



Российская Федерация
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ КАЛИНИНГРАДСКОЙ ОБЛАСТИ

П Р И К А З

05 февраля 2024 года № 66
г. Калининград

**О совершенствовании медицинской помощи
детям с наследственными нервно-мышечными заболеваниями,
в том числе со спинальной мышечной атрофией.**

В соответствии с Федеральным законом от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны граждан в Российской Федерации», приказами Минздрава России от 21.04.2022 № 274н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями», от 14.12.2012 № 1047н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю «неврология», руководствуясь подпунктом 6 пункта 15 Положения о Министерстве здравоохранения Калининградской области, утвержденного постановлением Правительства Калининградской области от 11.05.2010 № 311 «О Министерстве здравоохранения Калининградской области», в целях совершенствования оказания медицинской помощи детям с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе больным спинальной мышечной атрофией, **п р и к а з ы в а ю:**

1. Утвердить:

1) правила организации оказания медицинской помощи детскому населению Калининградской области с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе спинальной мышечной атрофией (далее – СМА), согласно приложению № 1;

2) форму нозологического регистра детей Калининградской области, страдающих наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе СМА, (далее – регистр), согласно приложению № 2.

2. Определить медицинской организацией Калининградской области для оказания консультативной, специализированной медицинской помощи и проведения патогенетической терапии, по показаниям, детям с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе СМА – Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Детская областная больница Калининградской области», (далее – Детская областная больница).

3. Главному врачу Детской областной больницы А.М. Малярову:

1) организовать:

- оказание медицинской помощи детям с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе СМА, по показаниям, в стационарных условиях, в соответствии с настоящим приказом, действующими положениями, порядками оказания медицинской помощи, на основе клинических рекомендаций, а также с учетом стандартов медицинской помощи;

- подготовку врачей-специалистов Детской областной больницы по вопросам ведения пациентов с нервно-мышечными болезнями, в том числе СМА, порядку назначения и применения патогенетической терапии;

- врачебную комиссию Калининградской области по принятию решений в отношении детей с нервно-мышечной патологией, в том числе со СМА, (далее - врачебная комиссия), с целью осуществления следующих функций:

принятие решений по вопросам диагностики, лечения, медицинской реабилитации детей с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе СМА, в наиболее сложных и конфликтных ситуациях, требующих комиссионного рассмотрения;

оценка качества, обоснованности и эффективности лечебно-диагностических мероприятий, в том числе назначения лекарственных препаратов;

принятие решений о проведении патогенетического лечения, при наличии медицинских показаний;

направление сообщений в Федеральную службу по надзору в сфере здравоохранения в целях осуществления мониторинга безопасности лекарственных препаратов о выявленных случаях побочных действий, не указанных в инструкции по применению лекарственного препарата, серьезных нежелательных реакций и непредвиденных нежелательных реакций при применении лекарственных препаратов;

разработка мероприятий по устранению и предупреждению нарушений в процессе диагностики и лечения детей с нервно-мышечной патологией, в том числе со СМА;

принятие решений по вопросам назначения и коррекции лечения в целях учета данных пациентов при обеспечении лекарственными препаратами в соответствии с действующим законодательством Российской Федерации и Калининградской области;

иные функции, предусмотренные законодательством Российской Федерации и Калининградской области;

2) осуществлять координацию деятельности и оказывать организационно-методическую помощь государственным медицинским организациям Калининградской области при оказании медицинской помощи пациентам, проживающим в районах области и нуждающимся в оказании специализированной медицинской помощи;

4. Главному врачу государственного бюджетного учреждения Калининградской области «Региональный перинатальный центр» (далее – Региональный перинатальный центр), заведующему медико-генетической консультацией Регионального перинатального центра, обеспечить:

1) оказание консультативной медицинской помощи детскому населению с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе СМА, в соответствии с настоящим приказом, действующими порядками оказания медицинской помощи, на основе клинических рекомендаций, а также с учетом стандартов медицинской помощи;

2) ведение и систематическую актуализацию регистра;

3) контроль за ведением регистра, полноту внесения информации о пациентах, включенных в регистр, и представление актуализированного регистра ежемесячно до 10 числа месяца, следующего за отчетным, в Министерство здравоохранения Калининградской области.

5. Руководителям государственных медицинских организаций Калининградской области организовать работу по оказанию медицинской помощи детскому населению с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе СМА, в соответствии с настоящим приказом, обеспечить, при необходимости, взаимодействие медицинских организаций с организациями социального обслуживания, общественными организациями и иными некоммерческими организациями, осуществляющими свою деятельность в сфере

охраны здоровья граждан, при оказании гражданам паллиативной медицинской помощи в соответствии с Приложением № 38 к Положению 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, утвержденному приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации и Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 31.05.2019 № 345н/372н;

6. Директору государственного казенного учреждения здравоохранения «Медицинский информационно-аналитический центр Калининградской области» обеспечить внесение в информационную систему «БАРС. Здравоохранение» форму для сбора сведений о детях Калининградской области, страдающих наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе спинально-мышечной атрофией, утвержденную приложением № 2.

7. Приказ подлежит государственной регистрации.

8. Приказ вступает в силу со дня его официального опубликования

Исполняющая обязанности министра



Е.И. Семенова

П Р А В И Л А
организации оказания медицинской помощи детскому населению
с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе
спинально-мышечной атрофией, государственными медицинскими
организациями Калининградской области

1. Медицинская помощь детям с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе спинально-мышечной атрофией (далее – СМА) оказывается в виде:

- 1) первичной медико-санитарной помощи;
- 2) специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

2. Медицинская помощь детям с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе СМА, может быть оказана в амбулаторных условиях, в том числе в условиях дневных стационаров и реабилитационных центров, стационарно.

3. Первичная медико-санитарная помощь предусматривает мероприятия по профилактике, диагностике, лечению основного заболевания, его осложнений и сопутствующей патологии, медицинской реабилитации, санитарно-гигиеническому просвещению детей и их законных представителей, формированию здорового образа жизни у детей, страдающих наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе СМА.

4. Медицинская помощь оказывается в следующих формах:

1) экстренная (оказываемая при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, представляющих угрозу жизни пациента);

2) неотложная (оказываемая при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, без явных признаков угрозы жизни пациента, не требующих экстренной медицинской помощи);

3) плановая (оказываемая при проведении профилактических мероприятий при заболеваниях и состояниях, не сопровождающихся угрозой жизни пациента, не требующих экстренной и неотложной медицинской помощи, отсрочка оказания которой на определенное время не повлечет за собой ухудшение состояния пациента, угрозу его жизни и здоровью).

5. Первичная медико-санитарная помощь детям оказывается медицинскими работниками фельдшерско-акушерских пунктов (далее – ФАП) и врачебных амбулаторий (далее – амбулатория), врачами-педиатрами, врачами-педиатрами участковыми и врачами общей практики (семейная медицина), врачами специалистами детских поликлиник и поликлинических отделений медицинских организаций, а также врачами-специалистами медицинских организаций, оказывающих специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь.

После оказания неотложной медицинской помощи и, при наличии медицинских показаний к оказанию медицинской помощи, не требующей ее оказания в стационарных условиях, врач-педиатр участковый, врач общей практики, медицинский работник со средним медицинским образованием, обеспечивают направление больного в кабинет врача-невролога для организации диагностики заболевания и определения дальнейшей тактики.

Первичная специализированная медико-санитарная помощь детям оказывается в медицинских организациях, имеющих лицензию по профилю «неврология» врачами-неврологами в медицинских организациях по месту жительства (прикрепления) ребенка.

После дополнительного специального обследования по месту жительства (прикрепления) врач-невролог направляет ребенка с подозрением на наследственное нервно-мышечное заболевание, в том числе СМА, в соответствии с порядком направления детей в консультативную поликлинику Детской областной больницы, на консультацию к врачу-неврологу.

6. Врач-невролог консультативной поликлиники Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Детская областная больница Калининградской области» (далее – Детская областная больница) определяет показания для направления на консультацию врача-генетика медико-генетической консультации Государственного автономного учреждения здравоохранения Калининградской области «Региональный перинатальный центр» (далее – Региональный перинатальный центр), по показаниям, осуществляет отбор детей с наследственной нервно-мышечной патологией, в том числе со СМА, в наиболее сложных и конфликтных ситуациях, требующих комиссионного рассмотрения, на врачебную комиссию, для решения вопросов диагностики, тактики, лечения, медицинской реабилитации.

При необходимости проведения диагностических процедур с использованием анестезии, либо госпитализации, дети направляются в детское неврологическое отделение

Детской областной больницы. Консультация врача-генетика медико-генетической консультации Регионального перинатального центра в указанных случаях обеспечивается в период стационарного обследования и лечения ребенка.

При осуществлении отбора детей с наследственной нервно-мышечной патологией, в том числе со СМА, на врачебную комиссию врач-невролог консультативной поликлиники Детской областной больницы, согласовывает и информирует законных представителей пациента о месте, дате и времени проведения врачебной комиссии, а также обеспечивает в течение 1 суток передачу информации о ребенке, требующем комиссионного рассмотрения, в медико-генетическую консультацию Регионального перинатального центра и медицинскую организацию по месту жительства (прикрепления) ребенка.

7. Лечащий врач по месту жительства (прикрепления) ребенка после получения медицинского консультативного заключения врача-невролога Детской областной больницы и (или) информации о ребенке, требующем комиссионного рассмотрения, обеспечивает выполнение рекомендаций врача-невролога, проведение консультации врача-генетика и направление ребенка на врачебную комиссию.

8. Стационарная медицинская помощь детям с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе со СМА, оказывается в профильных отделениях Детской областной больницы, и включает в себя профилактику, диагностику, лечение заболеваний и состояний, требующих использования специальных методов диагностики и лечения.

Рекомендации по дальнейшему наблюдению, реабилитации и лечению отражаются в выписном эпикризе из медицинской карты стационарного больного.

9. Сведения о факте выписки ребенка с наследственным нервно-мышечным заболеванием, в том числе со СМА, из стационара на амбулаторный этап передаются, в том числе по телефону, в медицинскую организацию по месту жительства (прикрепления) ребенка для организации последующего динамического наблюдения.

10. После выписки ребенка из стационара плановая первичная медико-санитарная помощь при заболеваниях нервной системы оказывается в медицинской организации по месту жительства (прикрепления) ребенка.

Врачи-педиатры участковые, врачи общей практики (семейные врачи), совместно с врачом-неврологом осуществляют диспансерное наблюдение за детьми с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе СМА.

Плановая медицинская помощь при наследственных нервно-мышечных заболеваниях, в том числе СМА, осуществляется на основе взаимодействия врачей-педиатров участковых, врачей семейной (общей) практики и врачей-специалистов по специальностям, предусмотренным номенклатурой специальностей специалистов с высшим и послевузовским медицинским и фармацевтическим образованием в сфере здравоохранения Российской Федерации, утвержденной приказом Минздрава России от 07.10.2015 № 700н «О номенклатуре специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование».

11. Сведения о детях с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, в том числе со СМА, ежемесячно до 05 числа месяца, следующего за отчётным, передаются (сверяются) в медико-генетическую консультацию Регионального перинатального центра для формирования и актуализации регионального регистра.

12. Специализированная, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь осуществляется в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 02.10.2019 № 824н «Об утверждении Порядка организации оказания высокотехнологичной медицинской помощи с применением единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения».

13. Медицинская помощь пациентам может быть оказана с применением телемедицинских технологий путем организации и проведения консультаций и (или) консилиума врачей в порядке, утвержденном приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 30.11.2017 № 965н «Об утверждении порядка организации и оказания медицинской помощи с применением телемедицинских технологий».

