

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ**

**САРАТОВСКОЙ ОБЛАСТИ**

**П Р И К А З**

 от \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ № \_\_\_\_\_\_\_\_

г. Саратов

**Об организации оказания медицинской помощи детям, страдающим нервно-мышечными заболеваниями, в том числе спинальной мышечной атрофией, на территории Саратовской области**

На основании Положения о министерстве здравоохранения Саратовской области, утвержденного постановлением Правительства Саратовской области от 01.11.2007 № 386-П «Вопросы министерства здравоохранения Саратовской области», в целях обеспечения доступности и повышения качества медицинской помощи, оказываемой детям, страдающим нервно-мышечными заболеваниями, в том числе спинально-мышечной атрофией, на территории Саратовской области, в соответствии с приказами Министерства здравоохранения Российской Федерации от 14.12.2012 № 1047н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю «неврология», от 21.04.2022 № 274н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями», Указом Президента Российской Федерации от 05.01.2021 № 16 «О создании Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра»,

**ПРИКАЗЫВАЮ:**

1. Создать Центр для детей, страдающих нервно-мышечными заболеваниями, в том числе спинальной мышечной атрофией, на базе ГУЗ «СОДКБ».

2. Утвердить:

2.1 Примерную схему действий оказания медицинской помощи детям, страдающим нервно-мышечными заболеваниями, в том числе спинальной мышечной атрофией (далее СМА), на территории Саратовской области (приложение № 1);

2.2 положение о Центре для детей, страдающих нервно-мышечными заболеваниями, в том числе спинальной мышечной атрофией, на базе ГУЗ «СОДКБ» (далее Центр нервно-мышечной патологии) (приложение № 2);

2.3 перечень профильных специалистов Центра нервно-мышечной патологии, ответственных за организацию оказания медицинской помощи детям, больным нервно-мышечными заболеваниями, в том числе СМА (приложение № 3);

2.4 примерную схему маршрутизации детского населения, страдающих нервно-мышечными заболеваниями, в том числе с подозрением на СМА и больных с выявленной СМА для оказания первичной медико-санитарной и специализированной медицинской помощи в стационарных условиях в Саратовской области (приложение № 4).

3. Главным врачам медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Саратовской области, оказывающих первичную медико-санитарную помощь детскому населению, обеспечить:

3.1 организацию оказания медицинской помощи и лекарственного обеспечения больным со СМА в возрасте до 18 лет;

3.2 диспансерное наблюдение больных нервно-мышечными заболеваниями, в том числе со СМА, в возрасте до 18 лет, получающих патогенетическое лечение;

3.3 контроль за выполнением рекомендуемого патогенетического лечения больным нервно-мышечными заболеваниями, в том числе со СМА, в возрасте до 18 лет;

3.4 назначение приказом в каждой медицинской организации, оказывающей медицинскую помощь по профилю «неврология», ответственного лица за организацию оказания медицинской помощи и лекарственного обеспечения больных нервно-мышечными заболеваниями, в том числе со СМА, в возрасте до 18 лет, за взаимодействие с Центром нервно-мышечных заболеваний на базе ГУЗ «СОДКБ»;

3.5 направление информации (сведений) в Центр нервно-мышечных заболеваний ГУЗ «СОДКБ» при выявлении больных нервно-мышечными заболеваниями, в том числе со СМА, в возрасте до 18 лет, нуждающихся в патогенетической терапии, в течение 3 рабочих дней (приложение № 5);

3.6 предоставление заявки (потребности) в лекарственных препаратах, необходимых для патогенетической терапии детям, страдающим нервно-мышечными заболеваниями, в том числе со СМА, получающих лекарственное обеспечение за счет средств Фонда «Круг добра», в Центр нервно-мышечных заболеваний ГУЗ «СОДКБ» ежегодно в срок до 1 сентября (приложение № 5);

3.7 предоставление информации в министерство здравоохранения Саратовской области в случае возникновения остатка лекарственных препаратов для патогенетического лечения больных до 18 лет в медицинской организации (отмена назначения, смерть пациента и др.) для согласования с Фондом «Круг добра» последующего перераспределения лекарственных препаратов между медицинскими организациями.

4. Главному врачу ГУЗ «СОДКБ» обеспечить работу Центра нервно-мышечной патологии во взаимодействии с медицинскими организациями, осуществляющими оказание медицинской помощи детям.

5. Главному внештатному специалисту детскому неврологу министерства здравоохранения Саратовской области обеспечить передачу данных главному внештатному специалисту неврологу министерства здравоохранения Саратовской области по больным нервно-мышечными заболеваниями, в том числе со СМА, достигающим возраста 18 лет и обеспечивающимся патогенетической терапией за счет средств Фонда «Круг добра».

6. Настоящий приказ подлежит официальному опубликованию в средствах массовой информации.

7. Настоящий приказ вступает в силу со дня его официального опубликования.

8. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на заместителя министра – начальника управления по охране материнства и детства.

**Министр О.Н. Костин**

1. Согласовано:
2. Заместитель министра -
3. начальник управления
4. по охране материнства и детства Д.А. Грайфер
5. Заместитель начальника управления,
6. начальник отдела медицинской помощи
7. матери и ребенку С.А. Дудина

Начальник отдела

лекарственного обеспечения И.В. Толстых

1. Директор ГКУ СО
2. «Управление медицинской помощи» В.Ю. Ушаков

**Заключение**

**по результатам антикоррупционной экспертизы**

**от «\_\_\_» \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ 2024 года**

В соответствии с Методикой проведения антикоррупционной экспертизы нормативных правовых актов и проектов нормативных правовых актов, утвержденной Постановлением Правительства Российской Федерации от 26 февраля 2010 года № 96, в настоящем проекте положений, устанавливающих для правоприменителя необоснованно широкие пределы усмотрения или возможность необоснованного применения исключений из общих правил, а также положений, содержащих неопределенные, трудновыполнимые и (или) обременительные требования к гражданам и организациям и тем самым создающих условия для коррупции, не выявлено.

По результатам изучения настоящего проекта положений, противоречащих Конституции РФ, федеральному, региональному законодательству не выявлено.

Начальник отдела

правового обеспечения Е.В. Андреева

Н.Ю. Ашанина 8 (845 2) 21-34-75

А.А. Шагиров 8 (845 2) 67-07-38

С.А. Семенова 8 (845 2) 67-07-38

Приложение № 1 к приказу

министерства здравоохранения

Саратовской области

от \_\_\_\_\_\_\_ 2024 года № \_\_\_\_\_\_

**Примерная схема действий**

**оказания медицинской детям, страдающим нервно-мышечной патологией, в том числе спинальной мышечной атрофией, на территории Саратовской области**

1. При подозрении на наличие спинальной мышечной атрофии (далее СМА), миопатии Дюшенна у пациента в возрасте до 18 лет врач-педиатр участковый, врач общей практики (семейный врач), иной врач-специалист при наличии медицинских показаний направляет пациента на консультацию к врачу-генетику медико-генетической консультации ГУЗ «СОДКБ» (далее МГК) или специалисту неврологу Центра для детей, страдающих нервно-мышечными заболеваниями, в том числе СМА, ГУЗ «СОДКБ» (далее Центр нервно-мышечной патологии) в срок не позднее 5 рабочих дней со дня установления предварительного диагноза.

2. Медицинский работник, направляющий пациента на консультацию к указанным в пункте 4 специалистам, готовит следующий пакет документов:

выписку из амбулаторной карты по месту жительства;

выписку из стационара (при наличии);

направление на консультацию в соответствии с формой 057/у.

3. Медицинскими показаниями для направления пациента на консультацию к специалисту неврологу Центра нервно-мышечной патологии или врачу-генетику МГК является наличие следующих клинически значимых симптомов (синдромов):

мышечная гипотония, более выраженная в проксимальных отделах нижних конечностей и тазовом поясе;

ночная гиповентиляция/ апноэ сна;

тремор пальцев вытянутых рук;

приемы Говерса;

фасцикуляции языка и/или других групп мышц;

отсутствие или снижение сухожильных рефлексов;

ретракция ахилловых сухожилий;

псевдогипертрофии икроножных мышц;

сколиоз;

повышение уровня КФК до 2000 Ед/л;

положительный результат при проведении расширенного неонатального скрининга.

4. Специалист невролог Центра нервно-мышечной патологии обеспечивает взаимодействие с врачом-генетиком МГК по вопросам диагностики.

5. Врач-генетик МГК ГУЗ «СОДКБ» при наличии медицинских показаний назначает генетическое обследование пациенту. При выявлении у пациента СМА, миопатии Дюшенна врач-генетик направляет больного на консультацию к специалисту неврологу Центра нервно-мышечной патологии.

6. Врач-генетик МГК ГУЗ «СОДКБ» о каждом вновь выявленном случае СМА, предоставляет информацию главному внештатному специалисту детскому неврологу министерства здравоохранения Саратовской области в срок не позднее 5 рабочих дней со дня выявления больного.

7. Специалист невролог Центра нервно-мышечной патологии на основании заключения врача-генетика устанавливает больному диагноз СМА и направляет информацию в ГУЗ «МИАЦ» Саратовской области сведения о вновь выявленном больном со СМА.

8. Специалист невролог Центра нервно-мышечной патологии привлекает при необходимости профильных и других специалистов, ответственных за организацию медицинской помощи больным со СМА (приложение № 3 к настоящему приказу).

9. Главный внештатный специалист детский невролог министерства здравоохранения Саратовской области обеспечивает передачу данных главному внештатному специалисту неврологу министерства здравоохранения Саратовской области по больному с нервно-мышечной патологией, в том числе со СМА, достигшему возраста 18 лет и получающему лекарственное обеспечение за счет средств Фонда «Круг добра».

10. Решение вопросов тактики дальнейшего обследования, лечения и назначения лекарственных препаратов принимается консилиумом врачей-специалистов Центра нервно-мышечной патологии ГУЗ «СОДКБ» (далее Консилиум).

11. Основанием для проведения Консилиума является направление специалистом неврологом Центра нервно-мышечной патологии пациента с приложением пакета документов:

выписку из истории развития ребенка (ф.112-у) по месту прикрепления;

заключение специалиста невролога Центра нервно-мышечной патологии;

выписку из стационара (при наличии);

рекомендация федеральной медицинской организации (при наличии);

решение Экспертного совета Фонда «Круг добра» (при наличии).

12. При принятии решений Консилиумом учитываются указанные в пункте 11 документы и оценка общего состояния больного.

13. В дальнейшем Консилиум оценивает больного по индивидуальному плану, но не реже 1 раза в 4 месяца по направлению специалистом неврологом Центра нервно-мышечной патологии.

14. Специалист невролог Центра нервно-мышечной патологии на основании решения Консилиума о назначении лекарственного препарата для патогенетической терапии СМА и миопатии Дюшенна предоставляет сведения главному внештатному специалисту детскому неврологу министерства здравоохранения Саратовской области и вносит данные в регистр больных со СМА и миопатией Дюшенна Саратовской области (далее Регистр).

15. Специалист невролог Центра нервно-мышечной патологии отвечает за ведение Регистра с целью учета и мониторинга движения пациентов со СМА и миопатией Дюшенна, обеспечения преемственности оказания медицинской помощи пациентам, планирования потребности и обеспечения патогенетической терапией.

16. Специалист невролог Центра нервно-мышечной патологии обеспечивает составление плана поэтапной реабилитации больных со СМА и миопатией Дюшенна совместно с профильными специалистами медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Саратовской области.

17. Главный внештатный специалист детский невролог министерства здравоохранения Саратовской области совместно со специалистом неврологом Центра нервно-мышечной патологии формирует и направляет заявку на обеспечение лекарственными препаратами больных со СМА и миопатией Дюшенна в отдел лекарственного обеспечения министерства здравоохранения Саратовской области в соответствии с утвержденной формой (приложение № 5 к настоящему приказу).

18. Специализированная медицинская помощь больным со СМА и миопатией Дюшенна в стационарных условиях и условиях дневного стационара оказывается врачами-специалистами в соответствии с утвержденной схемой маршрутизации (приложение № 4 к настоящему приказу) и включает в себя профилактику, диагностику, лечение заболеваний и состояний, требующих использования специальных методов и сложных медицинских технологий.

19. Плановая госпитализация в круглосуточный стационар медицинских организаций Саратовской области осуществляется по направлению (ф. № 057/у), выданному по согласованию со специалистом неврологом Центра нервно-мышечной патологии.

20. Оказание специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, осуществляется, в том числе, в федеральных государственных медицинских организациях, находящихся в ведении Министерства здравоохранения Российской Федерации, при наличии медицинских показаний.

При наличии у больного медицинских показаний к оказанию высокотехнологичной медицинской помощи направление в медицинскую организацию, оказывающую высокотехнологичную медицинскую помощь, осуществляется в соответствии с Порядком организации оказания высокотехнологичной медицинской помощи с применением единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения, утвержденным приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 2 октября 2019 года № 824н.

Приложение № 2 к приказу

министерства здравоохранения

Саратовской области

от \_\_\_\_\_\_\_ 2024 года № \_\_\_\_\_\_

**ПОЛОЖЕНИЕ**

**о Центре для детей, страдающих нервно-мышечной патологией, в том числе спинальной мышечной атрофией**

I. Общие положения

1.1 Центр для детей, страдающих нервно-мышечными заболеваниями, в том числе спинальной мышечной атрофией (далее Центр нервно-мышечной патологии) организуется в ГУЗ «СОДКБ» для оказания специализированной медицинской помощи детям, проживающим на территории Саратовской области.

1.2 Центр нервно-мышечной патологии:

работает на функциональной основе и подчиняется главному врачу ГУЗ «СОДКБ»;

осуществляет деятельность в соответствии с законодательством Российской Федерации, Саратовской области и настоящим Положением.

II. Основные задачи

Основными задачами Центра нервно-мышечной патологии являются:

2.1 консультация детей с нервно-мышечной патологией;

2.2 проведение диагностических исследований детям с нервно-мышечной патологией;

2.3 стационарное лечение детей с нервно-мышечной патологией (в том числе организация патогенетического лечения детей со СМА, миопатией Дюшенна в стационарных условиях на основании решений Консилиума по вопросам назначения лекарственных препаратов и лечения детей с нервно-мышечной патологией, в том числе со СМА;

2.4 динамическое наблюдение детей с нервно-мышечной патологией, в том числе детей со СМА в соответствии с индивидуально разработанным планом;

2.5 взаимодействие с МГК ГУЗ «СОДКБ» по вопросам диагностики и динамического наблюдения детей с нервно-мышечной патологией, в том числе со СМА;

2.6 ведение реестра детей с детей с нервно-мышечной патологией, в том числе детей со СМА;

2.7 обеспечение поэтапной реабилитации детей с наследственными нервно-мышечными заболеваниями во взаимодействии с медицинскими организациями, подведомственными министерству здравоохранения Саратовской области.

III. Порядок работы

3.1. Центр нервно-мышечной патологии осуществляет прием пациентов в возрасте до 18 лет с клиническими проявлениями нервно-мышечной патологии, в том числе со СМА, подозрением на их наличие, а также из групп риска по развитию нервно-мышечной патологии по направлению медицинских организаций, подведомственных министерству здравоохранения Саратовской области.

3.2. Центр нервно-мышечной патологии осуществляет свою деятельность на функциональной основе в режиме работы ГУЗ «СОДКБ» по установленному распорядку.

3.3. Запись на прием к профильным специалистам Центра нервно-мышечной патологии осуществляется лечащим врачом медицинской организации, подведомственной министерству здравоохранения Саратовской области, к которой прикреплен ребенок по месту пребывания. Запись осуществляется через специалиста колл центра по телефону 8 (845 2) 39-93-05.

3.4. Амбулаторный консультативный прием осуществляется при наличии направления по форме № 057/у-04 «Направление на госпитализацию, восстановительное лечение, обследование, консультацию», утвержденной приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 22.11.2004 № 255 «О Порядке оказания первичной медико-санитарной помощи гражданам, имеющим право на получение набора социальных услуг» (далее — форма 057/у), выдаваемой медицинской организацией, к которой прикреплен пациент.

3.5. Плановая госпитализация в круглосуточный стационар, работающий в рамках графика работы ГУЗ «СОДКБ», осуществляется по направлению № 057/у, выданному врачом Центра нервно-мышечной патологии, в том числе для проведения патогенетического лечения в условиях круглосуточного стационара.

IV. Отчетность

4.1. Центр нервно-мышечной патологии готовит аналитическую, статистическую и иную отчетность, а также информацию на основании запроса министерства здравоохранения Саратовской области.

Приложение № 3 к приказу

министерства здравоохранения

Саратовской области

от \_\_\_\_\_\_\_ 2024 года № \_\_\_\_\_\_

**Перечень профильных специалистов Центра нервно-мышечной патологии, ответственных за организацию оказания медицинской помощи детям, больным нервно-мышечными заболеваниями, в том числе СМА**

| №п/п | Специалист | Медицинская организация | ФИО |
| --- | --- | --- | --- |
| 1. | Главный внештатный специалист детский неврологминистерства здравоохранения Саратовской области | ГУЗ «СОДКБ» | Ашанина Н.Ю. |
| 2. | Главный внештатный специалист по медицинской генетике министерства здравоохранения Саратовской области | ГУЗ «СОДКБ» | Андреева Л.П. |
| 3. | Специалист врач-реабилитолог | ГУЗ «СОДКБ» | Игнатов А.В. |
| 4. | Специалист невролог Центра нервно-мышечной патологии | ГУЗ «СОДКБ» | Врачи отделения неврологии ГУЗ «СОДКБ» |
| 5. | Специалист врач-гастроэнтеролог | ГУЗ «СОДКБ» | По согласованию |
| 6. | Специалист врач-пульмонолог | ГУЗ «СОДКБ» | По согласованию |
| 7. | Специалист врач-ортопед | ГУЗ «СОДКБ» | По согласованию |
| 8. | Специалист психолог | ГУЗ «СОДКБ» | Алеева Э.Ю. |
| 9. | Специалист врач-реаниматолог | ГУЗ «СОДКБ» | По согласованию |

Приложение № 4 к приказу

министерства здравоохранения

Саратовской области

от \_\_\_\_\_\_\_ 2024 года № \_\_\_\_\_\_

**Примерная схема**

**маршрутизации детей, страдающих нервно-мышечными заболеваниями, в том числе с подозрением на спинальную мышечную атрофию и больных с выявленной спинальной мышечной атрофией для оказания первичной медико-санитарной и специализированной медицинской помощи в стационарных условиях в Саратовской области**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Вид помощи | Медицинская организация | Подразделение, Отделения, койки | Прикрепленные территории |
| Диагностика | ГУЗ «СОДКБ» | МГК;Центр нервно-мышечной патологии | Пациенты из всех муниципальных образований Саратовской области |
| Патогенетическая терапия | ГУЗ «СОДКБ» | Центр нервно-мышечной патологии;неврологическое отделение;нейрохирургическое отделение | Пациенты из всех муниципальных образований Саратовской области |
| Первичная медико-санитарная помощь, в том числе специализированная  | Амбулаторно-поликлиническая служба по месту жительства | Участковый врач-педиатрУчастковый врач невролог  | Пациенты, прикрепленные к медицинским организациям Саратовской области по месту жительства |
| Респираторная инвазивная поддержка | ГУЗ «СОДКБ»ГУЗ «ЭДКБ» | ОРИТ;реабилитационные койки; | Пациенты из всех муниципальных образований Саратовской области |
| Паллиативная помощь | ГУЗ «ЭДКБ» | паллиативные койки | Пациенты из всех муниципальных образований Саратовской области |

Приложение № 5 к приказу

министерства здравоохранения

Саратовской области

от \_\_\_\_\_\_\_ 2024 года № \_\_\_\_\_\_

Примерная форма

Заявка (потребность) в лекарственных препаратах больным с нервно-мышечной патологией, в том числе со СМА, в возрасте до 18 лет, в Саратовской области

|  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| №п/п | Ф.И.О. пациента | Год рождения | Муниципальное образование, медицинская организация | Диагноз [МКБ-10](http://internet.garant.ru/document/redirect/403747530/0) | Дата взятия на диспансерное наблюдение | Наименование получаемого лекарственного препарата, дозировка | Потребность в лекарственных препаратах в \_\_\_\_ году |
|  |  |  |  |  |  |  |  |
|  |  |  |  |  |  |  |  |

Перечень документов к заявке (потребности) для лекарственного обеспечения больных нервно-мышечной патологией, в том числе со СМА, в возрасте до 18 лет в Саратовской области

1. Копия паспорта пациента (при наличии).

2. Копия паспорта законного представителя пациента (при необходимости).

3. Копия полиса обязательного медицинского страхования застрахованного лица, в случае отсутствия указать причину.

4. Страховой номер индивидуального лицевого счета в системе обязательного пенсионного страхования пациента (при наличии).

5. Выписка из медицинской карты (истории болезни) пациента, давностью не более 30 дней с указанием актуального адреса места жительства.

6. Копия результата генетического анализа (копия прикладывается к заявке).

7. Заключение Федерального Центра о наличии медицинских показаний для обеспечения лекарственными препаратами (при наличии).

8. Заключение врачебной комиссии медицинской организации по месту жительства об обосновании назначения лекарственного препарата с указанием схемы лечения давностью не более 30 дней.

9. Согласие на обработку персональных данных.