожной карты по дооснащению оборудованием МГК БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» согласно Порядку оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденному Приказом № 274н (формирование перечня необходимого оборудования, организация мероприятий по закупке оборудования).

За период 2023-2025 гг. планируется дооснащение медико-генетической консультации БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» 61 единицей оборудования (оборудование, включенное в стандарт оснащения медицинских организаций второй группы, порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными

и (или) наследственными заболеваниями, утвержденному Приказом № 274н).

#### 2.4.4. Обеспечение квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в ходе РНС

Определение потребности в медицинских кадрах МГК БУ «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства», формирование контрольных цифр приема на целевое обучение для подготовки специалистов с учетом реальной потребности автономного округа в медицинских кадрах, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе выявляемых с помощью РНС, обучение персонала медицинских организаций, осуществляющих проведение НС и РНС, повышение квалификации медицинских работников, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе в системе непрерывного медицинского образования.

За период 2023-2024 годов планируется доукомплектование медико-генетической консультации БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» 1 врачом – лабораторным генетиком, 1 врачом клинической лабораторной диагностики (биолог) и 6 медицинскими лабораторными техниками.

#### 2.4.5. Информационное взаимодействие между медицинскими организациями, сопровождающее оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при НС и РНС

Обеспечение учреждениями родовспоможения (19 медицинских организаций, указанных в таблице 14) СЭМД «МСР» в течение 1 суток после рождения с использованием информационной системы «Учет смертности и рождаемости».

Передача сведений о факте рождения СЭМД «МСР» в Реестр электронных медицинских документов в 100 % случаев с 1 января 2023 года.

Медицинские организации, осуществляющие забор крови на НС и РНС, осуществляют оформление СЭМД «Направление на неонатальный скрининг» (19 учреждений родовспоможения, 35 детских поликлиник/детских поликлинических отделений, из них 23 детские поликлиники (2 уровень), 12 поликлинических отделений (1 уровень), на базе 5 структурных подразделений БУ «Нижевартовская окружная клиническая детская больница», БУ «Сургутская клиническая травматологическая больница, БУ «Окружной кардиологический диспансер



«Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», казенного учреждения автономного округа «Урайский специализированный Дом ребенка» (таблица 14)).

Оформление СЭМД «Направление на неонатальный скрининг» в 100 % случаев с 1 января 2023 года.

Медицинские организации, осуществляющие лабораторную диагностику (МГК), передают сведения о результатах исследования (СЭМД «Протокол лабораторного исследования»).

Передача СЭМД «Протокол лабораторного исследования» в ВИМИС «АКиНЕО» в 100 % случаев с 1 января 2023 года.

В ходе информационного взаимодействия осуществляется интеграция медицинских информационных систем (МИС), лабораторных информационных систем (ЛИС), систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения автономного округа (ГИС СЗ), Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения (ЕГИСЗ) и компонентом федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология» (ВИМИС «АКиНЕО»), ведение регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными (или) врожденными заболеваниями, выявленными при проведении РНС.

#### 2.4.6. Обеспечение своевременного диспансерного наблюдения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными, в том числе в ходе РНС

Обеспечение своевременного диспансерного наблюдения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями осуществляется за счет незамедлительного информирования родителей (законных представителей) ребенка о факте заболевания специалистами МГК и профильными специалистами медицинских организаций по месту жительства ребенка. В соответствии с диагнозом формируется план диспансерного наблюдения, лечения и реабилитации.

#### 2.4.7. Внедрение клинических рекомендаций и стандартов оказания медицинской помощи по профилактике, диагностике, лечению и реабилитации пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе выявленными при РНС

Действующие клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе выявленными при РНС, утвержденные Минздравом России: «Врожденный гипотиреоз у детей», «Кистозный



фиброз (муковисцидоз)», «Классическая фенилкетонурия и другие виды гиперфенилаланинемии», «Нарушения обмена галактозы (Галактоземия)», «Проксимальная спинальная мышечная атрофия 5q», «Первичные иммунодефициты с преимущественной недостаточностью синтеза антител», «Наследственная тирозинемия 1 типа», «Болезнь «кленового сиропа», «Другие виды нарушения обмена аминокислот с разветвленной цепью (Пропионовая ацидемия/ацидурия)», «Другие виды нарушения обмена аминокислот с разветвленной цепью (Метилмалоновая ацидемия/ацидурия)», «Нарушение обмена серосодержащих аминокислот (гомоцистинурия)», «Изовалериановая ацидемия/ацидурия».

Новые клинические рекомендации по соответствующим профилям реализуются по мере их утверждения Минздравом России.

#### 2.4.8. Методическое обеспечение качества оказания медицинской помощи

Организация внутреннего контроля качества и безопасности (в медицинских организациях автономного округа, участвующих в проведении РНС, оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями), включающего принятие мер организационного характера, направленных на обеспечение правильного выполнения медицинских технологий, снижения риска ухудшения состояния пациентов, проведение мероприятий по оценке внутреннего контроля качества оказания медицинской помощи на основе клинических рекомендаций, в том числе с использованием информации страховых компаний.

Организация внутреннего контроля качества и безопасности проведения РНС, оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями согласно приказу Минздрава России от 31 июля 2020 года № 785н «Об утверждении Требований к организации и проведению внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности».

Проведение медицинскими организациями автономного округа внутреннего контроля качества и безопасности не реже 1 раза в квартал ежегодно в период реализации региональной программы (2023-2025 гг.).

#### 2.4.9. Внедрение новых технологий диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний

Внедрение эффективных практик по организации процесса оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе лечению с использованием инновационных лекарственных препаратов в ходе взаимодействия с Фондом «Круг добра».

Внедрение новых технологий диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний при участии главных внештатных профильных специалистов Департамента здравоохранения автономного округа на основе клинических рекомендаций, утвержденных Минздравом России.

Внедрение не менее 1 новой технологии диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний ежегодно в период реализации региональной программы (2023-2025 гг.).

#### 2.4.10. Организация сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями

Ежеквартальный сбор форм федерального статистического наблюдения

№ 12 «Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у пациентов, проживающих в районе обслуживания медицинской организации», № 19 «Сведения о детях-инвалидах», № 32 «Сведения о медицинской помощи беременным, роженицам и родильницам», анализ данных Росстата по смертности от врожденных и (или) наследственных заболеваний в период реализации региональной программы (2023-2025 гг.).

#### 2.4.11. Разработка и реализация системы информационной поддержки НС и РНС для населения

Разработка, распространение макетов листовок, плакатов, рассказывающих о РНС родителям (законным представителям) ребенка, размещение информационных материалов в медицинских организациях (на официальных сайтах).

Проведение информационной кампании на базе 19 учреждений родовспоможения, в том числе в ходе проведения школы молодой матери, 23 детских поликлиник, 12 поликлинических отделений участковых и районных больниц при участии главного внештатного специалиста по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа, БУ автономного округа «Центр общественного здоровья и медицинской профилактики».

Осуществление информационно-коммуникационных мероприятий о проведении в автономном округе РНС не менее 500 ежегодно в период реализации региональной программы (2023-2025 гг.).

### Раздел 3. Результаты региональной программы

#### Индикативные показатели региональной программы в автономном округе

Таблица 12

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

Результатами региональной программы являются:

1. Разработана региональная программа «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» для обеспечения массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания в ходе РНС.

2. Сформирована и утверждена региональным приказом оптимальная маршрутизация в автономном округе, основанная на существующей инфраструктуре автономного округа, обеспечивающей проведение РНС, в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным Приказом № 274н.

3. 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 СЗ, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО».

4. Внедрены клинические рекомендации и стандарты медицинской помощи, утвержденные Минздравом России, по ведению пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в 100 % профильных медицинских организациях.

5. 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.

6. Внедрены новые технологии диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний.

7. 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.

#### Раздел 4. Сроки реализации региональной программы

Региональная программа реализуется в период 2023-2025 годов.

#### Раздел 5. Финансово-экономическое обоснование региональной программы

Финансирование РНС осуществляется по государственной программе автономного округа «Современное здравоохранение» за счет субсидий из федерального бюджета бюджетам субъектов Российской Федерации в целях софинансирования расходных обязательств субъектов Российской Федерации, возникающих при реализации мероприятий по проведению массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС), в ходе федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» на 2023 год и плановый период 2024 и 2025 годов.

Финансирование из бюджета автономного округа доставки тест-бланков до учреждения 3А уровня (государственное автономное учреждение здравоохранения Свердловской области «Клинико-диагностический центр «Охрана здоровья матери и ребенка», г. Екатеринбург), обеспечивающего проведение РНС, доставки биологического материала до учреждения 3Б уровня (федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова», г. Москва), обеспечивающего проведение подтверждающей диагностики, закупку тест-бланков (таблица 13).

Планируемый бюджет региональной программы по проведению массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС) в ходе федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

Таблица 13

Наименование	2023 год	2024 год	2025 год	Итого
--------------	-------------	-------------	-------------	-------

1. Финансовые средства для проведения массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС)				
Федеральный бюджет (тыс.руб.)	20 655,3	20 708,1	19 923,0	61 286,4
Бюджет автономного округа (тыс.руб.)	25 245,4	25 309,9	26 409,6	76 964,9
Итого (тыс.руб.)	45 900,7	46 018,0	46 332,6	138 251,3
2. Финансовые средства для доставки тест-бланков до учреждения 3А уровня, обеспечивающего проведение РНС				
Бюджет автономного округа (тыс.руб.)	1 825,00	2 196,00	2 628,00	6 649,00
3. Финансовые средства для доставки биологического материала до учреждения 3Б уровня, обеспечивающего проведение подтверждающей диагностики				
Бюджет автономного округа (тыс.руб.)	260,00	312,00	374,40	946,40
4. Финансовые средства на закупку тест-бланков				
Бюджет автономного округа (тыс.руб.)	1 333,85	1 429,13	1 524,00	4 286,98
5. Консолидированный бюджет (для проведения массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС), для доставки тест-бланков до учреждения 3А уровня, обеспечивающего проведение РНС, доставки биологического материала до учреждения 3Б уровня, обеспечивающего проведение подтверждающей диагностики, закупку тест-бланков)				
Федеральный бюджет (тыс.руб.)	20 655,3	20 708,1	19 923,0	61 286,4
Бюджет автономного округа (тыс.руб.)	28 664,25	29 247,03	30 936,00	88 847,28
Итого:	49 319,55	49 955,13	50 859,0	150 133,68

## Раздел 6. Социально значимый результат региональной программы в автономном округе

Внедрение региональной программы позволит совершенствовать существующий уровень организации работы детям с наследственными и (или) врожденными заболеваниями, обеспечить преемственность акушерско-гинекологической, неонатологической, педиатрической, и медико-генетической служб от организации забора биологических проб, их доставки, проведения исследования, в том числе подтверждающей диагностики, и создания информационного обеспечения всех этапов, что приведет к сокращению сроков постановки диагноза и начала лечения, повысит качество медицинской помощи при данной патологии, обеспечит дальнейшее снижение перинатальной, младенческой и детской смертности. В итоге в автономном округе будет достигнут показатель младенческой смертности 3,7 на 1000 новорожденных, родившихся живыми к 2025 году.

### Число медицинских организаций, осуществляющих забор проб на проведение НС

Таблица 14

№ п/п	Медицинские организации	Уровень медицинских организаций	Число медицинских организаций /структурных подразделений	Наличие медицинского персонала, прошедшего подготовку по	Число новорожденных, у которых взята проба для неонатального скрининга на

				проведению отбора проб (число)	наследственные заболевания, по данным 2021 года
1.	Число медицинских организаций родовспомогательных учреждений, осуществляющих забор проб для проведения НС	1 уровень	5/6	12	290 <sup>1</sup>
		2 уровень	11/16	32	4492 <sup>1</sup>
		3 А уровень	3/14	28	5462 <sup>1</sup>
		3 Б уровень	-	-	
2.	Число детских поликлиник/детских поликлинических отделений, осуществляющих забор проб для проведения НС	1 уровень	12/56	112	2 793 <sup>2</sup>
		2 уровень	23/106	212	5 350 <sup>2</sup>
		3 А уровень	-		0
		3 Б уровень			0
3.	Число отделений патологии новорожденных/педиатрических детских больниц, осуществляющих забор проб для проведения НС	1 уровень			0
		2 уровень			0
		3 уровень	1/5	10	0
4.	Иные медицинские организации, осуществляющие отбор проб для проведения НС (указать какие)		3/4	8	0
4.1	БУ автономного округа «Сургутская клиническая травматологическая больница»	3 уровень	1/1	2	0
4.2	БУ автономного округа «Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии»	3 уровень	1/2	4	0
4.3	казенное учреждение автономного округа «Урайский специализированный Дом ребенка»	-	1/1	2	0
	Итого		58/207	414	18 387 <sup>2</sup>

<sup>1</sup> Общее число новорожденных, у которых взята проба для неонатального скрининга на наследственные заболевания, по данным 2021 года (равно показателю 3 формы № 32 таблицы 2246 за 2021 год).

<sup>2</sup> Общее число новорожденных, у которых взята проба для неонатального скрининга на наследственные заболевания, по данным 2021 года (равно показателю 3 формы № 12 таблицы 1900 за 2021 год)

**Перечень медицинских организаций,  
осуществляющих НС и РНС (при наличии) в автономном округе**

Таблица 15

№ п/п	Полное наименование медицинской организации/ структурного подразделения, осуществляющей проведение НС	Адрес, тел, e-mail	Должность ответственного лица	Проведено исследований в год (НС) по данным 2021 года		Проведено исследований в год (РНС) по данным 2021 года	
				число	Доля всех выполненных в автономном округе	число	Доля всех выполненных в автономном округе
Медики – генетические консультанты (центры) 2 уровня							
1.	БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» / медико-генетическая консультация / лабораторное отделение	628405, г. Сургут, проспект Пролетарский, д. 15, <a href="mailto:info@surgut-kpc.ru">info@surgut-kpc.ru</a>	Главный врач	96 526 (8845 – уточняющие исследования)	100 %	0	0

**Оснащение лаборатории неонатального скрининга,  
в том числе расширенного неонатального скрининга**

Таблица 16

№ п/п	Код вида номенклатурной классификации и медицинских изделий <1>	Наименование вида медицинского изделия в соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий	Наименование оборудования (оснащения)	Требуемое количество, шт.	Имеющиеся в наличии количество, шт.	Укомплектованность, %
1.	341870	Автоматическое устройство для подготовки образцов сухих пятен крови	Панчер для выбивания высушенных образцов крови из тест-бланков <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 2	0	0 (доукомплектация)
2.	261550	Анализатор биохимических анализов 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	0	0 (доукомплектация)

	261770	Анализатор биохимический множественных аналитов клинической химии ИВД, лабораторный, полуавтоматический	<3>, <4А>, <4Б> Анализатор биохимический множественных аналитов клинической химии ИВД, лабораторный, полуавтоматический <3>, <4А>, <4Б>		2	100
3.	107660	Анализатор массспектрометрический ИВД автоматический	Тандемный массспектрометр с программным обеспечением для проведения расширенного неонатального скрининга методом тандемной массспектрометрии и для определения концентрации аминокислот и ацилкарнитинов <4А>, <4Б>	Не менее 2	-	-
	107670	Анализатор массспектрометрический ИВД, полуавтоматический			-	-
	350330	Жидкостный хроматограф/анализатор массспектрометрический ИВД, автоматический			-	-
	382270	Газовый хроматограф/анализатор массспектрометрический ИВД, автоматический			-	-
4.	335060	Перемешиватель термостатируемый лабораторный	Шейкеринкубатор для планшет <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 2	0	0 (доукомплектация)
5.	260410	Шкаф сушильный общего назначения	Сушильный шкаф лабораторный до 150 °С <4А>, <4Б>	Не менее 2	-	-
6.	261750	Испаритель лабораторный	Эвапоратор с насосом для планшет <4А>, <4Б>	Не менее 2	-	-
7.	260430	Центрифуга настольная общего назначения	Центрифуга настольная - с ротором для пробирок от 15 до 50 мл и вакутейнеров, для планшет <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 2	1	50 (доукомплектация)
8.	261700	Встряхиватель лабораторный	Вортекс (встряхиватель) для пробоподготовок и <3>, <4А>, <4Б>	По количеству рабочих мест	3	100
9.	145580	Перемешивающее устройство для пробирок с пробами крови ИВД	Роллер лабораторный <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 2	0	0 (доукомплектация)



10.	152690	Очиститель воздуха фильтрующий высокоэффективный, передвижной	Очиститель воздуха фильтрующий высокоэффективный, передвижной <3>, <4А>, <4Б>	Из расчета мощности и площади	0	0 (доукомплектация)
11.	131980	Облучатель ультрафиолетовый бактерицидный	Облучатель ультрафиолетовый бактерицидный <3>, <4А>, <4Б>	Из расчета мощности и площади на 34,3 м <sup>2</sup>	-	-
	347590	Система дезинфекции помещения ультрафиолетовым светом			-	-
	361300	Облучатель ультрафиолетовый для фототерапии/дезинфекции окружающей среды			-	-
	375930	Очиститель воздуха ультрафиолетовый			1	100
12.	352570	Холодильник/морозильная камера для лаборатории	Холодильник двухкамерный <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 2	2	100
13.	215850	Холодильник фармацевтический	Холодильник фармацевтический для хранения тест-систем <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 2	3	100
	261620	Холодильник лабораторный, стандартный	Холодильник лабораторный, стандартный <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 2	0	0 (доукомплектация)
14.	318570	Скрининг метаболизма новорожденных/врожденные заболевания ИВД, калибратор	Тест-системы для неонатального скрининга на адреногенитальный синдром, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, галактоземию и дефицит биотинидазы <3>, <4А>, <4Б>	Из расчета числа рождений	На 20 000 родов в год	100
	318580	Скрининг метаболизма новорожденных/врожденных заболеваний ИВД, контрольный материал				
	318600	Скрининг метаболизма новорожденных/врожденные заболевания ИВД, набор, мультиплексный анализ				
	318610	Скрининг метаболизма новорожденных/врожденные заболевания ИВД, реагент				
	318590	Скрининг метаболизма новорожденных/врожденные заболевания				

		ИВД, набор, массспектрофотометрический анализ				
15.	192300	Множественные аминокислоты/метаболиты карнитина ИВД, набор, массспектрометрический анализ	Тест-системы для расширенного неонатального скрининга методом тандемной массспектрометрии	-	-	-
	339500	Множественные аминокислоты/метаболиты карнитина ИВД, набор, массспектрометрический анализ/жидкостная хроматография	<4А>, <4Б>			
16.	350660	Набор для забора крови методом сухой капли ИВД	Тест-бланки для забора образцов крови для неонатального скрининга новорожденных <3>, <4А>, <4Б>	Из расчета числа рождений	На 20000 родов в год	100
17.	108730	Штатив для пробирок	Штатив для пробирок <3>, <4А> <4Б>	По количеству у рабочих мест	На 4 рабочих места	100
18.	124480	Пипетка механическая	Комплект автоматических дозаторов переменного объема (автоматических пипеток) <3>, <4А>, <4Б>	По количеству у рабочих мест	На 4 рабочих места	100
	292310	Пипетка электронная				
	292320	Пипетка электронная, однофункциональная				
	292390	Микропипетка электронная				
	380120	Микропипетка механическая ИВД				
	124540	Микропипетка механическая				
19.	181470	Шкаф вытяжной	Шкаф вытяжной <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 1	0	0 (доукомплектация)
20.	123680	Контейнер для отходов с биологическими загрязнениями	Контейнер <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 1	1	100
21.	185890	Контейнер для стерилизации/дезинфекции, многоразового использования	Контейнер <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 1	1	100
22.	231020	Система деионизационной очистки воды	Деионизатор воды <3>, <4А>, <4Б>	1	0	0 (доукомплектация)
23.	185950	Система дистилляционной очистки воды	Дистиллятор <3>, <4А>, <4Б>	1	1	100
			Бидистиллятор <3>, <4А>, <4Б>	1	0	0 (доукомплектация)
Дополнительное оснащение						
№ п/п	Наименование оборудования (оснащения)		Требуемое количество,	Имеющаяся в	Укомплектованно	

		шт.	наличии количес- тво, шт.	сть, %
1.	Автоматизированное рабочее место врача, оснащенное персональным компьютером с выходом в информационно-телекоммуникационную сеть «Интернет» и источником бесперебойного питания <2>, <3>, <4А>, <4Б>	4	4	100
2.	Программное обеспечение для учета и анализа неонатального скрининга <3>, <4А>, <4Б>	1	0	0 (доукомплектация)
3.	Источник бесперебойного питания <3>, <4А>, <4Б>	3	0	0 (доукомплектация)
4.	Мебель лабораторная (комплект) <3>, <4А>, <4Б>	4	4	100
5.	Кондиционер <3>, <4А>, <4Б>	1	1	100

**Укомплектованность медицинским персоналом лаборатории  
неонатального  
скрининга и расширенного неонатального скрининга (при наличии)  
указанных медицинских организаций (заполняется по каждой лаборатории  
НС и/или РНС)**

Таблица 17

Медико-генетическая консультация Консультативно-диагностическое отделение					
№ п/п	Наименование должности врачебного и среднего медицинского персонала, в том числе специалистов с высшим профессиональным (немедицинским) образованием	Штатных единиц		Физических лиц	Укомплекто- ванность
		Утверждено	Занято с учетом совместительства, без учета находящихся в декретном отпуске (отпуске по уходу за ребенком)		
1.	Врач-генетик	6	5	5	84 %
2.	Врач-диетолог	1	1	1	100 %
3.	Врач-эндокринолог (врач – детский эндокринолог)	1	1	1	100 %
4.	Врач-невролог	1	1	1	100 %
5.	Медицинский психолог (психолог)	1	1	2	100 %
6.	Врач ультразвуковой диагностики	4	3	3	75 %
7.	Врач – акушер- гинеколог	0,5	0	0	0 %
8.	Старшая медицинская сестра	1	1	1	100 %
9.	Медицинская сестра	13,5	12,25	11	81 %
10.	Медицинская сестра процедурной	2	1	1	50 %
11.	Акушерка	0,5	0	0	0 %
12.	Медицинский статистик	2	2	2	100 %
13.	Сестра-хозяйка/ Кастелянша	1	1	1	100 %

Медико-генетическая консультация Лабораторное отделение					
1.	Врач – лабораторный генетик	5	2	3	60 %
2.	Врач клинической лабораторной диагностики	5,5	3,75	4	73 %
3.	Биолог	5,5	5	4	73 %
4.	Химик-эксперт медицинской организации				
5.	Медицинский лабораторный техник (фельдшер-лаборант)	10,5	8,5	7	67 %
6.	Медицинский регистратор	4	3	3	75 %
7.	Санитар/уборщик служебных помещений	4,5	4	3	67 %

**Паспорт медико-генетической консультации  
БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны  
материнства и детства»**

Таблица 18

Общая информация		
Наименование:	медико-генетическая консультация	
Располагается на базе:	БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства»	
Руководитель:	Заведующий медико-генетической консультацией БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» - Колбасин Лев Николаевич	
Адрес:	628405, Тюменская область, автономный округ, г. Сургут, проспект Пролетарский, д. 15, e-mail: info@surgut-kpc.ru	
Телефон:	+7-3462-58-90-30, доб. 3125	
Электронная почта:	l.kolbasin@surgut-kpc.ru	
Количество сотрудников:	69,5 штатной единицы / 55 физических лиц	
в том числе врачей-генетиков:	6	
в т. ч. врачей-лабораторных генетиков:	3	
1. Клиническая деятельность		
	Да/нет	Количество в год
Консультирование пациентов с наследственными (генетическими) заболеваниями	да	3302
Профилактика наследственных (генетических) заболеваний:		
Преимплантационное консультирование и диагностика в семьях с отягощенным генетическим анамнезом	да	460
Преимплантационное консультирование семей без отягощенного генетического анамнеза (в т. ч. скрининг на гетерозиготное носительство патогенных мутаций)	да	20
Пренатальный скрининг на хромосомные нарушения. Скрининг I триместра (расчет риска на основе данных биохимии и УЗИ)	да	16938
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	319

Инвазивная пренатальная диагностика на поздних сроках беременности с целью постановки диагноза и раннего начала терапии (в т. ч. в пренатальном периоде)	нет	0
Инвазивные диагностические процедуры:		
биопсия хориона	да	173
плацентоцентез	да	78
амниоцентез	да	42
кордоцентез	да	26
Исследование биоматериала плода при замерших/прерванных беременностях (включая антенатальную гибель) с целью выявления причин для планирования следующих беременностей	да	117
Консультирование супружеских пар с бесплодием (и) в пределах программ ВРТ	да	487
Неонатальный генетический скрининг	нет	0
Прочее:		
консультативные приемы детского эндокринолога	да	3419
консультативные приемы диетолога	да	4029
консультативные приемы медицинского психолога	да	1964
консультативные приемы акушер-гинеколога	да	2628
консультативные приемы невролога (дети)	да	3351
2. Лабораторная деятельность / методическая оснащённость	да/нет	Количество в год
Кариотипирование (цитогенетика)	да	2108
в том числе супружеские пары	да	351
в том числе пренатально	да	311
в том числе новорождённые	да	71
FISH	да	26
в том числе супружеские пары	да	6
в том числе пренатально	да	0
в том числе новорождённые	да	20
в том числе в ходе ПГТ	нет	
ПЦР диагностика наследственных заболеваний	да	1296
Молекулярное кариотипирование (ХМА)	нет	
в том числе супружеские пары	нет	
в том числе пренатально	нет	
в том числе новорождённые	нет	
Секвенирование по Сэнгеру	нет	
Высокопроизводительное секвенирование (NGS), панели/экзом	нет	
Преимплантационное генетическое тестирование (ПГТ)	нет	
в том числе ПГТ-А	нет	
в том числе ПГТ-М и ПГТ-СП	нет	
Неонатальный скрининг	да	
Биохимия	да	96526 (первичные исследования) (вместе с ретестами-105371)
Масс-спектрометрия	нет	
ПЦР	нет	
3. Оборудование (основное)		
Кариотипирование:	Микроскоп Zeiss Imadger A1, микроскоп Zeiss Imadger Z2, микроскоп Zeiss Axioscope 40	
FISH:	Гибридайзер Thermobrite	
ПЦР:	Амплификатор Bio-rad CFX96, амплификатор AppliedBiosystemsQantStudio,	

	амплификатор Veriti Applied Biosystems
Молекулярное кариотипирование (ХМА):	нет
Секвенирование по Сэнгеру:	нет
Высокопроизводительное секвенирование (NGS):	нет
Биохимический скрининг:	Анализатор "VICTOR" с комплектом принадлежностей, автоматический - 2 шт., анализатор «Autodelphia» - 1 шт. – неонатальный скрининг, биохимический анализатор «DELFIA Xpress» - 2 шт. – пренатальный скрининг
Масс-спектрометрия:	нет

## План мероприятий региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

Таблица 19

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижение результата)	Результат в указанном периоде
		начало	окончание				
1.	Обеспечение нормативно-правового регулирования расширения неонатального скрининга (РНС) в автономном округе						
1.1.	Разработка маршрутизации, регламентирующей все этапы проведения РНС в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным Приказом № 274н	1 января 2023 года	30 января 2023 года	Департамент здравоохранения автономного округа, заведующий медико-генетической консультацией БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), главный внештатный специалист по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию)	Подготовка маршрутизации этапов проведения РНС в автономном округе	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа	Ранее выявление врожденных, наследственных заболеваний у новорожденных
1.2.	Подготовка региональных документов по реализации льготного лекарственного обеспечения, обеспечения специализированными продуктами лечебного питания	1 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Департамент здравоохранения автономного округа, заведующий медико-генетической	Обеспечение новорожденных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями лекарственными	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа	Доля новорожденных с установленными врожденными и (или)



	<p>пациентов, в том числе новорожденных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в ходе РНС, взаимодействию с Фондом «Круг добра»</p>			<p>консультацией БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), главный внештатный специалист по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный специалист – аллерголог-иммунолог Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный детский специалист-невролог Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный специалист-педиатр Департамента здравоохранения автономного округа</p>	<p>препаратами (ЛП), специализированными продуктами лечебного питания (СПЛП) не менее 95 % к 2025 году</p>		<p>наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, получающих патогенетическую терапию ЛП и СПЛП от общего числа детей, которым установлено диспансерное наблюдение (%): в 2023 году – 95 %; в 2024 году – 95 %; в 2025 году – 95 %</p>
--	---	--	--	---	--	--	--

				(по согласованию), главный внештатный детский специалист- эндокринолог Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию)			
1.3.	Утверждение перечня стандартов операционных процедур (СОП) при проведении НС и РНС	1 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Департамент здравоохранения автономного округа, главный врач БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), заведующий медико-генетической консультацией БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), главный внештатный специалист по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию)	Разработка перечня СОП при проведении НС и РНС	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа	Наличие в автономном округе перечня СОП при проведении НС и РНС: в 2023 году не менее 3 СОП; в 2024 году не менее 4 СОП; в 2025 году не менее 6 СОП

2.	Формирование оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС, в том числе проведение повторных скрининговых исследований, подтверждающей диагностики						
2.1.	Формирование маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС в автономном округе (информирование законных представителей новорожденных о проведении РНС, забор крови на тест-бланки, формирование направления на РНС, направление тест-бланков в адрес медико-генетической консультации БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства», отправка тест-бланков, биологического материала в медицинские организации ЗА и ЗБ групп)	1 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Департамент здравоохранения автономного округа, главный врач БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), заведующий медико-генетической консультацией БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), главный внештатный специалист по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию)	Обеспечение охвата новорожденных РНС не менее 95 % к 2025 году	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа, аналитический отчет главного внештатного специалиста по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа	Доля новорожденных, обследованных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС), от общего числа новорожденных, родившихся живыми, не менее: в 2023 году – 80 %; в 2024 году – 95 %; в 2025 году – 95 %
2.2.	Проведение повторных скрининговых исследований, подтверждающей диагностики новорожденных группы высокого риска, сформированной по результатам РНС	1 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Департамент здравоохранения автономного округа, главный врач БУ автономного округа «Сургутский окружной	Обеспечение охвата новорожденных группы высокого риска, направленных для проведения подтверждающей	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа, аналитический отчет	Доля новорожденных группы высокого риска, направленных для проведения подтверждающей

				<p>клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), заведующий медико-генетической консультацией БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), главный внештатный специалист по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию)</p>	<p>диагностики в ходе РНС, не менее 95 % к 2025 году</p>	<p>главного внештатного специалиста по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа</p>	<p>диагностики в ходе РНС, не менее: в 2023 году – 90 %; в 2024 году – 95 %; в 2025 году – 95 %</p>
2.3.	<p>Информирование родителей (законных представителей) новорожденных, специалистов медицинских организаций по месту жительства новорожденных о результатах РНС, повторного скринингового исследования подтверждающей диагностики</p>	1 января 2023 года	31 декабря 2025 года	<p>Департамент здравоохранения автономного округа, главный врач БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), заведующий медико-генетической консультацией БУ автономного округа</p>	<p>Обеспечение выявления новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, от общего числа новорожденных, обследованных на РНС, к 2025 году - 0,1 %</p>	<p>Приказ Департамента здравоохранения автономного округа, аналитический отчет главного внештатного специалиста по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа</p>	<p>Доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, от общего числа новорожденных, обследованных на РНС: в 2023 году – 0,1 %; в 2024 году – 0,1 %;</p>

				«Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), главный внештатный специалист по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию)			в 2025 году – 0,1 %
3.	Совершенствование материально-технической базы медико-генетической консультации БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства»						
3.1.	Подготовка «дорожной карты» по дооснащению медицинским оборудованием медико-генетической консультации БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства»	1 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Департамент здравоохранения автономного округа, главный врач БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), заведующий медико-генетической консультацией БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), главный внештатный специалист по медицинской генетике	Дооснащение медико-генетической консультации БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным Приказом № 274н	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа	Дооснащение оборудованием в 2023-2025 гг. в количестве 61 единицы (в соответствии со сроками, указанными в «дорожной карте»)

				Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию)			
4.	Обеспечение квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в ходе РНС						
4.1.	Обеспечение квалифицированными медицинскими кадрами медико-генетической консультации БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства»	1 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Департамент здравоохранения автономного округа, главный врач БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), заведующий медико-генетической консультацией БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), главный внештатный специалист по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию)	Обеспечение медицинскими кадрами медико-генетической консультации БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» в соответствии с Приказом № 274н	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа, отчеты руководителей БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства», «Нижневартовская окружная клиническая детская больница»	Доукомплектование медицинскими кадрами: в 2023 году: 1 врач – лабораторный-генетик, 3 медицинских лабораторных техников; в 2024 году: 1 врач клинической лабораторной диагностики (биолог), 3 медицинских лабораторных техников
4.2.	Повышение квалификации медицинских работников, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, проведении НС и РНС, в том числе в ходе	1 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Департамент здравоохранения автономного округа, главный врач БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр	Повышение квалификации медицинских работников, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или)	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа, отчеты руководителей БУ автономного	Повышена квалификация медицинских работников: в 2023 году – 100 чел; в 2024 году – 150; в 2025 году – 200

	системы непрерывного медицинского образования			охраны материнства и детства» (по согласованию), заведующий медико-генетической консультацией БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), главный внештатный специалист по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный врач БУ автономного округа «Нижевартовская окружная клиническая детская больница» (по согласованию)	наследственными заболеваниями, проведении НС и РНС	округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства», «Нижевартовская окружная клиническая детская больница»	
5.	Информационное взаимодействие, сопровождающее оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС						
5.1.	Организация информационного взаимодействия при проведении РНС (оформление СЭМД «Медицинского свидетельства о рождении», СЭМД «Направление на неонатальный скрининг», СЭМД «Протокол лабораторного исследования», интеграция МИС медицинских организаций с ГИС СЗ, ЕГИСЗ и ВИМИС «АКиНЕО», ведение регионального сегмента федерального регистра	1 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Департамент здравоохранения автономного округа, главный врач БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), заведующий медико-генетической консультацией БУ	100 % оформление СЭМД «Медицинского свидетельства о рождении», СЭМД «Направление на неонатальный скрининг», СЭМД «Протокол лабораторного исследования»	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа	Оформление СЭМД «Медицинского свидетельства о рождении», СЭМД «Направление на неонатальный скрининг», СЭМД «Протокол лабораторного исследования»: в 2023 году – 100 %; в 2024 году – 100 %;

	новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС)			автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), главный внештатный специалист по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный врач БУ автономного округа «Нижевартовская окружная клиническая детская больница» (по согласованию), главный врач БУ автономного округа «Окружная клиническая больница» (по согласованию), главный врач БУ автономного округа «Нижевартовский окружной клинический перинатальный центр» (по согласованию), директор БУ автономного округа «Медицинский информационно-аналитический центр» (по согласованию)			в 2025 году – 100 %
5.2.	Обеспечение функционирования телемедицинского центра	1 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Департамент здравоохранения автономного округа,	Организация медицинской помощи пациентам с врожденными	Приказ Департамента здравоохранения	Охват телемедицинским консультированием



	<p>для консультаций пациентов, проведение консультаций/консилиумов пациентов с профильными национальными медицинскими исследовательскими центрами)</p>			<p>главный врач БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), заведующий медико-генетической консультацией БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), главный внештатный специалист по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный врач БУ автономного округа «Нижевартовская окружная клиническая детская больница» (по согласованию), главный врач БУ автономного округа «Окружная клиническая больница» (по согласованию), директор БУ автономного округа «Медицинский информационно-аналитический центр» (по согласованию)</p>	<p>и (или) наследственными заболеваниями с привлечением специалистов профильных национальных медицинских исследовательских центров с использованием телемедицинских технологий</p>	<p>автономного округа</p>	<p>пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС: в 2023 году – 90 %; в 2024 году – 90 %; в 2025 году – 90 %</p>
--	--	--	--	---	--	---------------------------	--

6.	Обеспечение своевременного диспансерного наблюдения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС						
6.1.	<p>Организация диспансерного наблюдения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе выявленными при проведении РНС (преимущество лечения в амбулаторных и стационарных условиях, при оказании скорой, в том числе скорой специализированной помощи, при оказании специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, с привлечением профильных национальных медицинских исследовательских центров, использование телемедицинских технологий)</p>	1 января 2023 года	31 декабря 2025 года	<p>Департамент здравоохранения автономного округа, заведующий медико-генетической консультацией БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), главный внештатный специалист по медицинской генетике  Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный специалист – аллерголог-иммунолог  Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный детский специалист-невролог  Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный специалист-педиатр  Департамента здравоохранения автономного округа</p>	<p>Достижение охвата диспансерным наблюдением новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, от общего числа новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, не менее 95 % к 2025 году</p>	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа	<p>Доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, в отношении которых установлено диспансерное наблюдение, от общего числа новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, не менее:  в 2023 году – 90 %;  в 2024 году – 95 %;  в 2025 году – 95 %</p>

				(по согласованию), главный внештатный детский специалист- эндокринолог Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), руководители медицинских организаций, оказывающих первичную специализированную медико-санитарную помощь (по согласованию)			
6.2.	Обеспечение лекарственными препаратами (ЛП) и специализированными продуктами лечебного питания (СПЛП) новорожденных с установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС	1 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Департамент здравоохранения автономного округа, заведующий медико-генетической консультацией БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), главный внештатный специалист по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный специалист – аллерголог-иммунолог	Обеспечение новорожденных патогенетической терапией (ЛП, СПЛП) не менее 95 % к 2025 году	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа	Доля новорожденных с установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, получающих патогенетическую терапию ЛП и СПЛП от общего числа детей, которым установлено диспансерное наблюдение: в 2023 году – 95 %; в 2024 году – 95 %; в 2025 году – 95 %

				Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный детский специалист- невролог Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный специалист-педиатр Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный детский специалист- эндокринолог Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), руководители медицинских организаций, оказывающих первичную специализированную медико-санитарную помощь (по согласованию)			
7.	Внедрение клинических рекомендаций и стандартов медицинской помощи по профилактике, диагностике, лечению и реабилитации детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в ходе РНС						
7.1.	Распространение клинических рекомендаций и протоколов по вопросам профилактики, диагностики, лечения и	1 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Департамент здравоохранения автономного округа, заведующий медико-генетической	Внедрение клинических рекомендаций и протоколов по вопросам	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа	Повышение качества медицинской помощи новорожденным с

	<p>реабилитации пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями</p>			<p>консультацией БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), главный внештатный специалист по медицинской генетике          Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный специалист – аллерголог-иммунолог          Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный детский специалист-невролог          Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный специалист-педиатр          Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный детский специалист-эндокринолог          Департамента здравоохранения автономного округа</p>	<p>профилактики, диагностики, лечения и реабилитации пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в медицинских организациях автономного округа</p>		<p>врожденными, наследственными заболеваниями</p>
--	---	--	--	--	--	--	---

				(по согласованию)				
8.	Внедрение новых технологий диагностики, лечения и профилактики у пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями							
8.1.	Внедрение эффективных практик по организации процесса оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями с доказанной эффективностью (при участии главных внештатных профильных специалистов Департамента здравоохранения автономного округа, на основе клинических рекомендаций)	1 января 2023 года	31 декабря 2025 года	<p>Департамент здравоохранения автономного округа, главный внештатный специалист по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный специалист – аллерголог-иммунолог Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный детский специалист-невролог Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный специалист-педиатр Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный внештатный детский специалист-эндокринолог Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию)</p>	Повышение качества медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями с использованием новых технологий диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний	<p>Аналитические отчеты главного внештатного специалиста по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа, главного внештатного специалиста – аллерголога-иммунолога Департамента здравоохранения автономного округа, главного детского специалиста-невролога Департамента здравоохранения автономного округа, главного внештатного специалиста-педиатра Департамента здравоохранения автономного округа,</p>	Снижение младенческой смертности, инвалидизации среди детей	

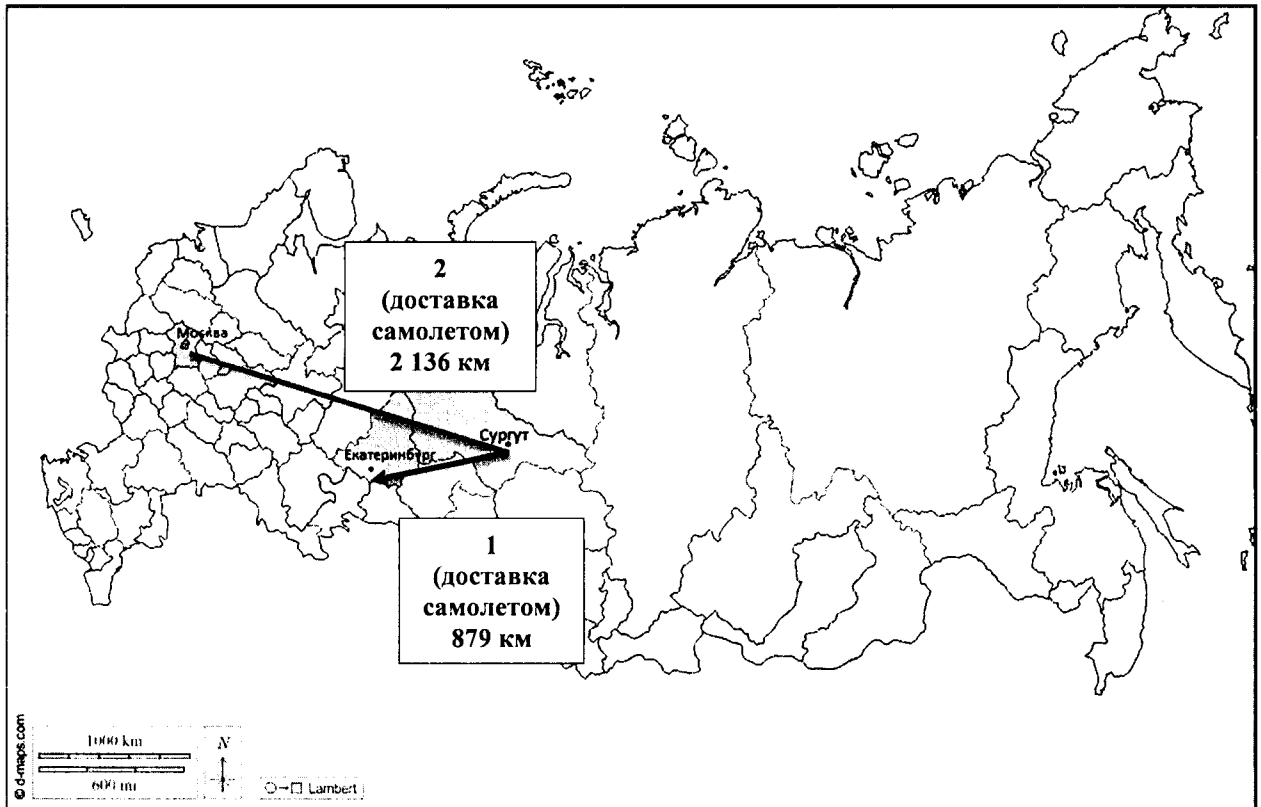
						главного внештатного детского специалиста- эндокринолога Департамента здравоохранения автономного округа	
9.	Разработка и реализация системы информационной поддержки НС и РНС для населения						
9.1.	Информирование населения о целях, сроках, задачах НС и РНС, заболеваниях, на которые проводится исследование, реализации РНС в автономном округе (проведение просветительской работы среди населения при активном использовании средств массовой информации о необходимости и пользе РНС, разработка макетов листовок, плакатов, рассказывающих о РНС родителям (законным представителям) ребенка, размещение информационных материалов в медицинских организациях)	1 января 2023 года	31 декабря 2025 года	Департамент здравоохранения автономного округа, заведующий медико- генетической консультацией БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» (по согласованию), главный внештатный специалист по медицинской генетике Департамента здравоохранения автономного округа (по согласованию), главный врач БУ автономного округа «Центр общественного здоровья и медицинской профилактики» (по согласованию)	Повышение уровня информированности населения о целях, сроках, задачах НС и РНС	Приказ Департамента здравоохранения автономного округа	Проведение информационно- коммуникационных мероприятий о проведении в автономном округе НС и РНС: в 2023 году – не менее 500; в 2024 году – не менее 500; в 2025 году – не менее 500

Схема доставки биоматериала в автономном округе для проведения НС





## Схема доставки биоматериала в автономном округе для проведения РНС



## Примечание:

1 – ежедневная доставка (самолет) тест-бланков из медико-генетической консультации БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» в межрегиональный центр расширенного неонатального скрининга – государственное автономное учреждение здравоохранения Свердловской области «Клинико-диагностический центр «Охрана здоровья матери и ребенка» для проведения расширенного неонатального скрининга;

2 – доставка (самолет) биологического материала из медико-генетической консультации БУ автономного округа «Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства» в референс-центр – федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» для проведения подтверждающей диагностики.».

Временно исполняющий обязанности  
Губернатора Ханты-Мансийского  
автономного округа – Югры



А.В.Шипилов