



РЕСПУБЛИКА КРЫМ
СОВЕТ МИНИСТРОВ
РАДА МІНІСТРІВ
ВЕЗИРЛЕР ШУРАСЫ

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
ПРИКАЗ

От 17.12.2015 № 2016
г. Симферополь

**О мониторинге врожденных пороков развития у детей
в Республике Крым**

С целью улучшения качества оказания медицинской помощи детям с врожденными пороками развития, снижения младенческой смертности и мертворождаемости, предупреждения детской инвалидности в Республике Крым, проведения мониторинга пренатальной диагностики во исполнение перечня поручений Президента Российской Федерации В.В. Путина от 26.05.2014 № пр-1165, письма Министерства здравоохранения Российской Федерации от 12.03.2015 № 15-4/507-07, в соответствии с приказами Министерства здравоохранения Российской Федерации от 01.11.2012 № 572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)», от 15.11.2012 № 917н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи больным с врожденными и (или) наследственными заболеваниями»,

ПРИКАЗЫВАЮ:

1. Утвердить:

- 1.1. Экспресс-извещение на случай врожденного порока развития и инструкцию по его заполнению (Приложение № 1);
- 1.2. Ежемесячную и ежеквартальную отчетную форму по выполненным ультразвуковым исследованиям (УЗИ) плода во время беременности (по факту исследования) (Приложение № 2);
- 1.3. Ежемесячную и ежеквартальную отчетную форму по структуре врожденных пороков развития, выявленных при проведении УЗИ плода (по факту исследования) (Приложение № 3);
- 1.4. Ежемесячную и ежеквартальную отчетную форму по выявленным врожденным порокам развития (по законченным случаям) (Приложение №4);

1.5.Ежеквартальную объединенную отчетную форму по мониторингу врожденных пороков развития в Республике Крым (Приложение № 5);

1.6.Инструкцию о проведении верификации диагноза после прерывания беременности по медицинским показаниям (Приложение № 6);

2.Главному врачу ГБУЗ РК «Республиканская клиническая больница им. Н.А. Семашко» Соболевой Е.В. обеспечить:

2.1. Проведение мониторинга и регистра врожденных пороков развития на базе медико-генетического центра обособленного подразделения – Перинатальный центр (далее-МГЦ);

2.2. Верификацию врожденных пороков развития в части проведения патологоанатомического исследования плода, консультации врачей генетиков;

2.3. Техническое оснащение для проведения мониторинга и регистра врожденных пороков развития в соответствии с Приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10.09.1998 № 268 «О мониторинге врожденных пороков развития у детей» (Приложение № 7);

3. Руководителям медицинских организаций, подведомственных Министерству здравоохранения Республики Крым:

3.1. Назначить ответственное лицо по сбору и предоставлению в МГЦ отчетной информации по мониторингу врожденных пороков развития;

3.2. Обеспечить своевременную доставку заполненных экспресс-извещений на случай врожденного порока развития в МГЦ в печатном бумажном варианте или по электронному адресу: mgcsprenatal@gmail.com;

3.3. Обеспечить учет ультразвуковых исследований во время беременности, а так же случаев выявления врожденных пороков развития у плода (по факту исследования), с предоставлением ежемесячной и ежеквартальной отчетной формы (приложения № 2 и № 3) главному внештатному специалисту МЗ РК по ультразвуковой пренатальной диагностике Кострицовой О.Н. в бумажном печатном варианте и/или по электронному адресу: kostritsova.olga@mail.ru

в срок: не позднее 5 (пятого)

числа, месяца, следующего за отчетным периодом.

3.4. Взять под личный контроль мониторинг врожденных пороков развития, качество проведения пренатальной диагностики и своевременное предоставление отчетной информации.

4. Районным и городским акушерам-гинекологами Республики Крым:

4.1. Обеспечить своевременный и качественный сбор информации по мониторингу врожденных пороков развития в регионе;

4.2. Предоставлять лично, главному внештатному специалисту МЗ РК по ультразвуковой пренатальной диагностике Кострицовой О.Н. отчетную форму о рождении детей с врожденными пороками развития и прерывании беременности по медицинским показаниям (по законченным случаям) в бумажном печатном варианте и/или по электронному адресу: kostritsova.olga@mail.ru (Приложение №3)

в срок: не позднее 5
(пятого) числа, месяца,
следующего за отчетным
периодом

4.3. Предоставлять лично, главному внештатному специалисту МЗ РК по специальности «Медицинская генетика» Горде М.В. ежеквартальную отчетную форму, согласно приложению к письму ТО Росздравнадзора по Республике Крым от 29.09.2015 № И82-1575/15 по реализации мероприятий по пренатальной (дородовой) диагностике нарушений развития ребенка, заверенную лицом, ответственным за сбор информации, в печатном бумажном варианте и/или по электронному адресу: mgcperenatal@gmail.com.

в срок: не позднее 5
(пятого) числа, месяца,
следующего за отчетным
периодом

5. Главному внештатному специалисту МЗ РК по ультразвуковой пренатальной диагностике Костицовой О.Н.

5.1. Взять под личный контроль качество проведения ультразвукового скрининга беременных I и II триместров;

5.2. Осуществлять мониторинг структуры врожденных пороков развития в Республике Крым и аудит работы врачей ультразвуковой диагностики, выполняющих ультразвуковые исследования во время беременности (в сроках 11,6 недель гестации и более) в т.ч. и в коммерческих не бюджетных учреждениях, имеющих лицензию государственного образца на данный вид оказания медицинских услуг;

5.3. По результатам мониторинга, разрабатывать комплекс мер для повышения качества ультразвуковой пренатальной диагностики в Республике Крым (оказание методической и организационной помощи, проведение обучающих семинаров для врачей, разбор клинических случаев в том числе, не диагностированных пренатально);

5.4. Предоставлять ежеквартальную и ежегодную аналитическую справку о мониторинге врожденных пороков развития в РК, в управление организации медицинской помощи детям и матерям и санаторно-курортного обеспечения Министерства здравоохранения Республики Крым по электронному адресу: ohmatdetmzrk@mail.ru

в срок: не позднее 10 числа
месяца,
следующего за отчетным
периодом (кварталом)

6. Главному внештатному специалисту МЗ РК по специальности «Медицинская генетика» Горде М.В.:

6.1. Взять под личный контроль организацию сбора и своевременной доставки информации, необходимой для объективного мониторинга врожденных пороков развития в РК;

6.2. Обеспечить обработку и анализ данных мониторинга врожденных пороков развития, выявленных на территории Республики Крым;

6.3. Предоставлять ежеквартальную и ежегодную объединенную отчетную форму по мониторингу врожденных пороков развития в Республике Крым в управление организации медицинской помощи детям и матерям и санаторно-курортного обеспечения Министерства здравоохранения Республики Крым по электронному адресу: ohmatdetmzrk@mail.ru (Приложение № 4)

в срок не позднее 10 числа
месяца,
следующего за отчетным
периодом (кварталом)

6.4. Предоставлять ежеквартальную объединенную отчетную форму, согласно приложению к письму ТО Росздравнадзора по Республике Крым от 29.09.2015 № И82-1575/15 по реализации мероприятий по пренатальной (дородовой) диагностике нарушений развития ребенка в Республике Крым в управление организации медицинской помощи детям и матерям и санаторно-курортного обеспечения Министерства здравоохранения Республики Крым по электронному адресу: ohmatdetmzrk@mail.ru

в срок: не позднее 10 числа,
месяца,
следующего за отчетным
периодом (кварталом)

6.5. На основании данных мониторинга разрабатывать комплекс мероприятий по профилактике врожденных пороков развития в Республике Крым.

7. Главному внештатному специалисту МЗ РК по специальности «Акушерство и гинекология» Регушевскому С.Е. оказывать содействие и принимать непосредственное участие в координации мероприятий по мониторингу врожденных пороков развития.

8. Контроль за исполнением приказа возложить на заместителя министра Шаклунова А.А.

Министр

А. Голенко

Экспресс - извещение

на случай врожденного порока развития

Медицинское учреждение (полное наименование и адрес): _____

1. **Ф.И.О. матери** (беременной) _____
2. **Возраст** _____
3. **Адрес:** _____
4. **Срок беременности при постановке на Д-учет в ЖК:** _____
5. **Ультразвуковые исследования во время беременности:**

№ п/п	Дата и место проведения УЗИ	Срок бер-ти на момент УЗИ	Результаты исследования (в т.ч., выявленные аномалии развития)
1.			
2.			
3.			

6. Методы инвазивной пренатальной диагностики:
 - не проводились
 - проводились; результат _____

7. **Исход беременности (отметить):**
 - **Прерывание беременности по медицинским показаниям** в сроке недель:
 - со стороны плода
 - со стороны матери
 - **Роды**
номер родов (по счету): _____
дата родов: «_____» _____ 20__ г.
место рождения: _____

- преждевременные роды; срок гестации _____ нед.
- своевременные роды
- родился живым; пол м; ж вес _____ г Апгар (баллы) _____
- родился мертвым; пол м; ж вес _____ г

8. **Ф.И.О. ребенка** _____

9. **Верификация диагноза:**
 - а) При прерывании беременности или мертворождении:
 - **результат патологоанатомического исследования плода** (выявленные пороки развития и др. особенности) _____

- б) При рождении живым:
 - **результат обследования ребенка** (выявленные пороки развития): _____

ФИО врача _____ **специальность** _____

Подпись врача _____ Дата заполнения _____

** Заполняется врачами всех специальностей не позднее 3 дней с момента установления диагноза, представляется ответственному лицу по проведению мониторинга врожденных пороков развития (в РМГЦ)*

Инструкция по заполнению.

Экспресс-извещение заполняется по каждому законченному случаю:

1. Прерывания беременности по поводу врожденного порока развития плода и/или хромосомных аномалий;
2. Рождения ребенка (плода) с врожденными пороками развития плода и/или хромосомными аномалиями;
3. Выявления у ребенка до 1 года врожденного порока развития плода и/или хромосомных аномалий с выходом на инвалидность;
4. Младенческой смертности от врожденного порока развития плода.

Экспресс-извещение заполняется врачом акушером-гинекологом и/или педиатром государственного бюджетного учреждения здравоохранения по месту верификации диагноза ВПР. Заверяется заведующим межрайонным отделением пренатальной диагностики и / или зав. женской консультации.

Экспресс-извещение доставляется в Крымский Медико-генетический центр по адресу: 295000, г. Симферополь, ул. Семашко, 8 в бумажном печатном варианте и/или по электронной почте на e-mail: mgcperenatal@gmail.com, или по факсу : +7(3652) 53-12-13 (для КМГЦ).

Пороки развития обязательные для регистрации в РФ

- 1 Анэнцефалия
- 2 Спинномозговая грыжа
- 3 Энцефалоцеле
- 4 Гидроцефалия
- 5 Микротия, анотия
- 6 Расщелина нёба
- 7 Расщелина губы и/или нёба
- 8 ВПС (назологическая форма)
- 9 Атрезия ануса
- 10 Атрезия пищевода
- 11 Диафрагмальные грыжи
- 12 Агенезия и дисгенезия почек
- 13 Редукционные пороки конечностей
- 14 Полидактилия
- 15 Гипоспадия
- 16 Гастрошизис
- 17 Омфалоцеле
- 18 Синдром Дауна
- 19 МВПР

**Приложение № 2
к приказу МЗ РК
От 17.12.2015 № 2016**

**Отчет по выполненным ультразвуковым исследованиям плода
во время беременности (по факту исследования)**

за _____ месяц / _____ квартал 20 _____ г.

Наименование учреждения здравоохранения: _____

Местонахождение учреждения здравоохранения (район): _____

Адрес: _____

Телефон (с указанием кода): _____

Электронный адрес: _____

Проведенные ультразвуковые исследования (по факту исследования)

	Всего	%	Выявлено патологии (ВПР/ХА) (кол-во)	Из них первично	Подтверждено патологии (ВПР/ХА) в РПЦ
Общее кол-во УЗ-исследований плода		100			
из них:					
1 скрининг (11-14 недель)					
из них врачом-экспертом (FMF)					
2 скрининг (18-21 недели)					
из них врачом-экспертом (FMF)					
3 скрининг (32-34 недели)					

ФИО составителя _____

Должность _____

Дата заполнения « » _____ 2015 г.

Заверено: _____

**Приложение № 3
к приказу МЗ РК
От 17.12.2015 № 2016_**

**Отчет по структуре врожденных пороков развития,
выявленных при проведении УЗИ плода (по факту исследования)*
за _____ месяц / _____ квартал 20 _____ г.**

№	ВПР	Всего	Из них первично	Сроки выявления ВПР			Подтвер- ждено в РПЦ
				До 14	До 22	После 22	
	Выявлено ВПР						
	Из них:						
1	Хромосомные аномалии						
2	из них с.Дауна						
3	ВПР ЦНС						
4	ВПР дыхательной системы						
5	ВПС						
6	ВПР ЖКТ						
7	ВПР КМС						
8	ВПР МВС						
9	ВПР половой системы						
10	ВПР передней брюшной стенки						
11	ВПР лица						
12	Множественные ВПР						
13	Опухоли						
14	Другие виды ВПР						

* Примечание: к таблице прилагается по фамильный список выявленных ВПР с указанием ФИО беременной, возраста, места проживания и наблюдения по беременности (женская консультация), а также ФИО врача ультразвуковой диагностики, проводившего исследование.

ФИО составителя _____

Должность _____

Дата заполнения « » _____ 2015 г.

Заверено: _____

Выявленные пороки развития за _____ квартал 20 ____ г.
(по законченным случаям)

1. ВПР (и УЗИ-маркеры ХА), выявленные до 14 недель беременности

№ п/п	Ф.И.О. беременной	Возраст (л)	Дата, место проведения УЗИ, фамилия врача УЗД	Срок берем. при УЗИ	Заключение УЗИ подробно	Экспертный осмотр в ПЦ, дата	Проводилась ли ИПД	Исход беременности	Окончательный диагноз, в т.ч. патологоанатомическое заключение

2. ВПР, выявленные до 22 недель беременности

№ п/п	Ф.И.О. беременной	Возраст (л)	Дата, место проведения УЗИ, фамилия врача УЗД	Срок берем. при УЗИ	Заключение УЗИ подробно	Экспертный осмотр в ПЦ, дата	Проводилась ли ИПД	Исход беременности	Окончательный диагноз, в т.ч. патологоанатомическое заключение

3. ВПР, выявленные после 22 недель беременности

№ п/п	Ф.И.О. беременной	Возраст	Дата, место проведения УЗИ, фамилия врача УЗД	Срок берем. УЗИ	Заключение УЗИ подробно	Экспертный осмотр в ПЦ, дата	Проводилась ли ИПД	Исход беременности	Окончательный диагноз

4. ВПР, недиагностированные пренатально

№ п/п	Ф.И.О. беременной	Возраст	Дата, место проведения УЗИ, фамилия врача УЗД	Срок берем. УЗИ	Заключение УЗИ подробно	Экспертный осмотр в ПЦ, дата	Проводилась ли ИПД	Исход беременности	Окончательный диагноз

ФИО составителя _____

Должность _____

Дата « _____ » _____ 20 ____ г.

Объединенный отчет по мониторингу врожденных пороков развития в Республике Крым

за _____ квартал 20 _____ г.

№	ВПР	Выявлено пренатально	Не выявлено пренатально	Сроки выявления ВПР (недель гестации)			Исход беременности					Пролонгируется бер. с ВПР на момент отчета
				до 14	До 22	После 22	Прервано по мед. показаниям	Несост. с/выкидыш	Антенат. гибель плода	Интран. гибель плода	Родилась живыми	
1	Всего ВПР											
	Из них:											
2	Хромосомные аномалии											
	из них с-м Дауна											
3	ВПР ЦНС											
4	ВПР дыхательной системы											
5	ВПС											
6	ВПР ЖКТ											
7	ВПР КМС											
8	ВПР МВС											
9	ВПР половой системы											
10	ВПР передней брюшной стенки											
11	ВПР лица											
10	Множественные ВПР											
11	Опухоли											
12	Другие виды ВПР											

ФИО составителя _____

Должность _____

Дата «_____» _____ 20__ г.

Приложение № 6
к приказу МЗ РК
От 17.12.2015_№ 2016

ИНСТРУКЦИЯ
О ПРОВЕДЕНИИ ВЕРИФИКАЦИИ ДИАГНОЗА ПОСЛЕ ПРЕРЫВАНИЯ
БЕРЕМЕННОСТИ ПО МЕДИЦИНСКИМ ПОКАЗАНИЯМ ИЛИ РОЖДЕНИЯ
РЕБЕНКА ПОСЛЕ ПРОВЕДЕННОЙ ИНВАЗИВНОЙ ДИАГНОСТИКИ

Верификация (подтверждение) диагноза после прерывания беременности плодом с установленным наследственным заболеванием или наличием врожденного порока развития - рекомендуемое условие в проведении пренатального обследования беременных женщин.

Порядок проведения верификации диагноза зависит от сроков прерывания беременности и доступности плодного материала для исследования.

При проведении прерывания беременности в ранние сроки (до 12 недель), как правило, применяются прямые методы генетической диагностики, которые используются в ходе пренатального обследования беременной женщины.

Отобранный образец ткани плода после прерывания беременности должен быть точно идентифицирован на основе цитоморфологического исследования, соответствовать по качеству, удовлетворяющему соответствующему методу генетического анализа.

В случае прерывания беременности в поздние сроки (во 2-3 триместрах) путем искусственных преждевременных родов проводится патологоанатомическое исследование плода по принятой методике в присутствии врача генетика.

Дополнительно используются методы генетического анализа, на основе которых проводилась подтверждающая пренатальная диагностика в КМГЦ или в одном из федеральных центров медико - генетической службы.

Протокол вскрытия плода с анатомическим и генетическим исследованием заверяется ответственным лицом и передается в КМГЦ, а также в женскую консультацию или другое родовспомогательное учреждение, осуществляющее наблюдение за беременной женщиной.

Приложение № 7
к приказу МЗ РК
От 17.12.2015 № 2016

**Техническое оборудование, рекомендуемое для обеспечения
мониторинга врожденных пороков развития
в Медико-генетическом центре**

1. Персональный компьютер, типа Pentium (из расчета 1 компьютер на 10000 новорожденных).
2. Программное обеспечение базируется на персональном компьютере, совместимом с IBM PC. В составе выбранного компьютера должны быть следующие модули и устройства:
 - модуль процессора, не ниже Pentium 4
 - модуль ОЗУ, емкостью не менее 512 Мб;
 - внешняя память не менее 20 Гб;
 - видеоадаптер SVGA;
 - цветной дисплей с разрешающей способностью 1024 x 768 точек;
 - доступ компьютера к ЛВС;
 - принтер;
 - телефон (с выходом на междугородную связь);
 - факс.