



ПРАВИТЕЛЬСТВО ПСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ

ПОСТАНОВЛЕНИЕ

от 09.12.2022 № 339
г. ПСКОВ

Об утверждении региональной программы
Псковской области «Обеспечение
расширенного неонатального скрининга»

В целях реализации Указа Президента Российской Федерации от 21 июля 2020 г. № 474 «О национальных целях развития Российской Федерации на период до 2030 года», постановления Правительства Российской Федерации от 26 декабря 2017 г. № 1640 «Об утверждении государственной программы Российской Федерации «Развитие здравоохранения», приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21 апреля 2022 г. № 274н «Об утверждении Порядка организации медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями», постановления Администрации Псковской области от 28 октября 2013 г. № 488 «Об утверждении Государственной программы Псковской области «Развитие здравоохранения» Правительство Псковской области ПОСТАНОВЛЯЕТ:

1. Утвердить прилагаемую региональную программу Псковской области «Обеспечение расширенного неонатального скрининга».
2. Настоящее постановление вступает в силу с 31 декабря 2022 г.
3. Контроль за исполнением настоящего постановления возложить на первого заместителя Губернатора Псковской области Емельянову В.В.

Губернатор Псковской области



М.Ведерников

УТВЕРЖДЕНА
постановлением
Правительства Псковской области
от 09.12.2022 № 339

**РЕГИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
Псковской области «Обеспечение расширенного неонатального
скрининга»**

**ПАСПОРТ
региональной программы Псковской области «Обеспечение
расширенного неонатального скрининга»**

Наименование региональной программы	Обеспечение расширенного неонатального скрининга (далее – региональная программа)
Сроки реализации программы	2023 - 2025 годы
Разработчик региональной программы	Комитет по здравоохранению Псковской области
Основание для разработки региональной программы	Указ Президента Российской Федерации от 21 июля 2020 г. № 474 «О национальных целях развития Российской Федерации на период до 2030 года», постановление Правительства Российской Федерации от 26 декабря 2017 г. № 1640 «Об утверждении государственной программы Российской Федерации «Развитие здравоохранения», приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21 апреля 2022 г. № 274н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями», постановление Администрации Псковской области от 28 октября 2013 г. № 488 «Об утверждении Государственной программы Псковской области «Развитие здравоохранения»
Участники региональной программы	Комитет по здравоохранению Псковской области, медицинские организации, подведомственные Комитету по здравоохранению Псковской области
Цели региональной программы	Снижение младенческой смертности посредством реализации мероприятий массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания в рамках расширенного неонатального скрининга. Обеспечение проведения массового обследования новорожденных на наследственные и врожденные заболевания
Задачи региональной программы	1. Обеспечение нормативно-правового регулирования расширенного неонатального скрининга в регионе. 2. Формирование оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга (далее – РНС), в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, утвержденным приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21 апреля 2022 г. № 274н (далее – Порядок). 3. Совершенствование материально-технической базы медико-генетических консультаций (центров) медицинских организаций,

	<p>оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС.</p> <p>4. Обеспечение квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС.</p> <p>5. Интеграция медицинских информационных систем для обеспечения непрерывного информационного взаимодействия, сопровождающего оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС.</p> <p>6. Обеспечение своевременного диспансерного наблюдения лиц с врожденными и (или) приобретенными заболеваниями, выявленными при РНС, включая обеспечение лекарственными препаратами, специализированными продуктами лечебного питания и медицинскими изделиями.</p> <p>7. Внедрение клинических рекомендаций и стандартов медицинской помощи, утвержденных Министерством здравоохранения Российской Федерации, по профилактике, диагностике, лечению и реабилитации детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС.</p> <p>8. Методическое обеспечение качества оказания медицинской помощи.</p> <p>9. Внедрение новых технологий диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний.</p> <p>10. Организация сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в том числе с использованием региональных информационных сервисов</p>
<p>Параметры финансового обеспечения реализации программы</p>	<p>Общий размер финансовых средств составляет 57 312,00 тыс. рублей, в том числе по годам: 2023 год – 19 199,00 тыс. рублей; 2024 год – 19 168,00 тыс. рублей; 2025 год – 18 945,00 тыс. рублей;</p> <p>в том числе за счет средств федерального бюджета – 33 987,00 тыс. рублей, в том числе по годам: 2023 год – 11 424,00 тыс. рублей; 2024 год – 11 393,00 тыс. рублей; 2025 год – 11 170,00 тыс. рублей;</p> <p>в том числе за счет средств областного бюджета – 23 325,00 тыс. рублей, в том числе по годам: 2023 год – 7 775,00 тыс. рублей; 2024 год – 7 775,00 тыс. рублей; 2025 год – 7 775,00 тыс. рублей</p>
<p>Ожидаемые конечные результаты реализации региональной программы</p>	<p>К результатам региональной программы относятся:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. разработана региональная программа Псковской области «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» для обеспечения массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания, в рамках федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»; 2. в соответствии с приказом Комитета по здравоохранению Псковской области сформирована и утверждена оптимальная маршрутизация, основанная на существующей инфраструктуре

	<p>Псковской области, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга, в соответствии с Порядком;</p> <p>3. созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС. Проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения Псковской области, Единой государственной информационной системой в сфере здравоохранения и компонентом федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»;</p> <p>4. внедрены клинические рекомендации и стандарты медицинской помощи, утвержденные уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в 100 % профильных медицинских организаций;</p> <p>5. сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих неонатальный скрининг (далее – НС) и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями;</p> <p>6. внедрены новые технологии диагностики, лечения и профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний;</p> <p>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</p>
<p>Индикативные показатели региональной программы</p>	<p>Достижение к 2025 году следующих индикативных показателей:</p> <p>1. доля новорожденных, обследованных на врожденные и (или) наследственные заболевания в рамках РНС, от общего числа новорожденных, родившихся живыми, не менее 95 %;</p> <p>2. доля новорожденных группы высокого риска, направленных для проведения подтверждающей диагностики в рамках РНС, от общего числа новорожденных, обследованных в рамках РНС, не менее 95 %;</p> <p>3. доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, от общего числа новорожденных, обследованных в рамках РНС, 0,1 %;</p> <p>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 95 %;</p> <p>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, – 95 %</p>

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

С 2007 года по 2019 год неонатальный скрининг проводился на базе ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница. С 2019 года неонатальный скрининг на 5 заболеваний проводится в ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» с использованием лабораторного оборудования, переданного из ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница».

В декабре 2021 года Комитетом по здравоохранению Псковской области было закуплено новое оборудование для проведения неонатального скрининга:

полуавтоматический биохимический анализатор «VICTOR»;

прибор для выбивания бумажных дисков «Wallac DBS Puncher»;

диспенсер «DELFIА»;

устройство для промывки микропланшет «DELFIА Washer-diskremover instrument»;

шейкер «DELFIА» (встряхиватель-инкубатор для микропланшет).

Неонатальный скрининг проводят 2 фельдшера-лаборанта клинико-диагностической лаборатории ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», прошедшие повышение квалификации по теме «Современные методы клинических и биохимических исследований в лабораторной диагностике».

Бланки с образцами крови направляются из всех медицинских организаций Псковской области, проводящих забор крови на неонатальный скрининг, в лабораторию ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» посредством курьерской службы или почтой.

За 2021 год проведено 25155 исследований, из них первичных - 24565. Обследовано первично 4902 ребенка.

За 10 месяцев 2022 года проведено 18452 исследования, из них первичных - 18085. Обследовано первично 3617 детей.

1.1. Краткая характеристика Псковской области

Псковская область входит в состав Северо-Западного федерального округа, общая площадь - 55,4 тыс. кв. км, плотность населения – 11,21 чел./кв. км.

По данным рейтинга социально-экономического положения субъектов Российской Федерации, построенного экспертами агентства «РИА Рейтинг», Псковская область заняла 72 место в 2020 году (71 место в 2018 году, 72 место в 2019 году). Низкая позиция в рейтинге свидетельствует о низком уровне эффективности экономики Псковской области и качества жизни населения.

Административный центр - город Псков. Псковская область граничит с Ленинградской, Новгородской, Тверской и Смоленской областями, Республикой Беларусь, а также со странами Европейского союза - Эстонией и Латвией. Псковская область - один из двух субъектов Российской Федерации, имеющих границу с тремя государствами. В состав Псковской области входят два городских округа (г. Псков и г. Великие Луки), 24 административных района, 25 городских поселений и 85 сельских поселений.

Территория Псковской области условно поделена на северную зону, в состав которой входят город Псков и 15 районов (Гдовский, Дедовичский, Дновский, Красногородский, Новоржевский, Опочецкий, Островский, Палкинский, Печорский, Плюсский, Порховский, Псковский, Пушкиногорский, Пыталовский, Струго-Красненский), и южную зону, включающую город Великие Луки и 9 районов (Бежаницкий, Великолукский, Куньинский, Локнянский, Невельский, Новосокольнический, Пустошкинский, Себежский, Усвятский).

Псковская область расположена на северо-западе Восточно-Европейской (Русской) равнины. Рельеф преимущественно низменно-холмистый (средняя высота - 110 м над уровнем моря) с тремя выделяющимися возвышенностями.

Климат Псковской области умеренно-континентальный, влажный, смягченный близостью Атлантического океана. Средняя температура

января от -7°C до -8°C ; июля - от $+18,5^{\circ}\text{C}$ до $+19,2^{\circ}\text{C}$.

Население Псковской области на 01 января 2022 года составило 613356 человек, в том числе детское население в возрасте 0 - 17 лет – 114453 человека (18,6 %). Городское детское население составляет 86345 человек, сельское – 28108 человек.

К демографическим особенностям Псковской области, оказывающим влияние на процессы организации оказания медицинской помощи, следует отнести:

высокую долю в структуре населения лиц старших возрастных групп (доля лиц старше трудоспособного возраста - 29,5 % при среднероссийском показателе 25,9 %). Как абсолютное количество, так и доля граждан старше трудоспособного возраста в течение последнего десятилетия практически линейно (за исключением 2018 года) возрастают на фоне снижения общей численности населения и численности граждан трудоспособного возраста. В ряде муниципальных районов доля населения старше трудоспособного возраста приближается или превышает уровень 40 % (Плюсский, Бежаницкий, Пустошкинский, Пушкиногорский, Новосокольнический, Гдовский районы);

высокую долю сельского населения (29,1 % по сравнению с 25,4 % в Российской Федерации);

хуторной тип расселения – 5730 из 8269 населенных пунктов (69,3%) имеют численность населения менее 100 человек. Большое количество малонаселенных населенных пунктов ограничивает возможность создания в них стационарных подразделений медицинских организаций и диктует необходимость максимального развития выездных форм работы.

1.2. Анализ основных демографических показателей Псковской области

Таблица № 1. Демографические показатели Псковской области

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	Оперативные данные за 9 месяцев 2022 г.
Коэффициент рождаемости на 1000 населения	9,3	8,4	8,0	8,2	7,3

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	Оперативные данные за 9 месяцев 2022 г.
Общий коэффициент смертности на 1000 населения	17,2	16,8	19,0	21,7	17,9
Коэффициент естественного прироста населения	- 7,9	- 8,4	- 11,0	- 13,5	- 10,9

Таблица № 2. Численность населения в Псковской области

человек

Демографические показатели	На 01.01.2018	На 01.01.2019	На 01.01.2020	На 01.01.2021	На 01.01.2022
Численность населения, всего	636546	629651	626115	620249	613356
из общего числа всего населения: дети 0-17 лет, всего	116420	116640	116492	115705	114453
из общего числа детей городское население	86502	87187	87142	86915	86345
из общего числа детей сельское население	29918	29453	29350	28790	28108
из них дети 0-1 года	13197	11922	11153	10282	10012

Таблица № 3. Основные показатели перинатальной, младенческой, детской смертности в Псковской области

	2018 г.		2019 г.		2020 г.		2021 г.		Оперативные данные за 9 месяцев 2022 г.	
	число детей	показатель	количество детей	показатель	количество детей	показатель	количество детей	показатель	количество детей	показатель
Перинатальная смертность	46	7,8	55	10,2	46	9,1	54	10,7	35	10,1
Неонатальная смертность	13	2,2	19	3,6	11	2,2	18	3,6	12	3,5
Ранняя неонатальная смертность	10	1,7	10	1,9	7	1,4	17	3,4	10	2,9
Младенческая смертность	22	4,3	30	5,6	20	4,0	28	5,6	19	5,6

Примечание: Показатель перинатальной смертности рассчитывается на 1000 родившихся живыми и мертвыми. Показатель неонатальной, ранней неонатальной и младенческой смертности рассчитывается на 1000 родившихся живыми.

Таблица № 4. Структура младенческой смертности в Псковской области

	2018 г.		2019 г.		2020 г.		2021 г.		Оперативные данные за 9 месяцев 2022 г.	
	число детей	доля*, %	дети	доля*, %	дети	доля*, %	дети	доля*, %	дети	доля*, %
Всего умерших от всех причин, количество детей	21	50	29	56	21	40	28	44	19	41
в том числе:										
от некоторых инфекционных и паразитарных болезней	2	9,5	4	13,8					1	5,3
от болезней эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ										
от болезней нервной системы										
от болезней органов дыхания	3	14,3	4	13,8						
от болезней органов пищеварения										
от врожденных аномалий (пороков развития), деформаций и хромосомных нарушений	4	19,0	6	20,7	2	9,5	2	7,1	2	10,5

	2018 г.		2019 г.		2020 г.		2021 г.		Оперативные данные за 9 месяцев 2022 г.	
	число детей	доля*, %	дети	доля*, %	дети	доля*, %	дети	доля*, %	дети	доля*, %
от отдельных состояний, возникающих в перинатальном периоде	10	47,6	15	51,7	8	38,1	19	67,9	12	63,2
геморрагических нарушений у плода и новорожденного					1	4,8				
от внешних причин смерти	1	4,8								
от новой коронавирусной инфекции (COVID-19)							1	3,6	2	10,5

*Указывается доля в общей структуре смертности.

Демографическая ситуация в Псковской области остается напряженной, но в то же время на фоне сокращения численности взрослого населения численность детского населения или не уменьшается, или уменьшается незначительно. Так, в 2020 году число детей в возрасте от 0 до 17 лет составляло 116492 человека, на 01 января 2021 г. - 115705 человек, на 01 января 2022 г. – 114453 человека.

Число родившихся детей в 2021 году – 5034, за 9 месяцев 2022 года – 3304 (оперативные данные).

Снижение рождаемости связано с тем, что в последние годы в детородный возраст вступило малочисленное поколение родившихся в 90-е годы двадцатого века, когда рождаемость в Псковской области и в целом по Российской Федерации снижалась.

Материнская смертность в 2021 году составила 139,05 на 100 000 живорожденных детей. За истекший период 2022 года случаев материнской смерти в Псковской области не зарегистрировано.

Показатель младенческой смертности за 2021 год составил 5,6 на 1000 родившихся живыми, за 9 месяцев 2022 года – 5,6 на 1000 родившихся живыми. В абсолютных цифрах число умерших детей меньше чем в 2021 году, но показатель младенческой смертности выше за счет снижения числа родов (в 2022 году за 9 месяцев родилось 3304 ребенка, в 2021 году за 9 месяцев 3755 детей, умерло за 9 месяцев 2022 года 20 детей, за 9 месяцев 2021 года - 21 ребенок). Около половины умерших детей в возрасте до 1 года – это дети, родившиеся с экстремально низкой и очень низкой массой тела (от 500 до 1500 граммов).

Комитетом по здравоохранению Псковской области разработан комплексный план мероприятий по снижению младенческой и детской смертности. В целях снижения младенческой и детской смертности и улучшения оказания медицинской помощи детям в 2021 году были обновлены и приведены в соответствие с приказами Министерства здравоохранения Российской Федерации приказы Комитета по здравоохранению от 01 июня 2021 г. № 355 «Об организации оказания

медицинской помощи детскому населению Псковской области по профилю «педиатрия», от 25 мая 2021 г. № 329 «Об организации оказания медицинской помощи детскому населению Псковской области по профилю «акушерство и гинекология», от 27 января 2021 г. № 32 «Об организации специализированной медицинской помощи детскому населению в Псковской области по профилю «инфекционные заболевания», от 30 апреля 2021 г. № 273 «Об утверждении Порядка организации оказания медицинской помощи с применением телемедицинских технологий», от 01 сентября 2021 г. № 530 «Об организации Центра репродуктивного здоровья детей и подростков». Все случаи младенческой и материнской смертности рассматриваются на заседаниях областной комиссии по анализу перинатальной, младенческой, детской, материнской смертности (приказ Государственного комитета Псковской области по здравоохранению и фармации от 29 июля 2016 г. № 714 «Об областной комиссии по анализу перинатальной, младенческой, детской, материнской смертности») с участием главных внештатных профильных специалистов Комитета по здравоохранению Псковской области.

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

В разделе приводится структура общей и первичной заболеваемости наследственными болезнями с выделением нозологических форм, выявленных при проведении НС и планируемых при проведении РНС.

Таблица № 5. Число детей с впервые выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями в 2017-2022 гг.

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	9 месяцев 2022 г.
Врожденный гипотиреоз	0	2	0	1	0
Галактоземия	0	0	0	0	0

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	9 месяцев 2022 г.
Фенилкетонурия	1	1	4	0	0
Адреногенитальный синдром	0	0	1	1	0
Муковисцидоз	0	0	0	0	0
Наследственные болезни обмена	0	0	0	0	0
Спинальная мышечная атрофия	0	4	0	1	0
Первичные иммунодефициты	0	0	0	0	2
Итого	1	7	5	3	2

Таблица № 6. Число детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями с впервые установленной инвалидностью в возрасте 0 - 1 года

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	9 месяцев 2022 г.
Врожденный гипотиреоз	0	1	0	1	0
Галактоземия	0	0	0	0	0
Фенилкетонурия	1	1	4	0	0
Адреногенитальный синдром	0	0	1	1	0
Муковисцидоз	0	0	0	0	0
Наследственные болезни обмена	0	0	0	0	0
Спинальная мышечная атрофия	0	1	0	0	0
Первичные иммунодефициты	0	0	0	0	0
Итого	1	3	5	2	0

Таблица № 7. Число детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, умерших в возрасте 0 - 1 года

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	9 месяцев 2022 г.
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

С целью снижения показателей младенческой, детской смертности и инвалидизации детей в Псковской области проводится неонатальный и пренатальный скрининг с 2007 года.

В соответствии с приказом Комитета по здравоохранению Псковской области от 18 мая 2020 г. № 342 «О реализации мероприятий по проведению пренатальной (дородовой) диагностики и неонатального

скрининга в Псковской области» с октября 2019 года на базе ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» проводится пренатальный скрининг беременным женщинам с использованием международного программно-аппаратного комплекса ASTRAIA и неонатальный скрининг новорожденным детям на 5 наследственных заболеваний.

В 2021 году проводилось обследование новорожденных детей в рамках неонатального скрининга по нозологиям: врожденный гипотиреоз, фенилкетонурия, адреногенитальный синдром, галактоземия, муковисцидоз.

Всего обследовано 98 % новорожденных (в 2020 году – 98,4 %), выявлен 1 ребенок в возрасте 2-х лет с заболеванием фенилкетонурия. В рамках ведомственного контроля качества и безопасности медицинской деятельности была проведена проверка по данному случаю. Выявлено нарушение преемственности между медицинской организацией, проводящей неонатальный скрининг, и медицинской организацией, к которой прикреплен ребенок на обслуживание. Ребенку оформлена группа инвалидности и ребенок полностью обеспечен специализированными продуктами лечебного питания.

В 2022 году продолжилось обследование новорожденных в рамках неонатального скрининга. За 10 месяцев 2022 года не выявлено ни одного случая врожденного и (или) наследственного заболевания.

С 2018 года по октябрь 2022 года не зарегистрировано ни одного случая смерти детей в возрасте до 1 года от врожденного и (или) наследственного заболевания, на нозологии которых проводился неонатальный скрининг новорожденных.

Все дети с врожденным и (или) наследственным заболеванием, на нозологии которых проводится неонатальный скрининг новорожденных, имеют статус ребенка-инвалида. Это связано с тяжестью проявлений заболеваний и отсутствием таргетной терапии для многих нозологий.

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

Таблица № 8. Нормативные правовые акты, регламентирующие оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в Псковской области

№ п/п	Название нормативного правового акта	Дата, номер нормативного правового акта	Утвердивший орган	Дата, номер и название предыдущего нормативного правового акта (при наличии)
1	О реализации мероприятий по проведению пренатальной (дородовой) диагностики, неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга на врожденные и (или) наследственные заболевания в Псковской области	14 ноября 2022 г. № 984	Комитет по здравоохранению Псковской области	Приказ Комитета по здравоохранению Псковской области от 18 мая 2020 г. № 342 «О реализации мероприятий по проведению пренатальной диагностики и неонатального скрининга в Псковской области»
2	О мерах социальной поддержки в лекарственном обеспечении отдельных категорий граждан, проживающих на территории Псковской области	08 мая 2007 г. № 656-ОЗ	Закон Псковской области принят Псковским областным Собранием депутатов	-
3	Об организации оказания медицинской помощи детскому населению Псковской области по профилю «педиатрия»	01 июня 2021 г. № 355	Комитет по здравоохранению Псковской области	-
4	Об организации оказания медицинской помощи детскому населению Псковской области по профилю «детская хирургия»	11 октября 2022 г. № 907	Комитет по здравоохранению Псковской области	-
5	Об организации оказания медицинской помощи с применением телемедицинских технологий	01 июня 2021 г. № 355	Комитет по здравоохранению Псковской области	-
6	О функционировании реанимационно-консультативного центра для детей на базе ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница»	20 сентября 2022 г. № 860	Комитет по здравоохранению Псковской области	Приказ Комитета по здравоохранению Псковской области от 12 января 2016 г. № 14 «Об организации работы реанимационно-консультативного центра на территории Псковской области»

№ п/п	Название нормативного правового акта	Дата, номер нормативного правового акта	Утвердивший орган	Дата, номер и название предыдущего нормативного правового акта (при наличии)
7	О создании и функционировании реанимационно-консультативного центра для новорожденных на базе ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	20 сентября 2022 г. № 863	Комитет по здравоохранению Псковской области	Приказ Комитета по здравоохранению Псковской области от 12 января 2016 г. № 14 «Об организации работы реанимационно-консультативного центра на территории Псковской области»
8	О маршрутизации новорожденных для оказания специализированной медицинской помощи в Псковской области	20 сентября 2022 г. № 862	Комитет по здравоохранению Псковской области	-

В 2023 году в Псковской области планируется создание центра орфанных заболеваний (далее – Центр) на базе ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница». Специалисты Центра будут вести регистр пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипопизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, гемолитико-уремическим синдромом, юношеским артритом с системным началом, мукополисахаридозом I, II и VI типов, апластической анемией неуточненной, наследственным дефицитом факторов II (фибриногена), VII (лабильного) X (Стюарта-Прауэра), лиц после трансплантации органов и (или) тканей.

Главным внештатным специалистам здравоохранения Псковской области дано поручение по разработке документов по внедрению клинических рекомендаций и стандартов оказания медицинской помощи в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, к 01 января 2023 г.

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

С 2019 года, после передачи лабораторного оборудования из ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница» неонатальный скрининг на 5 заболеваний стал проводиться в ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр».

В декабре 2021 года Комитетом по здравоохранению Псковской области было закуплено новое оборудование для проведения неонатального скрининга:

полуавтоматический биохимический анализатор «VICTOR»;

прибор для выбивания бумажных дисков «Wallac DBS Puncher»;
диспенсер «DELFLA»;

устройство для промывки микропланшет «DELFLA Washer-diskremover instrument»;

шейкер «DELFLA» (встряхиватель-инкубатор для микропланшет).

Оснащение лаборатории неонатального скрининга, в том числе расширенного неонатального скрининга представлено в приложении № 3.

Приказом Комитета по здравоохранению Псковской области от 14 ноября 2022 г. № 984 «О реализации мероприятий по проведению пренатальной (дородовой) диагностики, неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга на врожденные и (или) наследственные заболевания в Псковской области» определен порядок проведения неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга на врожденные и (или) наследственные заболевания.

Маршрутизация в рамках РНС:

1) медицинская справка о рождении формируется в медицинской информационной системе (далее - МИС) в течение первых суток после рождения, направляется в реестр электронных медицинских документов единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения (далее - РЭМД ЕГИСЗ);

2) забор образцов крови при проведении массового обследования новорожденных детей на наследственные заболевания осуществляется в ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница», ГБУЗ ПО «Великолукская межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Великолукская детская городская больница», ГБУЗ ПО «Островская межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Порховская межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Себежская районная больница», ГБУЗ ПО «Бежаницкая межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Гдовская районная больница» специально подготовленным работником согласно приложениям № 1 и № 2 к настоящей региональной программе:

а) забор образцов крови осуществляют из пятки новорожденного

через 3 часа после кормления в возрасте 24 - 48 часов жизни у доношенного и на 7 сутки (144 - 168 часов жизни) жизни у недоношенного новорожденного;

б) забор образцов крови осуществляется на 2 фильтровальных бумажных тест-бланка (далее - тест-бланк), которые выдаются медико-генетической консультацией ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр». Тест-бланк пропитывается кровью полностью и насквозь. Тест-бланк высушивается в горизонтальном положении на чистой обезжиренной поверхности не менее 2 часов без применения дополнительной тепловой обработки и попадания прямых солнечных лучей. Запрещается прикасаться к пятнам крови на бланках;

3) направление для забора образцов крови и последующего проведения неонатального скрининга и (или) расширенного неонатального скрининга (далее - направление) формируется медицинским работником посредством медицинской информационной системы (далее – МИС), распечатывается и прикрепляется к тест-бланку;

4) информация о заборе образцов крови (дата и время забора образцов крови) вносится в карту развития ребенка и выписной эпикриз;

5) тест-бланки ежедневно собираются и проверяются на качество забора крови и правильность их заполнения ответственным медицинским работником, назначенным руководителем медицинской организации:

а) во избежание загрязнения тест-бланки упаковываются, не соприкасаясь пятнами крови и не накладываясь друг на друга, герметично в индивидуальную упаковку и вместе с направлениями передаются в лабораторию ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»;

б) тест-бланки с образцами крови доставляются из медицинской организации, осуществившей забор образцов крови, в лабораторию ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» ежедневно до 11:00 (схема № 1);

в) в течение 24 - 48 часов после получения тест-бланков из медицинских организаций ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» организует отправку образцов крови

на тест-бланках с 3 пятнами крови в ГКУЗ «Диагностический центр (медико-генетический)» г. Санкт-Петербурга (далее – диагностический центр) для проведения расширенного неонатального скрининга на врожденные и (или) наследственные заболевания (схема № 2);

б) время проведения скрининговых исследований составляет не более 72 часов от времени поступления тест-бланков в диагностический центр;

7) информация о новорожденных группы высокого риска, выявленных в результате скрининговых исследований, передается врачу-генетику в медико-генетическую консультацию ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»;

8) при получении результатов скрининговых исследований врачом-генетиком ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» формируется группа детей «условно здоровых» по всем исследуемым заболеваниям и группам высокого риска врожденных и (или) наследственных заболеваний:

а) обязательное информирование медицинских организаций о детях, попавших в группу «высокого риска», так и о детях «условно здоровых»;

б) в течение 24 часов после получения информации о новорожденном из группы высокого риска родители с ребенком приглашаются в медико-генетическую консультацию ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» для забора образцов крови для повторного скринингового исследования в лаборатории ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» и направления в референс-центр по подтверждающей диагностике врожденных и (или) наследственных заболеваний (Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова»);

в) при наличии медицинских показаний врач-генетик медико-генетической консультации ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» немедленно направляет новорожденного из группы высокого риска на госпитализацию в ГБУЗ ПО «Детская

областная клиническая больница», назначает специализированные продукты лечебного питания до получения результатов повторного скринингового исследования и подтверждающей диагностики;

9) после получения результатов повторного скринингового исследования и подтверждающей диагностики врач-генетик ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» формирует группу детей с выявленным врожденным и (или) наследственным заболеванием, и в течение 24 часов передает информацию в медицинскую организацию по месту проживания или нахождения новорожденного с соответствующими рекомендациями;

10) при отсутствии клинических проявлений врожденного и (или) наследственного заболевания врач участковый педиатр, врач общей практики (семейный врач) по месту жительства в течение 48 часов направляет новорожденного с выявленным врожденным и (или) наследственным заболеванием в медико-генетическую консультацию ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» или в ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница» на консультацию к профильным специалистам для назначения лечения. При наличии медицинских показаний по направлению лечащего врача медицинской организации по месту жительства по согласованию с врачом-генетиком медико-генетической консультации ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» после подтверждения диагноза врожденного и (или) наследственного заболевания новорожденный при необходимости госпитализируется в медицинскую организацию, оказывающую медицинскую помощь детям по профилю заболевания. В случае нахождения новорожденного на лечении в стационаре проводится консультация с врачом-генетиком медико-генетической консультации ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», специалистами по профилю заболевания, консилиумом врачей с применением телемедицинских технологий медицинской организацией, подведомственной федеральным органам исполнительной власти, для определения тактики лечения;

11) при наличии у пациентов с врожденными и (или)

наследственными заболеваниями медицинских показаний, требующих оказания медицинской помощи в стационарных условиях, специализированная медицинская помощь оказывается в профильных отделениях ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница» в соответствии с показаниями;

12) специализированная, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь осуществляется в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 02 октября 2019 г. № 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 ноября 2017 г. № 965н «Об утверждении порядка организации и оказания медицинской помощи с применением телемедицинских технологий»;

14) медицинские организации вносят информацию об оказанной медицинской помощи в медицинские информационные системы медицинских организаций, государственную информационную систему в сфере здравоохранения Псковской области, в единую государственную информационную систему в сфере здравоохранения;

15) при выявлении детей с патологией они направляются на консультации к специалисту по профилю заболевания:

а) первичная медико-санитарная помощь оказывается в амбулаторных условиях и в условиях дневного стационара городских территориальных поликлиник, районных и межрайонных больниц, а также в ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница»;

б) при наличии медицинских показаний к оказанию медицинской помощи, требующей ее оказания в стационарных условиях, врачи-педиатры, врачи-педиатры участковые, врачи общей практики

(семейные врачи) районных больниц Плюсского, Псковского, Палкинского, Струго-Красненского, Гдовского, Дновского, Порховского, Пыталовского, Островского, Пушкиногорского, Красногородского, Новоржевского, Дедовичского, Опочецкого районов по профилям: педиатрия, аллергология-иммунология, детская эндокринология, неврология, пульмонология, нефрология, детская кардиология, гематология, ревматология, гастроэнтерология, детская хирургия, детская урология-андрология, травматология-ортопедия, офтальмология, оториноларингология, челюстно-лицевая хирургия, детская онкология, направляют ребенка в организацию III уровня ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница»;

в) при наличии медицинских показаний к оказанию медицинской помощи, требующей оказания в стационарных условиях, врачи-педиатры, врачи-педиатры участковые территориальных поликлиник г. Великие Луки, Великолукского, Невельского, Новосокольнического, Себежского, Пустошкинского, Усвятского, Куньинского, Локнянского, Бежаницкого районов по профилям заболеваний: неврология, педиатрия, оториноларингология, направляют ребенка в организацию II уровня ГБУЗ ПО «Великолукская детская городская больница», по остальным профилям (кроме детской хирургии) направляют в организацию III уровня ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница». По профилю детская хирургия ребенок направляется педиатрами в организацию II уровня ГБУЗ ПО «Великолукская межрайонная больница». В случае отсутствия в медицинской организации I и II уровня необходимых специалистов при наличии медицинских показаний к оказанию медицинской помощи, не требующей ее оказания в стационарных условиях, врачи-педиатры, врачи-педиатры участковые территориальных поликлиник, врачи-специалисты территориальных поликлиник направляют детей через электронную систему регистратуры на консультацию в организацию III уровня. При отсутствии необходимого специалиста в организации III уровня ребенка направляют в медицинскую организацию, в которой есть необходимый специалист;

16) регистры (реестров, сводных списков) пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями в рамках НС не ведутся. В 2023 году планируется возложить ведение регистров на ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»;

17) постановка на диспансерное наблюдение детей с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями по каждому заболеванию (таблица № 9);

18) при необходимости консультации врачами, медицинским генетиками и другими специалистами будет заключаться контракт с федеральными центрами (федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова» и ГКУЗ «Диагностический центр (медико-генетический)» г. Санкт-Петербурга).

Таблица № 9. Диспансерное наблюдение детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями в 2021 г.

Наименование заболевания	Число пациентов с впервые выявленными заболеваниями в 2021 г., человек	Из числа пациентов с впервые выявленными заболеваниями в 2021 г. взято на диспансерное наблюдение, человек	Из числа пациентов, состоящих на диспансерном наблюдении, назначены лекарственные препараты/ специализированные продукты лечебного питания, человек	Врач-специалист, осуществляющий диспансерное наблюдение	Средняя частота консультаций врачом-генетиком 1 пациента, состоящего на диспансерном наблюдении, в год	Общее число консультаций врача-генетика в 2021 г., / из них с применением телемедицинских консультаций
Врожденный гипотиреоз	1	1	1/-	Эндокринолог	-	-
Галактоземия	0	0	-/-	-	-	-
Фенилкетонурия	0	0	-/-	-	-	-
Адреногенитальный синдром	1	1	1/-	Эндокринолог	-	-
Муковисцидоз	0	0	-/-	-	-	-
Наследственные болезни обмена *	0	0	-/-	-	-	-
Спинальная мышечная атрофия	1	1	1/-	Невролог	1	1/-
Первичные иммунодефициты	0	0	0/-	-	-	-
Иные	-	-	-	-	-	-
Итого	3	3	3/-	2	1	1/-

Таблица № 10. Количество проведенных телемедицинских консультаций
в 2018-2022 гг.

	2018 г.	2019 г.	2020 г.	2021 г.	9 месяцев 2022 г
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с медико- генетической консультацией/центром Псковской области (при наличии) / другого субъекта Российской Федерацией (при отсутствии в Псковской области)	0	0	0	0	0
из них с применением телемедицинских консультаций (далее – ТМК)	0	0	0	0	0
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с учреждениями III А уровней, всего					
из них с применением ТМК					
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с учреждениями 3Б уровней	0	0	0	0	0
из них с применением ТМК					
Количество консультаций/ консилиумов, проведенных с Национальными медицинскими исследовательскими центрами (далее - НМИЦ)*	0	52	50	115	161
из них с применением ТМК	0	52	50	115	161
Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И.Кулакова Министерства здравоохранения Российской Федерации (ТМК)	0	0	13	12	73
ФГБОУ ВО Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет	0	4	11	28	20
Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А.Алмазова	0	48	26	74	68
Всего проведенных консультаций/ консилиумов, всего	38	98	85	217	249
из них с применением ТМК	0	46	50	115	161

* при наличии нескольких НМИЦ заполняется отдельно по каждому.

Инфраструктура Псковской области готова для проведения массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания в рамках НС, все медицинские организации, имеющие в своем составе акушерские отделения и педиатрические отделения, - ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница» и

ГБУЗ ПО «Великолукская детская городская больница» полностью обеспечат новорожденных детей проведением обследования на врожденные и (или) наследственные заболевания.

По состоянию на 07 ноября 2022 г. в ВИМИС «АКиНЕО» направлены заявки на 50 специалистов от Псковской области. Заявка включает 16 организаций с различной ролью специалистов.

Все медицинские организации государственной системы управления в Псковской области имеют широкополосный доступ в информационно-телекоммуникационную сеть «Интернет», однако у ряда медицинских организаций он ограничен пропускной способностью в 10 Мбит, что является недостаточным для полноценной работы в медицинской информационной системе и подсистеме лабораторной информационной системы. В январе 2023 года в рамках настоящей региональной программы все медицинские организации будут обеспечены доступом к информационно-телекоммуникационной сети «Интернет» с пропускной способностью не менее 50 Мбит для организаций II уровня и не менее 100 Мбит для организаций III уровня.

1.6. Информационное взаимодействие

В Псковской области с ноября 2021 года внедряется медицинская информационная система на основе программного комплекса «Квазар».

Система признана государственной информационной системой в сфере здравоохранения Псковской области (далее - ГИСЗ). ГИСЗ и локальная медицинская информационная система являются монолитной системой, используемой в медицинских учреждениях государственной формы собственности.

1. ГИСЗ Псковской области представляет собой программную структуру с базой данных в основе, взаимодействие с которой может производиться посредством отдельных компонентов (модулей, подсистем), входящих в ее состав:

- 1) центральный реестр пациентов;
- 2) подсистема «Поддержка принятия управленческих решений»;

- 3) подсистема «Электронная регистратура»;
- 4) модуль «Скорая медицинская помощь»;
- 5) подсистема «Неотложная помощь»;
- 6) подсистема «Электронная медицинская карта»;
- 7) подсистема «Онкология»;
- 8) подсистема «Акушерство, гинекология и неонатология»;
- 9) подсистема «Сердечно-сосудистые заболевания»;
- 10) подсистема «Стационар»;
- 11) подсистема «Патанатомия»;
- 12) подсистема «Цитология»;
- 13) подсистема «Льготное лекарственное обеспечение»;
- 14) подсистема «Телемедицина»;
- 15) программный комплекс телемедицинской консультации;
- 16) подсистема «Медицинское свидетельство о смерти» (далее - МСС);
- 17) подсистема «Медицинское свидетельство о рождении» (далее - МСР);
- 18) модуль «Журнал событий вертикально-интегрированной медицинской информационной системы»;
- 19) подсистема «Диспансеризация и профосмотры»;
- 20) подсистема «Лабораторные исследования»;
- 21) подсистема «Центральный архив медицинских изображений»;
- 22) подсистема «Регистрируемые электронные медицинские документы»;
- 23) подсистема «Листок нетрудоспособности»;
- 24) подсистема «Экстренное извещение»;
- 25) подсистема «Администратор региональной информационной системы»;
- 26) подсистема «Учет оказанной помощи»;
- 27) подсистема «Индивидуальная программа реабилитации или абилитации инвалида»;
- 28) подсистема «Электронный родовой сертификат»;
- 29) взаимодействие с ЕГИСЗ (интеграционная платформа).

2. Информационное ведение в части акушерства, гинекологии и неонатологии включает в себя следующие программные компоненты:

- 1) модуль «Реестр беременных»;
- 2) модуль «Журнал посещений по беременности»;
- 3) модуль «Реестр завершенных беременностей».

3. В медицинской системе «Квазар» реализован информационный обмен подсистемы «АКиНЕО» с программными компонентами:

- 1) модуль «Обменная карта» подсистемы «Электронная медицинская карта»;
- 2) модуль «Карта беременной, роженицы и родильницы» подсистемы «Электронная медицинская карта»;
- 3) подсистема «МСС»;
- 4) подсистема «МСР».

4. Модуль «Реестр беременных» обеспечивает следующий функционал:

- 1) формирование реестра беременных;
- 2) экспорт сформированного журнала в формат CSV;
- 3) открытие обменной карты беременной из журнала;
- 4) применение для формирования журнала фильтров: все записи, факторы риска, диагнозы, удаленные карты.

5. Модуль «Журнал посещений по беременности» обеспечивает следующий функционал:

- 1) формирование реестра посещений по беременности, содержащего данные о последних посещениях из блока «Посещения» модуля «Обменная карта» подсистемы «Электронная медицинская карта»;
- 2) открытие обменной карты беременной из журнала;
- 3) экспорт сформированного журнала в формат CSV.

6. Модуль «Реестр завершенных беременностей» обеспечивает следующий функционал:

- 1) формирование реестра родивших;
- 2) формирование реестра родивших с использованием фильтров;
- 3) открытие карты родоразрешения и обменной карты беременной

из журнала;

4) экспорт сформированного журнала в формат CSV.

7. Модуль «Журнал рождаемости» обеспечивает следующий функционал:

1) создание медицинского свидетельства о рождении;

2) формирование журнала созданных медицинских свидетельств;

3) просмотр и редактирование документа;

4) экспорт медицинского свидетельства в файл формата PDF/A-1;

5) печать выбранного медицинского свидетельства по утвержденным формам (учетная форма № 103/у).

8. Подсистема «Электронный родовой сертификат» (далее - ЭРС):

Предусмотрена возможность сохранения записей как черновик без права передачи в Региональный сегмент Единой интегрированной информационной системы «Соцстрах» Фонда социального страхования Российской Федерации.

Подсистема включает в себя следующие модули:

1) журнал электронных родовых сертификатов;

2) карточка электронного родового сертификата (ЭРС);

3) журнал реестров талонов и счетов на оплату;

4) карточка реестра талонов.

9. Модуль «Журнал электронных родовых сертификатов».

Модуль «Журнал электронных родовых сертификатов» должен обеспечивать возможность добавления нового электронного родового сертификата или получение данных по электронному родовому сертификату, зарегистрированному ранее в Региональном сегменте Единой интегрированной информационной системы «Соцстрах» Фонда социального страхования Российской Федерации.

Оценка региональных систем информатизации здравоохранения, необходимых для обеспечения неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга, представлена в таблице № 11.

Таблица № 11. Оценка региональных систем информатизации здравоохранения, необходимых для обеспечения неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга

Наименование электронной системы	Наличие (да/нет)	Чем утверждено внедрение и работа
Единая государственная информационная система здравоохранения	Да	Приказы Комитета по здравоохранению Псковской области: от 25 марта 2021 г. № 183 «О подсистемах ВИМИС»; от 28 июля 2020 г. № 514 «О внедрении и развитии регионального сегмента Единой государственной информационной системы здравоохранения Псковской области»; от 09 ноября 2021 г. № 699 «О внедрении региональной медицинской информационной системы»; от 29 сентября 2022 г. № 882 «Об утверждении положения о государственной информационной системе в сфере здравоохранения Псковской области»
Электронный документооборот	Да	Приказы Комитета по здравоохранению Псковской области: от 30 июня 2022 г. № 652 «Об организации ведения медицинской документации в форме электронных медицинских документов»; от 11 июля 2022 г. № 687 «О переходе медицинских организаций Псковской области на электронный документооборот»
Работа сервиса выписки медицинских свидетельств о рождении	Да	Приказ Комитета по здравоохранению Псковской области от 15 февраля 2022 г. № 108 «Об утверждении формы документа о рождении и порядка его выдачи»
Наличие и ведение баз данных детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	Нет	-
Регистры	Регистр беременных. Регистр родившихся. Журнал посещений по беременности. Журнал завершенных беременностей.	Ведение не закреплено нормативным правовым актом
Реестры	Мониторинг «Скрининг новорожденных»	Ежемесячное статистическое наблюдение согласно запросу федерального государственного бюджетного учреждения «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Министерства Российской Федерации (http://asmms.mednet.ru/)

1.7. Выводы

С 2007 по 2019 год в Псковской области проводился неонатальный скрининг на 5 наследственных заболеваний на базе ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница». В связи с реорганизацией медико-генетического центра в ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница» и передачи лабораторного оборудования с 2019 года неонатальный скрининг на 5 заболеваний проводится в ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр». За эти годы была выстроена четкая маршрутизация и отлажен процесс направления информации в медицинские организации.

Ежегодный охват неонатальным скринингом составляет не менее 98 % всех новорожденных детей.

В ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» проходит лицензирование медико-генетической консультации.

Целью проведения неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга является выявление пациентов с заболеваниями на доклиническом этапе и их своевременное лечение с целью профилактики ранней смерти и инвалидизации детей. Налаживание системы профилактических мероприятий, поэтапной реабилитации и социальной адаптации пациентов с орфанными заболеваниями способствует повышению уровня жизни детей и их родителей.

В соответствии с постановлением Правительства Российской Федерации от 26 апреля 2012 г. № 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» на лекарственное обеспечение детей, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями, в 2021 году были выделены средства для приобретения лекарственных препаратов и специализированных продуктов лечебного питания. Лекарственными препаратами, специализированными продуктами лечебного питания

и медицинскими изделиями обеспечено 4196 детей, в том числе страдающих тяжелыми хроническими заболеваниями (сахарным диабетом, заболеваниями крови, нервной системы, органов дыхания, системными хроническими тяжелыми заболеваниями кожи, онкологическими заболеваниями). Фонд «Круг добра» обеспечивал в 2021 году лекарственными препаратами 7 детей (5 детей с заболеванием «спинальная мышечная атрофия», 1 ребенок с заболеванием «муковисцидоз» и 1 ребенок с заболеванием «гипер-IgD-синдром»). По состоянию на ноябрь 2022 г. число детей с орфанными заболеваниями, которые обеспечиваются лекарственными препаратами через Фонд «Круг добра», увеличилось на 5 (3 ребенка с заболеванием «нейрофиброматоз I типа», 1 ребенок с заболеванием «миодистрофия Дюшенна», 1 ребенок с заболеванием «ахондроплазия» и 1 ребенок с заболеванием «буллезный эпидермолиз»).

Комитетом по здравоохранению Псковской области назначен координатор по взаимодействию с Фондом «Круг добра», который выполняет все организационно-методические мероприятия по обеспечению детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, лекарственными препаратами, в том числе и не зарегистрированными на территории Российской Федерации.

В Псковской области координатором по взаимодействию с Фондом «Круг добра» является начальник отдела организации медицинской помощи детям и службы родовспоможения Комитета по здравоохранению Псковской области.

Попечительский совет Фонда «Круг добра» утверждает перечень лекарственных препаратов с международным непатентованным наименованием для обеспечения детей с определенными нозологическими формами заболеваний и направляет информационное письмо в регионы с приложением формы заявки и перечня необходимых документов для обеспечения конкретного ребенка.

Решение об обеспечении лекарственными препаратами принимается экспертным советом Фонда «Круг добра» отдельно

по каждому ребенку.

Взаимодействие с родителями и законными представителями пациентов с орфанными заболеваниями, получающими лекарственные препараты через Фонд «Круг добра», осуществляется посредством телефонной связи. Также родители и законные представители ребенка имеют возможность отслеживания статуса заявок на обеспечение лекарственными препаратами в информационном ресурсе Фонда «Круг добра».

Таким образом, настоящий региональный проект позволит снизить показатель детской и младенческой смертности и инвалидизации детей.

2. Организация проведения расширенного неонатального скрининга

2.1. Цели реализации региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

Целью настоящего регионального проекта является снижение младенческой смертности посредством реализации мероприятий массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания в рамках расширенного неонатального скрининга, обеспечение проведения массового обследования новорожденных на наследственные и врожденные заболевания.

2.2. Задачи региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

К задачам настоящей региональной программы относятся:

- 1) обеспечение нормативно-правового регулирования в рамках РНС в Псковской области;
- 2) формирование оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение расширенного неонатального скрининга в Псковской области в соответствии с Порядком;
- 3) совершенствование материально-технической базы медико-

генетических консультаций (центров) медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС;

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

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

6) обеспечение своевременного диспансерного наблюдения лиц с врожденными и (или) приобретенными заболеваниями, выявленными в рамках РНС, включая обеспечение лекарственными препаратами, специализированными продуктами лечебного питания и медицинскими изделиями;

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

8) методическое обеспечение качества оказания медицинской помощи;

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

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

2.3. Показатели региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

К показателям настоящей региональной программы относятся:

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

2) доля новорожденных группы высокого риска, направленных для проведения подтверждающей диагностики в рамках РНС, от общего числа новорожденных, обследованных в рамках РНС в Псковской области (%);

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

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

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 «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

Мероприятия настоящей региональной программы направлены на обеспечение совершенствования существующего уровня организации медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, обеспечение преемственности акушерско-

гинекологической, неонатологической, педиатрической и медико-генетической служб от организации забора крови на тест-бланки, их доставки, проведения исследования, в том числе подтверждающей диагностики, постановки диагноза до начала лечения, включая обеспечение лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания, а также создания информационного обеспечения.

2.4.1. Обеспечение нормативно-правового регулирования РНС в Псковской области

Создание нормативной правовой базы по реализации профилактики врожденных и (или) наследственных заболеваний в рамках регионального РНС:

- 1) разработка проекта региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»;
- 2) принятие региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»;
- 3) разработка приказа Комитета по здравоохранению Псковской области «О реализации мероприятий по проведению пренатальной (дородовой) диагностики, неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга на врожденные и (или) наследственные заболевания в Псковской области»;
- 4) обеспечение лекарственными препаратами отдельных категорий граждан, проживающих на территории Псковской области;
- 5) формирование стандартов операционных процедур при проведении неонатального скрининга и РНС.

2.4.2. Формирование оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС

- 1) информирование родителей (законных представителей) о проведении неонатального скрининга, заполнение информированного

согласия и /или отказа от медицинской помощи;

2) доработка региональных информационных систем для обеспечения формирования направления на проведение забора крови на тест-бланки в рамках РНС;

3) соблюдение этапности взятия крови:

а) определение медицинских организаций, участвующих в мероприятиях по РНС;

б) определение медицинских работников, прошедших подготовку по забору крови на неонатальный скрининг;

в) формирование необходимого запаса тест-бланков на неонатальный скрининг и РНС;

г) забор крови в установленные сроки;

4) сбор тест-бланков с образцами крови на расширенный неонатальный скрининг, сортировка и отправка в медицинские организации III А и III Б групп;

а) заключение договоров на оказание услуг по проведению расширенного неонатального скрининга и подтверждающей диагностики;

б) отправка тест-бланков для проведения тестирования на РНС;

в) отправка тест-бланков на подтверждающую диагностику;

5) соблюдение оптимальной логистической схемы обеспечения проведения РНС.

2.4.3. Совершенствование материально-технической базы медико-генетических консультаций (центров) медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями

1) лицензирование медико-генетической лаборатории в ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр». Паспорт медико-генетической консультации (подразделения медицинской генетики) представлен в приложении № 5 к настоящей региональной программе.

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

Для повышения качества и доступности медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями в Псковской области необходимо:

- 1) обучение врача-генетика;
- 2) проведение целевого обучения врачей по специальности: медицинская генетика, неврология, педиатрия, кардиология, пульмонология;
 - а) проведение целевого обучения 1 врача в период с 01 января 2023 г. по 31 декабря 2023 г.;
 - б) проведение целевого обучения 2 врачей в период с 01 января 2024 г. по 31 декабря 2024 г.;
- 3) формирование штатного расписания медико-генетической консультации ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»;
- 4) проведение повышения квалификации медицинских работников, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями:
 - а) проведение повышения квалификации 3 специалистов в период с 01 января 2023 г. по 31 декабря 2023 г.;
 - б) проведение повышения квалификации 3 специалистов в период с 01 января 2024 г. по 31 декабря 2024 г.;
 - в) проведение повышения квалификации 5 специалистов в период с 01 января 2024 г. по 31 декабря 2024 г.

2.4.5. Информационное взаимодействие между медицинскими организациями при оказании медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при неонатальном скрининге и РНС

- 1) создание рабочей группы по осуществлению информационного взаимодействия в рамках проведения неонатального скрининга и РНС.

2) создание «дорожной карты» по осуществлению информационного взаимодействия в рамках проведения неонатального скрининга и РНС;

3) выдача медицинского свидетельства о рождении в учреждениях родовспоможения в первые сутки рождения ребенка;

4) формирование сведений о выписанных свидетельствах о рождении по 100 % случаев;

5) обеспечение программным продуктом медицинских организаций;

6) обеспечение передачи электронных медицинских документов «Протокол лабораторного исследования» в рамках ИС в специализированную вертикально-интегрированную медицинскую информационную систему «Акушерство и гинекология» и «Неонатология» Министерства здравоохранения Российской Федерации (далее - ВИМИС «АКиНЕО»);

7) формирование перечня специалистов, которым необходимо предоставить доступ в ВИМИС «АКиНЕО» в рамках расширенного неонатального скрининга;

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

9) передача списков специалистов в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И.Кулакова» Минздрава России;

10) обучение пользователей работе в ВИМИС «АКиНЕО»;

11) разработка регламента проведения телемедицинских консультаций пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями с профильными Национальными медицинскими исследовательскими центрами с формированием современных протоколов в виде электронных медицинских документов;

12) разработка плана проведения телемедицинских консультаций/консилиумов пациентов с выявленными врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями

с профильными Национальными медицинскими исследовательскими центрами с формированием современных протоколов в виде электронных медицинских документов.

2.4.6. Обеспечение своевременного диспансерного наблюдения лиц с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, основанного на раннем выявлении заболеваний в рамках РНС

- 1) разработка и внедрение мероприятий по профилактике врожденных и (или) наследственных заболеваний в семьях с отягощенным генеалогическим анамнезом в группах риска;
- 2) передача информации из медико-генетических консультаций (центров) в детские поликлиники (поликлинические отделения) о выявлении ребенка с подтвержденным наследственным и (или) врожденным заболеванием;
- 3) постановка на диспансерное наблюдение ребенка с выявленными и (или) наследственными заболеваниями по каждому заболеванию;
- 4) направление пациентов для оказания специализированной медицинской помощи в соответствии с действующим законодательством для оказания консультативной помощи врачом-генетиком;
- 5) проведение медико-генетического консультирования, в том числе с применением телемедицинских технологий, консультирования врачом-генетиком медико-генетической консультации/центра (5 раз в неделю);
- 6) развитие телемедицинского консультирования при осуществлении динамического диспансерного наблюдения пациента;
- 7) обеспечение пациента необходимыми лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания (при необходимости).

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

1) внедрение клинических рекомендаций и протоколов ведения больных по вопросам профилактики, диагностики, лечения и реабилитации детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями;

2) разработка и внедрение в каждой медицинской организации протоколов/алгоритмов лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями на основе клинических рекомендаций по профилю, порядка оказания медицинской помощи по профилю и с учетом стандарта медицинской помощи.

2.4.8. Методическое обеспечение качества оказания медицинской помощи

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

2) проведение мониторинга выполнения критериев оценки качества проведения РНС в рамках системы внутреннего контроля качества;

3) проведение оценки соответствия оказываемой медицинской помощи клиническим рекомендациям с использованием цифровых технологий (медицинской информационной системы).

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

В Псковской области нет завершенных клинических апробаций по темам профилактики, диагностики, лечения и реабилитации детей

с врожденными и (или) наследственными заболеваниями с доказанной эффективностью.

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

Сбор статистических данных.

2.4.11. Разработка и реализация системы информационной поддержки неонатального скрининга и РНС для населения

1) разработка и утверждение локального информированного согласия для законных представителей ребенка по проведению РНС в соответствии с законодательной базой;

2) обеспечение плана мероприятий по обеспечению широкодоступной и полной информации о целях, сроках, задачах РНС, обеспечение наличия в родовспомогательных, детских медицинских организациях информационных стендов, памяток и иных информационных носителей в доступной форме, предоставляющей информацию о РНС;

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

4) разработка макет листовок, плакатов, в том числе с использованием инфографики, а также прочих информационных документов, рассказывающих о РНС родителям (законным представителям) ребенка;

5) размещение информационных материалов в родильных домах, медико-генетических консультациях/центрах о возможности и целях РНС.

3. Результаты региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

Таблица № 12. Индикативные показатели региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» в Псковской области

Наименование индикативных показателей	2023 г.	2024 г.	2025 г.
Доля новорожденных, обследованных на врожденные и (или) наследственные заболевания в рамках РНС, от общего числа новорожденных, родившихся живыми, не менее (%)	80	95	95
Доля новорожденных группы высокого риска, направленных для проведения подтверждающей диагностики в рамках РНС, от общего числа новорожденных, обследованных в рамках РНС, не менее (%)	90	95	95
Доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, от общего числа новорожденных, обследованных в рамках РНС (%)	0,1	0,1	0,1
Доля новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, в отношении которых установлено диспансерное наблюдение, от общего числа новорожденных с впервые в жизни установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, не менее (%)	90	95	95
Доля новорожденных с установленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при проведении РНС, получающих патогенетическую терапию лекарственными препаратами и специальными продуктами лечебного питания, от общего числа детей, которым установлено диспансерное наблюдение (%)	95	95	95

К результатам настоящей региональной программы относятся:

1) разработана региональная программа «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» для обеспечения массового обследования новорожденных на врожденные и (или) наследственные заболевания (РНС), в рамках федерального проекта «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»;

2) в соответствии с приказом Комитета по здравоохранению Псковской области от 14 ноября 2022 г. № 984 «О реализации мероприятий по проведению пренатальной (дородовой) диагностики, неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга на врожденные и (или) наследственные заболевания в Псковской области» сформирована и утверждена оптимальная маршрутизация, основанная на существующей инфраструктуре Псковской области, обеспечивающей проведение РНС в соответствии с Порядком;

3) созданы условия для ведения регионального сегмента федерального регистра новорожденных с выявленными наследственными и (или) врожденными заболеваниями в результате проведения РНС. Проведена интеграция медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с государственной информационной системой в сфере здравоохранения Псковской области, Единой государственной информационной системой в сфере здравоохранения и компонентом федеральной государственной информационной системы «Платформа вертикально интегрированных медицинских информационных систем» по профилям «Акушерство и гинекология» и «Неонатология»;

4) внедрены клинические рекомендации и стандарты медицинской помощи, утвержденные уполномоченным федеральным органом исполнительной власти, по ведению больных с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, в 100% профильных медицинских организаций;

5) сформированы мероприятия по повышению квалификации средних медицинских работников, осуществляющих отбор проб

у новорожденных, медицинских сотрудников лабораторий, осуществляющих неонатальный скрининг и РНС, а также врачей-специалистов, осуществляющих диспансерное наблюдение за пациентами с наследственными и (или) врожденными заболеваниями;

б) 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.

4. Сроки реализации региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

Настоящая региональная программа реализуется в период 2023-2025 годов.

5. Финансово-экономическое обоснование региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

Таблица № 13. Планируемый бюджет региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»

	тыс. руб.			
	2023 г.	2024 г.	2025 г.	Итого
Федеральный бюджет	11424,0	11393,0	11170,0	33987,0
Бюджет Псковской области	7775,0	7775,0	7775,0	23325,0
Иные источники, (включая внебюджетные источники от приносящей доход деятельности медицинских организаций)	-	-	-	-
Консолидированный бюджет Псковской области	19199,0	19168,0	18945,0	57312,0

В областном бюджете предусмотрены средства на финансирование транспортных расходов.

Стоимость курьерской доставки до г. Санкт-Петербурга (ГКУЗ «Диагностический центр (медико-генетический)») груза до 1 кг - 1200,00 рублей. Общий объем транспортных расходов на 12 месяцев составит 438000,00 рублей.

Стоимость курьерской доставки до Москвы (федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический центр имени Н.П.Бочкова») груза до 1 кг - 1200,00 рублей. Общий объем транспортных расходов на 12 месяцев составит 146000,00 рублей.

Реализация настоящей региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга» позволит совершенствовать существующий уровень организации медицинской помощи 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, обеспечит дальнейшее снижение перинатальной, младенческой и детской смертности. В итоге будет достигнут показатель младенческой смертности 4,1 на 1000 новорожденных, родившихся живыми, к 2025 году.

Приложение № 1
к региональной программе «Обеспечение
расширенного неонатального скрининга»

**ЧИСЛО
медицинских организаций, осуществляющих забор проб на проведения неонатального скрининга**

№ п/п	Медицинские организации, осуществляющие отбор проб для проведения неонатального скрининга	Уровни медицинских организаций	Число медицинских организаций / структурных подразделений, ед.	Число медицинского персонала, прошедшего подготовку по проведению отбора проб, человек	Число новорожденных, которым взята проба для неонатального скрининга на наследственные заболевания по данным 2021 г., человек
1	Число медицинских организаций, родовспомогательных учреждений, осуществляющих забор проб для проведения неонатального скрининга	1 уровень	4	4	56
		2 уровень	2	3	1432
		3А уровень	1	4	3147
		3Б уровень	0	0	0
2	Число детских поликлиник/детских поликлинических отделений, осуществляющих забор проб для проведения неонатального скрининга	1 уровень	0	0	0
		2 уровень	0	0	0
		3 уровень	0	0	0
3	Число отделений патологии новорожденных/педиатрических детских больниц, осуществляющих забор проб для проведения неонатального скрининга	1 уровень	0	0	0
		2 уровень	1	2	35
		3 уровень	1	2	52
4	Иные медицинские организации, осуществляющие отбор проб для проведения неонатального скрининга (указать какие)	0	0	0	0
ИТОГО			9	15	*4902

* общее число новорожденных, которым взята проба для неонатального скрининга на наследственные заболевания, по данным 2021 года (должно быть равно показателю 3 формы № 32 таб. 2246 за 2021 год) «из числа родившихся взята проба для неонатального скрининга на наследственные заболевания».

Приложение № 2
к региональной программе «Обеспечение
расширенного неонатального скрининга»

ПЕРЕЧЕНЬ
медицинских организаций, осуществляющих неонатальный скрининг и расширенный неонатальный скрининг
в Псковской области

№ п/п	Полное наименование медицинской организации/структурного подразделения, осуществляющей проведение неонатального скрининга	Адрес, тел., e-mail	ФИО руководителя медицинской организации/структурного подразделения, осуществляющих проведение неонатального скрининга, контактный тел. (e-mail)	Проведено исследований в год (НС) по данным 2021 года		Проведено исследований в год (РНС) по данным 2021 года	
				количество	доля от всех выполненных в Псковской области, %	количество	доля от всех выполненных в Псковской области, %
Медико-генетические кабинеты (отделения) 1 уровня							
1	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	180016, г. Псков, ул. Кузбасской дивизии, д. 22, pskperenat@zdrav.pskov.ru, +7 (8112) 67-29-00	Н.В.Красиков, pskperenat@zdrav.pskov.ru, +7 (8112) 67-29-00	4902	97	0	0
Родильные дома и urgentные родильные залы проводят только забор материала для проведения НС							
1	ГБУЗ ПО «Великолукская межрайонная больница	182100, Псковская обл., г. Великие Луки, ул. Больничная, д. 10, vlgb@zdrav.pskov.ru, 8 (81153) 7-29-88	В.А.Чурсин, vlgb@zdrav.pskov.ru, 8 (81153) 7-29-88	1169	100	0	0
2	ГБУЗ ПО «Островская межрайонная	181350, Псковская область, г. Остров, ул. К.Маркса, д. 10,	И.М.Богачева, 8(811)52-3-23-34, ostrovrb@zdrav.pskov.ru	183	100	0	0

№ п/п	Полное наименование медицинской организации/ структурного подразделения, осуществляющей проведение неонатального скрининга	Адрес, тел., e-mail	ФИО руководителя медицинской организации/ структурного подразделения, осуществляющих проведение неонатального скрининга, контактный тел. (e-mail)	Проведено исследований в год (НС) по данным 2021 года		Проведено исследований в год (РНС) по данным 2021 года	
				количество	доля от всех выполненных в Псковской области, %	количество	доля от всех выполненных в Псковской области, %
	больница»	8(811)52-3-23-34, ostrovrb@zdrav.pskov.ru					
3	ГБУЗ ПО Гдовская районная больница»	181600, Псковская обл., Гдов, ул. Белоцерковец, д. 33, 8 (811) 312-13-57, gdovrb@zdrav.pskov.ru	И.В.Копалин, 8 (811) 312-13-57, gdovrb@zdrav.pskov.ru	0	0	0	0
4	ГБУЗ ПО «Порховская межрайонная больница»	182620, Псковская обл., Порхов, ул. Мебельная, д. 4, 8 (811) 342-13-35, porhovrb@zdrav.pskov.ru	Т.П.Горбунова, 8 (811) 342-13-35, porhovrb@zdrav.pskov.ru	43	100	0	0
5	ГБУЗ ПО «Себежская районная больница»	182250, Псковская обл., Себеж, ул. Ленинская, д. 43, 8 (811) 402-14-11, sebezrb@zdrav.pskov.ru	А.Д.Прокофьев, 8 (811) 402-14-11, sebezrb@zdrav.pskov.ru	14	100	0	0
6	ГБУЗ ПО «Бежаницкая межрайонная больница»	182840, Псковская обл., Бежаницы, ул. Солдатская Горка, д. 11, 8 (811) 412-14-66, bezanrb@zdrav.pskov.ru	Л.В.Захарова, 8 (811) 412-14-66, bezanrb@zdrav.pskov.ru	4	100 %	0	0
Детские поликлиники/больницы							
1	ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница»	180016, г. Псков, ул. Коммунальная, д. 35. pskdobl@zdrav.pskov.ru,	А.Г.Митюшкина, pskdobl@zdrav.pskov.ru, +7 (8112) 32-42-00	0	0	0	0

№ п/п	Полное наименование медицинской организации/ структурного подразделения, осуществляющей проведение неонатального скрининга	Адрес, тел., e-mail	ФИО руководителя медицинской организации/ структурного подразделения, осуществляющих проведение неонатального скрининга, контактный тел. (e-mail)	Проведено исследований в год (НС) по данным 2021 года		Проведено исследований в год (РНС) по данным 2021 года	
				количество	доля от всех выполненных в Псковской области, %	количество	доля от всех выполненных в Псковской области, %
		+7 (8112) 32-42-00					
2	ГБУЗ ПО «Великолукская детская городская больница»	182100, Псковская обл., Великие Луки, ул. Софьи Ковалевской, д. 18/16, vldgb@zdrav.pskov.ru, 8 (811) 537-39-16	С.Н.Шумаркина, vldgb@zdrav.pskov.ru, 8 (811) 537-39-16	35	100	0	0

Приложение № 3
к региональной программе «Обеспечение
расширенного неонатального скрининга»

ОСНАЩЕНИЕ

лаборатории неонатального скрининга, в том числе расширенного неонатального скрининга

№ п/п	Код вида номенклатурной классификации медицинских изделий <1>	Наименование вида медицинского изделия в соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий	Наименование оборудования (оснащения)	Требуемое количество, шт.	Имеющееся 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	1	50
2	261550	Анализатор биохимический множественных аналитов клинической химии, лабораторный, автоматический для in-vitro диагностики	Биохимический анализатор с программным обеспечением и комплектом вспомогательного оборудования для скрининга недостаточности биотинидазы, врожденного гипотиреоза, адреногенитального синдрома, муковисцидоза галактоземии <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 2	0	0
	261770	Анализатор биохимический множественных аналитов клинической химии, лабораторный, полуавтоматический для in-vitro диагностики	Анализатор биохимический множественных аналитов клинической химии ИВД, лабораторный, полуавтоматический <3>, <4А>, <4Б>		1	100
3	107660	Анализатор масс-спектрометрический автоматический для in-vitro диагностики	Тандемный масс-спектрометр с программным обеспечением для проведения расширенного неонатального скрининга методом тандемной масс-	0	0	0
	107670	Анализатор масс-		Не менее 2	0	0

№ п/п	Код вида номенклатурной классификации 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, %
		спектрометрический полуавтоматический для in-vitro диагностики	спектрометрии для определения концентрации аминокислот и ацилкарнитинов <4А>, <4Б>			
	350330	Жидкостный хроматограф/анализатор масс-спектрометрический автоматический для in-vitro диагностики		0	0	0
	382270	Газовый хроматограф/анализатор масс-спектрометрический автоматический для in-vitro диагностики		0	0	0
4	335060	Перемешиватель термостатируемый лабораторный	Шейкер-инкубатор для планшета <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 2	1	50
5	260410	Шкаф сушильный общего назначения	Сушильный шкаф лабораторный до 150 °С <4А>, <4Б>	Не менее 2	0	0
6	261750	Испаритель лабораторный	Эвапоратор с насосом для планшета <4А>, <4Б>	Не менее 2	0	0
7	260430	Центрифуга настольная общего назначения	Центрифуга настольная - с ротором для пробирок от 15 до 50 мл и вакутейнеров, для планшета <3>, <4А>, <4Б>	1	0	0
8	261700	Встряхиватель лабораторный	Вортекс (встряхиватель) для пробоподготовки <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 2	0	0
9	145580	Перемешивающее устройство для пробирок с пробамми крови ИВД	Роллер лабораторный <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 2	0	0
10	152690	Очиститель воздуха, фильтрующий высокоэффективный, передвижной	Очиститель воздуха, фильтрующий высокоэффективный, передвижной <3>, <4А>, <4Б>	1	0	0

№ п/п	Код вида номенклатурной классификации медицинских изделий <1>	Наименование вида медицинского изделия в соответствии с номенклатурной классификацией медицинских изделий	Наименование оборудования (оснащения)	Требуемое количество, шт.	Имеющееся в наличии количество, шт.	Укомплектованность, %
11	131980	Облучатель ультрафиолетовый бактерицидный	Облучатель ультрафиолетовый бактерицидный <3>, <4А>, <4Б>	Из расчета мощности и площади		
	347590	Система дезинфекции помещения ультрафиолетовым светом				
	361300	Облучатель ультрафиолетовый для фототерапии/дезинфекции окружающей среды				
	375930	Очиститель воздуха ультрафиолетовый				
12	352570	Холодильник/морозильная камера для лаборатории	Холодильник двухкамерный <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 2	1	50
13	215850	Холодильник фармацевтический	Холодильник фармацевтический для хранения тест-систем <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 2	1	50
	261620	Холодильник лабораторный, стандартный	Холодильник лабораторный, стандартный <3>, <4А>, <4Б>		0	0
14	318570	Скрининг метаболизма новорожденных/врожденные заболевания ИВД, калибратор	Тест-системы для неонатального скрининга на адрено-генитальный синдром, врожденный гипотиреоз, муковисцидоз, галактоземию и дефицит биотинидазы <3>, <4А>, <4Б>		В наборе	100
	318580	Скрининг метаболизма новорожденных/врожденных заболеваний ИВД, контрольный материал			В наборе	100
	318600	Скрининг метаболизма новорожденных/врожденные заболевания ИВД, набор, мультиплексный анализ			В наборе	100
	318610	Скрининг метаболизма новорожденных/врожденные заболевания ИВД, реагент			0-биотинидаза 2-ФКУ	100

№ п/п	Код вида номенклатурной классификации 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-АГ 2-ГТ 2-МВ 2-галакт	
	318590	Скрининг метаболизма новорожденных/врожденные заболевания ИВД, набор, масс-спектрофотометрический анализ			2	100
15	192300	Множественные аминокислоты/метаболиты карнитина ИВД, набор, масс-спектрометрический анализ	Тест-системы для расширенного неонатального скрининга методом тандемной масс-спектрометрии <4А>, <4Б>	Из расчета числа рождений		
	339500	Множественные аминокислоты/метаболиты карнитина ИВД, набор, масс-спектрометрический анализ/жидкостная хроматография				
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	5000	100
17	108730	Штатив для пробирок	Штатив для пробирок <3>, <4А> <4Б>	1	0	0
18	124480	Пипетка механическая	Комплект автоматических дозаторов переменного объема (автоматических пипеток) <3>, <4А>, <4Б>	1	7	100
	292310	Пипетка электронная			0	0
	292320	Пипетка электронная, однофункциональная			0	0
	292390	Микропипетка электронная			0	0
	380120	Микропипетка механическая ИВД			0	0
	124540	Микропипетка механическая			0	0

№ п/п	Код вида номенклатурной классификации 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, %
19	181470	Шкаф вытяжной	Шкаф вытяжной <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 1	0	0
20	123680	Контейнер для отходов с биологическими загрязнениями	Контейнер <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 1	0	0
21	185890	Контейнер для стерилизации/дезинфекции, многоразового использования	Контейнер <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 1	0	0
22	231020	Система деионизационной очистки воды	Деионизатор воды <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 1	0	0
23	185950	Система дистилляционной очистки воды	Дистиллятор <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 1	0	0
			Бидистиллятор <3>, <4А>, <4Б>	Не менее 1	0	0

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

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

Приложение № 4
к региональной программе «Обеспечение
расширенного неонатального скрининга»

1. Укомплектованность медицинским персоналом лаборатории неонатального скрининга*

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

№ п/п	Наименование должности врачебного и среднего медицинского персонала, в том числе специалистов с высшим профессиональным (немедицинским) образованием	Штатных единиц		Физических лиц	Укомплектованность, %
		утверждено	занято с учетом совместительства, без учета находящихся в декретном отпуске (отпуске по уходу за ребенком)		
20	Медицинский регистратор	0	0	0	0
21	Санитар	0	0	0	0

*заполняется по каждой лаборатории НС и/или РНС.

2. Укомплектованность медицинским персоналом медико-генетической службы

№ п/п	Наименование должности врачебного и среднего медицинского персонала, в том числе специалистов с высшим профессиональным (немедицинским) образованием	Штатных единиц		Физических лиц	Укомплектованность, %
		утверждено	занято с учетом совместительства, без учета находящихся в декретном отпуске (отпуске по уходу за ребенком)		
1	Врач-генетик	1	0	1	100
2	Врач – лабораторный генетик	0	0	0	0
3	Врач клинической лабораторной диагностики	0	0	0	0
4	Врач-диетолог	0	0	0	0
5	Врач-эндокринолог (врач – детский эндокринолог)	0	0	0	0
6	Врач-невролог	0	0	0	0
7	Медицинский психолог (психолог)	0	0	0	0
8	Врач ультразвуковой диагностики	0	0	0	0
9	Врач – акушер-гинеколог	0	0	0	0
10	Биолог	0	0	0	0
11	Химик-эксперт медицинской организации	0	0	0	0
12	Медицинский лабораторный техник (фельдшер-лаборант)	0	0	0	0
13	Лаборант	2	0	2	100
14	Старшая медицинская сестра	1	0	1	100
15	Медицинская сестра	0	0	0	0

№ п/п	Наименование должности врачебного и среднего медицинского персонала, в том числе специалистов с высшим профессиональным (немедицинским) образованием	Штатных единиц		Физических лиц	Укомплектованность, %
		утверждено	занято с учетом совместительства, без учета находящихся в декретном отпуске (отпуске по уходу за ребенком)		
16	Медицинская сестра процедурной	1	0	1	100
17	Акушерка	0	0	0	0
18	Медицинский статистик	1	0	1	100
19	Сестра-хозяйка	0	0	0	0
20	Медицинский регистратор	1	0	1	100
21	Санитар	0	0	0	0

Приложение № 5
к региональной программе «Обеспечение
расширенного неонатального скрининга»

Паспорт медико-генетической консультации (подразделения медицинской генетики)

Общая информация		
Наименование:	Медико-генетическая консультация	
Располагается на базе:	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	
Руководитель:	Красиков Н.В.	
Адрес:	180016, г. Псков, ул. Кузбасской дивизии, д. 22	
Телефон:	+7 (8112) 67-29-00	
Электронная почта:	pskperenat@zdrav.pskov.ru	
Количество сотрудников:	2	
в том числе врачей-генетиков:	1	
в т. ч. врачей-лабораторных генетиков:	0	
Клиническая деятельность	Да/нет	Кол-во в год
Консультирование пациентов с наследственными (генетическими) заболеваниями	Да	Статистика не ведется
Профилактика наследственных (генетических) заболеваний:	Да	Статистика не ведется
Преимплантационное консультирование и диагностика в семьях с отягощенным генетическим анамнезом	Да	Статистика не ведется
Преимплантационное консультирование семей без отягощенного генетического анамнеза (в т. ч. скрининг на гетерозиготное носительство патогенных мутаций)	Нет	
Пренатальный скрининг на хромосомные нарушения. Скрининг I триместра (расчет риска на основе данных биохимии и УЗИ)	Да	Статистика не ведется
Пренатальный скрининг на хромосомные нарушения. Неинвазивный пренатальный скрининг по внеклеточной ДНК плода в крови матери (НИПС)	Нет	
Ранняя инвазивная пренатальная диагностика (решение вопроса о пролонгировании беременности)	Да	Статистика не ведется
Инвазивная пренатальная диагностика на поздних сроках беременности с целью постановки диагноза и раннего начала терапии (в т. ч., в пренатальном периоде)	Да (центральная база)	Статистика не ведется
Инвазивные диагностические процедуры:		

Клиническая деятельность	Да/нет	Кол-во в год
биопсия хориона	Да	Статистика не ведется
плацентоцентез	Да	Статистика не ведется
амниоцентез	Да	Статистика не ведется
кордоцентез	Да	Статистика не ведется
Исследование биоматериала плода при замерших/прерванных беременностях (включая антенатальную гибель) с целью выявления причин для планирования следующих беременностей	Нет	
Консультирование супружеских пар с бесплодием (и) в рамках программ ВРТ	Да	Статистика не ведется
Неонатальный генетический скрининг		
Прочее		
Лабораторная деятельность / методическая оснащенность	Да/нет	Кол-во в год
Кариотипирование (цитогенетика)	Нет	
в том числе, супружеские пары		
в том числе, пренатально		
в том числе, новорождённые		
FISH	Нет	
в том числе, супружеские пары		
в том числе, пренатально		
в том числе, новорождённые		
в том числе, в рамках ПГТ		
ПЦР диагностика наследственных заболеваний	Нет	
Молекулярное кариотипирование (ХМА)	Нет	
в том числе, супружеские пары		
в том числе, пренатально		
в том числе, новорождённые		
Секвенирование по Сэнгеру	Нет	
Высокопроизводительное секвенирование (NGS), панели/экзом	Нет	
Преимплантационное генетическое тестирование (ПГТ)	Нет	
в том числе, ПГТ-А		
в том числе, ПГТ-М и ПГТ-СП		

Лабораторная деятельность / методическая оснащенность	Да/нет	Кол-во в год
Неонатальный скрининг		
Биохимия	Да	Статистика не ведется
Масс-спектрометрия	Нет	
ПЦР	Нет	
Оборудование (основное)		
Кариотипирование:	Нет	
FISH:	Нет	
ПЦР:	Нет	
Молекулярное кариотипирование (ХМА):	Нет	
Секвенирование по Сэнгеру:	Нет	
Высокопроизводительное секвенирование (NGS):	Нет	
Биохимический скрининг:	Да	Статистика не ведется
Масс-спектрометрия:	нет	

Приложение № 6
к региональной программе Псковской
области «Обеспечение расширенного
неонатального скрининга»

**ПЛАН
мероприятий региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»**

№ 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 Псковской области							
1.1.	Разработка проекта региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга»	02.11.2022	08.12.2022	Председатель Комитета по здравоохранению Псковской области М.В.Гарашенко	Снижение младенческой смертности посредством реализации мероприятий массового обследования новорожденных на врожденные и (или) приобретенные наследственные заболевания в рамках РНС	Постановление Правительства Псковской области	Разработана региональная программа
1.2.	Принятие региональной программы	08.12.2022	09.12.2022	Председатель Комитета по здравоохранению Псковской области М.В.Гарашенко	Снижение младенческой смертности посредством реализации мероприятий массового обследования новорожденных на врожденные и (или) приобретенные наследственные заболевания в рамках РНС	Постановление Правительства Псковской области	Согласована региональная программа
1.3.	Разработка приказа Комитета по здравоохранению Псковской области «О реализации мероприятий по проведению пренатальной (дородовой) диагностики, неонатального скрининга и расширенного неонатального скрининга на	14.11.2022	14.11.2022	Председатель Комитета по здравоохранению Псковской области М.В.Гарашенко	Обеспечение проведения массового обследования новорожденных на наследственные и врожденные заболевания	Отчет	Приказ издан

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется достижения)	Результат в указанном периоде
		начало	окончание				
	врожденные и (или) наследственные заболевания в Псковской области»						
1.4.	Обеспечение лекарственными препаратами отдельных категорий граждан, проживающих на территории Псковской области	08.05.2007	01.12.2025	Правительство Псковской области	Лекарственное обеспечение пациентов с врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями для снижения тяжелых осложнений и увеличения продолжительности жизни	Отчет	100% охват пациентов с выявленными заболеваниями лекарственными препаратами и специализированными продуктами питания
1.5.	Формирование стандартов операционных процедур при проведении неонатального скрининга и РНС	01.12.2022	01.01.2023	Председатель Комитета по здравоохранению Псковской области М.В.Гарашенко	Обеспечение правильности проведения массового обследования новорожденных на наследственные и врожденные заболевания	Отчет	Сформированы стандарты операционных процедур
2. Формирование оптимальной маршрутизации, обеспечивающей проведение РНС							
2.1.	Информирование родителей (законного представителя) о проведении неонатального скрининга, заполнение анкеты информирования и /или отказа от медицинской помощи	01.01.2023	31.12.2025	Главные врачи медицинских учреждений, в составе которых есть акушерские стационары, и главные врачи ГБУЗ ПО «Детская областная клиника», ГБУЗ ПО «Великолукская детская городская больница»	Увеличение доли новорожденных, обследованных на врожденные и (или) приобретенные наследственные заболевания	Отчет	Проведение массового неонатального скрининга и РНС
2.2.	Доработка региональных информационных систем для обеспечения формирования направления на проведение забора крови на тест-бланки в рамках РНС	14.11.2022	25.12.2022	ГКУЗ ПО «Медицинский информационно-аналитический центр»	Обеспечение интеграции медицинских информационных систем, лабораторных информационных систем, систем передачи и архивации изображений медицинских организаций с ГИС СЗ, ЕГИСЗ	Отчет	Информационные системы доработаны

№ 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				
					и компонентом федеральной ГИС ВИМИС		
2.3.	Соблюдение этапности взятия крови	01.01.2023	31.12.2025	Главные врачи медицинских учреждений, в составе которых есть акушерские стационары, и главные врачи ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница», ГБУЗ ПО «Великолукская детская городская больница»	Обеспечение правильности забора крови, хранения. Формирование необходимого запаса соответствующих тест-бланков	Отчет	Правильность забора крови и хранения
2.3.1.	Определение медицинских организаций участвующих в мероприятиях по РНС	01.01.2023	31.12.2025	Главные врачи медицинских организаций	9 медицинских организаций: ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», ГБУЗ ПО «Великолукская межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Островская межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Порховская межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Себежская районная больница»; ГБУЗ ПО «Бежаницкая межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Гдовская районная больница», ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница», ГБУЗ ПО «Великолукская детская городская больница»	Отчет	Реализация мероприятий по забору крови
2.3.2.	Определение медицинских	01.01.2023	31.12.2025	Главные врачи	9 медицинских организаций:	Отчет	Реализация мероприятий по

№ 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				
	работников, прошедших подготовку по забору крови на неонатальный скрининг			медицинских организаций	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», ГБУЗ ПО «Великолукская межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Островская межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Порховская межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Себежская районная больница»; ГБУЗ ПО «Бежаницкая межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Гдовская районная больница», ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница», ГБУЗ ПО «Великолукская детская городская больница»		РНС
2.3.3.	Формирование необходимого запаса тест-бланков на неонатальный скрининг и РНС	01.01.2023	31.12.2025	Главный врач ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	Обеспечение проведения массового обследования новорожденных на наследственные и врожденные заболевания	Отчет	Реализация мероприятий по РНС
2.3.4.	Забор крови в установленные сроки	01.01.2023	31.12.2025	Главные врачи медицинских учреждений, в составе которых есть акушерские стационары, и главные врачи ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница», ГБУЗ ПО «Великолукская детская городская	Соблюдение установленных сроков: кровь берется в возрасте 24 - 48 часов жизни у доношенного и на 7 сутки (144 - 168 часов) жизни у недоношенного новорожденного	Отчет	Соблюдение сроков забора крови

№ 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				
				больница»			
2.4.	Сбор тест-бланков с образцами крови на РНС, сортировка и отправка в медицинские организации 3А и 3 Б групп	01.01.2023	31.12.2025	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	Ответственная медицинская организация - ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр». Сбор тест-бланков с образцами крови на расширенный неонатальный скрининг и сортировка	Отчет	Назначена ответственная медицинская организация
2.4.1.	Заключение договоров на оказание услуг по проведению РНС и подтверждающей диагностики	01.12.2022	31.12.2022	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	Обеспечение бесперебойного проведения расширенного неонатального скрининга и подтверждающей диагностики	Отчет	Договор заключен
2.4.2.	Отправка тест-бланков для проведения тестирования на РНС	01.01.2023	31.12.2025	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	Отправка из ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» в ГКУЗ «Диагностический центр (медико-генетический)» г. Санкт-Петербурга	Отчет	Обеспечение проведения расширенного неонатального скрининга в декретированные сроки
2.4.3.	Отправка тест-бланков на подтверждающую диагностику	01.01.2023	31.12.2025	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	Отправка из ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» для подтверждающей диагностики в ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова»	Отчет	обеспечение подтверждающего обследования
2.5.	Соблюдение оптимальной логистической схемы обеспечения проведения РНС	01.01.2023	31.12.2025	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	Обеспечение бесперебойной работы мероприятий, направленных на реализацию РНС: ежедневное направление готовых тест-бланков (кроме воскресенья) посредством логистической компании в медико-генетическую лабораторию, при необходимости направление на проведение подтверждающей диагностики	Отчет	Обеспечение бесперебойной работы мероприятий, направленных на реализацию РНС

№ 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				
3. Совершенствование материально-технической базы медико-генетических кабинетов (центров) медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС							
3.1.	Лицензирование медико-генетической лаборатории в ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	01.11.2022	01.01.2023	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	Повышено качество и доступность специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи детям в стационарных условиях и снижены показатели смертности детского населения	Отчет	Обеспечение работы в полном объеме по реализации мероприятий РНС
4. Обеспечение квалифицированными кадрами медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС							
4.1.	Обучение врача-генетика	01.01.2023	01.01.2024	Комитет по здравоохранению Псковской области, ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	Организация оказания медицинской помощи детям с врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями	Отчет	Врач-генетик обучен
4.2.	Проведение целевого обучения врачей по специальности: медицинская генетика, неврологии, педиатрии, кардиологии, пульмонологии	01.01.2023	31.12.2025	Комитет по здравоохранению Псковской области, ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница»	Организация оказания специализированной медицинской помощи детям с врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями	Отчет	Повышение качества и доступности медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями
4.2.1.	Проведение целевого обучения 1 врача	01.01.2023	31.12.2023	Комитет по здравоохранению Псковской области, ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница»	Организация оказания специализированной медицинской помощи детям с врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями	Отчет	Повышение качества и доступности медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями

№ 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				
4.2.2.	Проведение целевого обучения 2 врачей	01.01.2024	31.12.2024	Комитет по здравоохранению Псковской области, ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница»	Организация оказания специализированной медицинской помощи детям с врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями	Отчет	Повышение качества и доступности медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями
4.3.	Формирование штатного расписания медико-генетической консультации ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	01.12.2022	01.01.2025	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	Оказание специализированной медицинской помощи детям с врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями	Отчет	Повышение качества и доступности медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями
4.4.	Проведение повышения квалификации медицинских работников, участвующих в оказании медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	01.01.2023	31.12.2025	Комитет по здравоохранению Псковской области, ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница»	Увеличено число медицинских работников, прошедших подготовку в части овладения мануальными навыками для своевременного оказания в полном объеме необходимой медицинской помощи	Отчет	Повышение качества и доступности медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями
4.4.1.	Проведение повышения квалификации 3 специалистов	01.01.2023	31.12.2023	Комитет по здравоохранению Псковской области, ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница»	Увеличено число медицинских работников, прошедших подготовку в части овладения мануальными навыками для своевременного оказания в полном объеме необходимой медицинской помощи	Отчет	Повышение качества и доступности медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями
4.4.2.	Проведение повышения квалификации 3 специалистов	01.01.2024	31.12.2024	Комитет по здравоохранению Псковской области,	Увеличено число медицинских работников, прошедших подготовку в части овладения	Отчет	Повышение качества и доступности медицинской помощи пациентам с

№ 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				
				ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница»	мануальными навыками для своевременного оказания в полном объеме необходимой медицинской помощи		врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями
4.4.3.	Проведение повышения квалификации 5 специалистов	01.01.2025	31.12.2025	Комитет по здравоохранению Псковской области, ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница»	Увеличено число медицинских работников, прошедших подготовку в части овладения мануальными навыками для своевременного оказания в полном объеме необходимой медицинской помощи	Отчет	Повышение качества и доступности медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями
5. Информационное взаимодействие, сопровождающее оказание медицинской помощи детям с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС							
5.1.	Создание рабочей группы по осуществлению информационного взаимодействия в рамках проведения неонатального скрининга и РНС	01.12.2022	01.01.2023	Комитет по здравоохранению Псковской области, главные внештатные специалисты, ГКУЗ «Медицинский информационно-аналитический центр»	Реализация мероприятий РНС в полном объеме	Отчет	Создана рабочая группа
5.2.	Создание дорожной карты по осуществлению информационного взаимодействия в рамках проведения неонатального скрининга и РНС	01.12.2022	01.01.2023	Комитет по здравоохранению Псковской области, главные внештатные специалисты, ГКУЗ «Медицинский информационно-аналитический центр»	Реализация мероприятий РНС в полном объеме	Отчет	Разработана «дорожная карта»
5.3.	Выдача медицинского свидетельства о рождении в учреждениях родовспоможения в первые сутки рождения ребенка	01.01.2023	31.12.2025	Главные врачи медицинских организаций	Обеспечена выдача электронного медицинского свидетельства о рождении в: ГБУЗ ПО «Псковский	Отчет	Выдача электронного медицинского свидетельства о рождении.

№ 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				
					клинический перинатальный центр», ГБУЗ ПО «Великолукская межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Островская межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Порховская межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Себежская районная больница»; ГБУЗ ПО «Бежаницкая межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Гдовская районная больница», ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница», ГБУЗ ПО «Великолукская детская городская больница»		
5.4.	Формирование сведений о выписанных свидетельствах о рождении по 100 % случаев	01.12.2022	31.12.2025	ГКУЗ ПО «Медицинский информационно-аналитический центр»	Обеспечение проведения массового обследования новорожденных на наследственные и врожденные заболевания	Отчет	В ФРМСР обеспечена передача необходимых сведений
5.5.	Обеспечение программным продуктом медицинских организаций	01.01.2023	01.01.2025	ГКУЗ ПО «Медицинский информационно-аналитический центр»	Обеспечение медицинских организаций, осуществляющих забор крови на неонатальный скрининг и расширенный неонатальный скрининг, передачей сведений о факте забора крови (СЭМД «Направление на неонатальный скрининг») в ВИМИС «АКиНЕО»: ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», ГБУЗ ПО «Великолукская межрайонная больница», ГБУЗ	Отчет	Обеспечены бесперебойной передачей сведений о факте забора крови (СЭМД «Направление на неонатальный скрининг») в ВИМИС «АКиНЕО»

№ 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				
					ПО «Островская межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Порховская межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Себежская районная больница»; ГБУЗ ПО «Бежаницкая межрайонная больница», ГБУЗ ПО «Гдовская районная больница», ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница», ГБУЗ ПО «Великолукская детская городская больница»		
5.6.	Обеспечение передачи ЭМД «Протокол лабораторного исследования» в рамках НС в ВИМИС «АКиНЕО»	01.12.2022	01.01.2025	ГКУЗ ПО «Медицинский информационно-аналитический центр», медицинские организации	Передача медицинскими организациями лабораторных исследований в рамках ВИМИС	Отчет	Обеспечена передача сведений о проведенных лабораторных исследованиях
5.7.	Формирование перечня специалистов, которым необходимо предоставить доступ в ВИМИС «АКиНЕО» в рамках расширенного неонатального скрининга	14.11.2022	21.11.2022	ГКУЗ ПО «Медицинский информационно-аналитический центр», медицинские организации	Перечень специалистов в ВИМИС и «АКиНЕО» в рамках расширенного неонатального скрининга и неонатального скрининга	Отчет	Сформирован перечень специалистов
5.8.	Проведение первичной регистрации в ВИМИС «АКиНЕО» специалистов, которым должен быть предоставлен доступ по ролевой модели при информационном взаимодействии между медицинскими организациями в рамках проведения НС и РНС	14.11.2022	01.01.2023	ГКУЗ ПО «Медицинский информационно-аналитический центр»	Первичная регистрация	Отчет	Проведена регистрация пользователей
5.9.	Передача списков специалистов в ФГБУ «НМИЦ АГП	21.11.2022	25.11.2022	Комитет по здравоохранению	Обеспечение проведения массового обследования	Отчет	Проведена передача информации

№ 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				
	им.В.И.Кулакова» Минздрава России			Псковской области, ГКУЗ ПО «Медицинский информационно-аналитический центр», медицинские организации	новорожденных на наследственные и врожденные заболевания		
5.10.	Обучение пользователей работе в ВИМИС «АКиНЕО»	01.12.2022	31.12.2022	ГКУЗ «Медицинский информационно-аналитический центр», ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И.Кулакова» Минздрава Росси	Обеспечение проведения массового обследования новорожденных на наследственные и врожденные заболевания	Отчет	Проведено обучение пользователей
5.11.	Разработка регламента проведения телемедицинских консультаций пациентов с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями с профильными НМИЦ с формированием современных протоколов в виде ЭМД	01.12.2022	31.12.2025	Комитет по здравоохранению Псковской области, главные внештатные специалисты	Проведение телемедицинских консультаций пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	Отчет	Разработан регламент проведения телемедицинских консультаций
5.12.	Разработка плана проведения телемедицинских консультаций/консилиумов пациентов с выявленными врожденными и (или) приобретенными наследственными заболеваниями с профильными НМИЦ с формированием современных протоколов в виде ЭМД	01.12.2022	31.12.2025	Комитет по здравоохранению Псковской области, профильные НМИЦ	Проведение телемедицинских консультаций пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями с профильными НМИЦ	Отчет	Сформирован план проведения консультации с НМИЦ
6. Обеспечение своевременного диспансерного наблюдения лиц с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными при РНС							
6.1.	Разработка и внедрение мероприятий по профилактике врожденных и (или) наследственных заболеваний в	01.01.2022	01.02.2023	Главные внештатные специалисты	Профилактика рождения детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	Отчет	Разработан и внедрен план мероприятий

№ 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				
	семьях, с отягощенным генеалогическим анамнезом в группах риска						
6.2.	Передача информации из медико-генетических консультаций (центров) в детские поликлиники (поликлинические отделения) о выявлении ребенка с подтвержденным наследственным и (или) врожденным заболеванием	01.01.2023	31.12.2025	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	Своевременная постановка на диспансерный учет пациентов, контроль лечения	Отчет	Обеспечена своевременная передача информации о выявленном ребенке с подтвержденным наследственным и (или) врожденным заболеванием в детские поликлиники (поликлинические отделения)
6.3.	Постановка на диспансерное наблюдение с выявленными врожденными и (или) наследственными заболеваниями по каждому заболеванию	01.01.2023	31.12.2025	Главные врачи медицинских организаций	Своевременная постановка на диспансерный учет с целью контроля состояния ребенка, контроль лечения, профилактика осложнений и неблагоприятных исходов	Отчет	Диспансерное наблюдение налажено
6.4.	Направление пациентов для оказания специализированной медицинской помощи в соответствии с действующим законодательством, для оказания консультативной помощи врачом-генетиком	01.01.2023	31.12.2025	Главные врачи медицинских организаций	Своевременная постановка на диспансерный учет с целью контроля состояния ребенка, контроль лечения, профилактика осложнений и неблагоприятных исходов	Отчет	Обеспечено своевременное направление пациентов для оказания специализированной медицинской помощи в соответствии с действующим законодательством, оказания консультативной помощи врачом-генетиком
6.5.	Проведение медико-генетического консультирования, в том числе с применением телемедицинских технологий, консультирования врачом-генетиком медико-генетической консультации/центра (5 раз в неделю)	01.01.2023	31.12.2025	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница», главные врачи медицинских организаций	Своевременная постановка на диспансерный учет с целью контроля состояния ребенка, контроль лечения, профилактика осложнений и неблагоприятных исходов. Контроль и своевременная коррекция терапии	Отчет	Обеспечено своевременное направление пациентов для оказания специализированной медицинской помощи, в том числе с применением телемедицинских технологий

№ 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				
6.6.	Развитие телемедицинского консультирования при осуществлении динамического диспансерного наблюдения пациента	01.01.2023	31.12.2025	ГБУЗ ПО «Псковский перинатальный центр», ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница», главные врачи медицинских организаций	Контроль состояния пациента, выполнение лечебных мероприятий у пациентов, находящихся под наблюдением в удаленных медицинских организациях	Отчет	Обеспечено своевременное направление пациентов для оказания специализированной медицинской помощи в соответствии с действующим законодательством, оказания врачебно-генетиком
6.7.	Обеспечение пациента необходимыми лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания (при необходимости)	01.01.2023	31.12.2025	ГП ПО «Фармация»	Своевременность и полнота обеспечения лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания	Отчет	100% обеспечение лекарственными препаратами и специализированными продуктами лечебного питания пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями
7. Внедрение клинических рекомендаций и стандартов медицинской помощи по профилактике, диагностике, лечению и реабилитации детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, выявленными в рамках РНС							
7.1.	Внедрение клинических рекомендации и протоколов ведения больных по вопросам профилактики, диагностики, лечения и реабилитации детей с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	01.01.2023	31.12.2025	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», ГБУЗ ПО «Детская областная клиническая больница», главные профильные внештатные специалисты	Консультации специалистов, контроль состояния и выполнения лечебных мероприятий у пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, находящимися под наблюдением в удаленных медицинских организациях	Отчет	Снижение доли инвалидизации детей
7.2.	Разработка и внедрение в каждой медицинской организации протоколов/алгоритмов лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями на основе клинических рекомендаций по профилю, порядка оказания	01.12.2022	31.12.2025	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», главные профильные внештатные специалисты	Консультации специалистов, контроль состояния и выполнения лечебных мероприятий у пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, находящимися	Отчет	Снижение доли инвалидизации детей

№ п/п	Наименование мероприятия	Сроки реализации		Ответственный исполнитель	Наименование результата, на достижение которого направлено мероприятие	Вид документа (источник, на основании которого фиксируется результата)	Результат в указанном периоде
		начало	окончание				
	медицинской помощи по профилю и с учетом стандарта медицинской помощи				под наблюдением в удаленных медицинских организациях		
8. Методическое обеспечение качества оказания медицинской помощи							
8.1.	Разработка и реализация плана мероприятий по обеспечению достижения критериев качества лечения пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями на основе клинических рекомендаций по профилю патологии	01.01.2023	31.12.2025	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр», главные профильные внештатные специалисты	Контроль состояния и выполнения лечебных мероприятий у пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями, находящимися под наблюдением в удаленных медицинских организациях	Отчет	Снижение доли инвалидизации детей
8.2.	Проведение мониторинга выполнения критериев оценки качества проведения расширенного неонатального скрининга в рамках системы внутреннего контроля качества	01.01.2023	31.12.2025	Комитет по здравоохранению Псковской области, главный внештатный специалист по медицинской генетике	Проведение ведомственного контроля качества и безопасности медицинской деятельности	Отчет	Снижение доли инвалидизации детей
8.3.	Проведение оценки соответствия оказываемой медицинской помощи клиническим рекомендациям с использованием цифровых технологий (МИС)	01.01.2023	31.12.2025	Комитет по здравоохранению Псковской области, главные внештатные специалисты, ГКУЗ «Медицинский информационно-аналитический центр»	Проведение ведомственного контроля качества и безопасности медицинской деятельности	Отчет	Снижение доли инвалидизации детей
10. Организация сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями							
10.1.	Сбор статистических данных	01.01.2023	31.12.2025	Медико-генетическая консультация ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	Организация сбора достоверных статистических данных по заболеваемости, смертности и инвалидности среди пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями	Отчет	Ведение списков/регистров пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями

№ 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				
11. Разработка и реализация системы информационной поддержки НС и РНС для населения							
11.1.	Разработка и утверждение локального информированного согласия для законных представителей ребенка по проведению РНС в соответствии с законодательной базой	01.12.2022	31.12.2022	ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр»	Проведение обследований на неонатальный скрининг и РНС в соответствии с действующей законодательной базой	Отчет	Утверждено информированное согласие для законных представителей ребенка по проведению неонатального скрининга и РНС
11.2.	Разработка плана мероприятий по обеспечению широкодоступной и полной информации о целях, сроках, задачах РНС	01.12.2022	31.12.2025	ГБУЗ ПО «Центр общественного здоровья и медицинской профилактики»	Обеспечение приверженности законных представителей ребенка для проведения неонатального скрининга и РНС	Отчет	Составлен план мероприятий
11.2.1.	Наличие в родовспомогательных, детских медицинских организациях информационных стендов, памяток и иных информационных носителей в доступной форме, предоставляющей информацию о РНС	01.01.2023	31.12.2025	ГБУЗ ПО «Центр общественного здоровья и медицинской профилактики», главные врачи медицинских организаций	Обеспечение приверженности законных представителей ребенка для проведения неонатального скрининга и РНС	Отчет	Информационные материалы размещены
11.3.	Проведение просветительской работы среди населения при активном использовании средств массовой информации о необходимости и пользе РНС	01.12.2022	31.12.2025	ГБУЗ ПО «Центр общественного здоровья и медицинской профилактики»	Обеспечение приверженности законных представителей ребенка для проведения неонатального скрининга и РНС	Отчет	Работа проведена
11.4.	Разработка макет листовок, плакатов, в том числе с использованием инфографики, а также прочих информационных документов, рассказывающих о РНС родителям (законным представителям) ребенка	01.12.2022	31.12.2025	ГБУЗ ПО «Центр общественного здоровья и медицинской профилактики»	Обеспечение приверженности законных представителей ребенка для проведения неонатального скрининга и РНС	Отчет	Разработаны информационные материалы
11.5.	Размещение информационных материалов в родильных домах, медико-генетических консультациях/центрах о возможности и целях РНС	01.12.2022	31.12.2025	ГБУЗ ПО «Центр общественного здоровья и медицинской профилактики»,	Обеспечение приверженности законных представителей ребенка для проведения неонатального скрининга и РНС	Отчет	Информационные материалы размещены

№ 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				
				главный врач ГБУЗ ПО «Псковский клинический перинатальный центр» Красиков Н.В.			

Схема 1

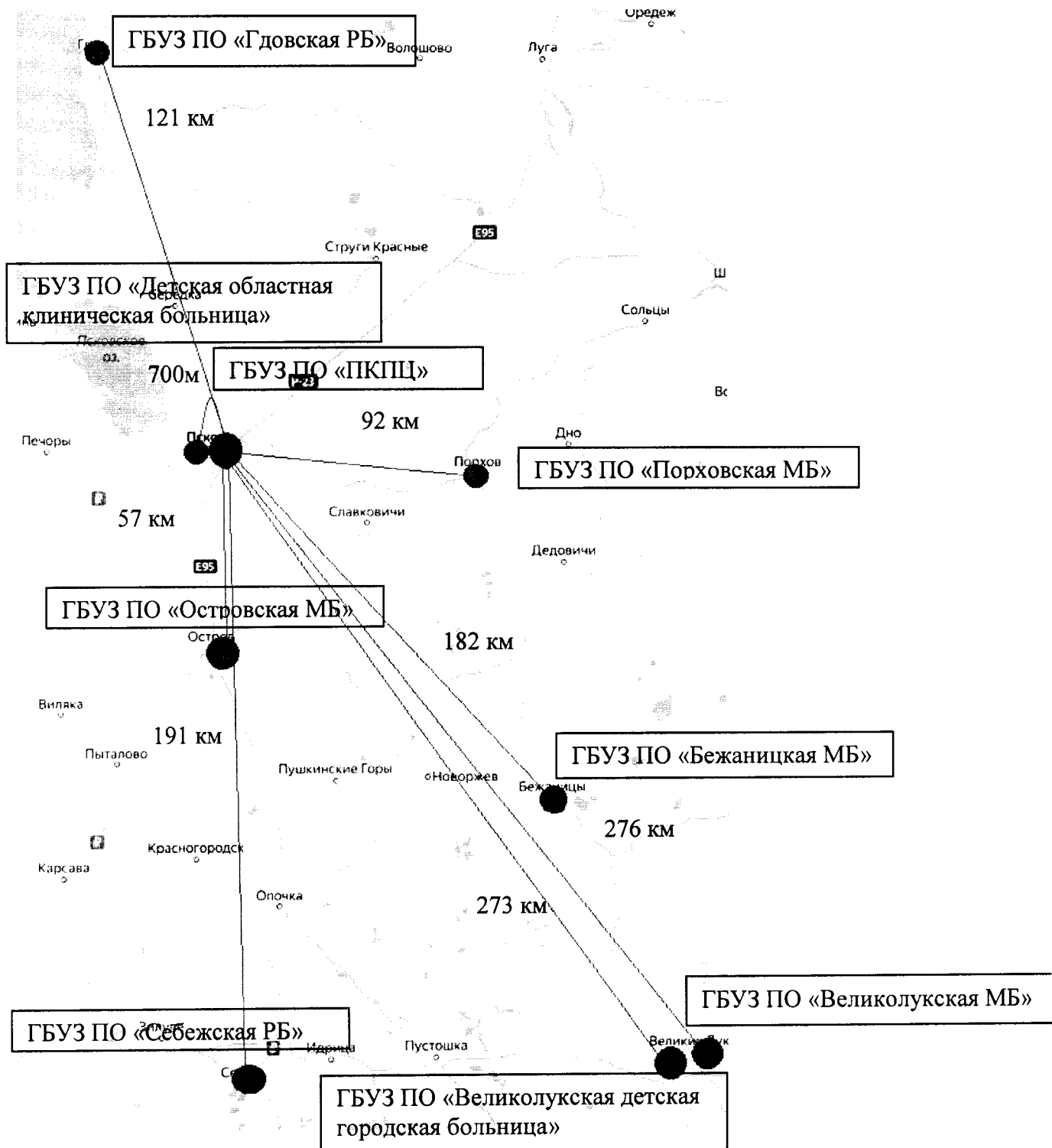
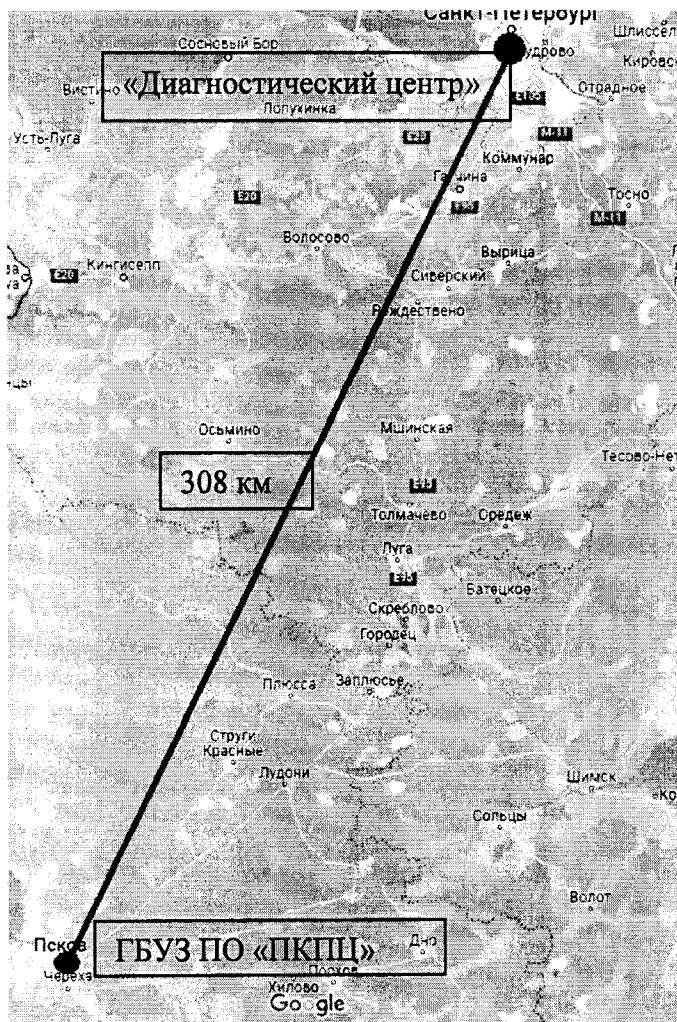


Схема доставки биоматериала в Псковской области для проведения НС.

В схеме указываются направления и «плечо» доставки с учетом существующих транспортных магистралей от места забора биоматериала до лаборатории, осуществляющей проведение НС.

Схема 2

Схема доставки биоматериала в субъекте для проведения РНС



В схеме указываются направления и «плечо» доставки с учетом существующих транспортных магистралей от места забора биоматериала до лаборатории, осуществляющей проведение НС, и лаборатории, осуществляющей проведение РНС.