



Муковисцидоз:

**особенности проведения медико-социальной
экспертизы и установления инвалидности**

Брошюра издана Благотворительным фондом «Острова»

Научные редакторы:

Доктор медицинских наук профессор Е.В.Пронина,
Кандидат медицинских наук доцент О.Н.Владимирова,
Кандидат медицинских наук доцент И.А.Дубинина

Санкт-Петербургский институт усовершенствования врачей-экспертов
Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации

**Муковисцидоз: особенности проведения медико-социальной
экспертизы и установления инвалидности**

В брошюре даны практические рекомендации для пациентов, необходимые
при установлении инвалидности и проведении медико- социальной
экспертизы.

**По нашему мнению, процентная оценка при муковисцидозе
разработана не совсем верно.**

**Может не быть прямой корреляции между тяжестью муковисцидоза
и степенью дыхательной недостаточности (ДН).**

А в процентной оценке она предусмотрена.

**Но этот вопрос требует дальнейшего обсуждения специалистами
в учреждениях МСЭ.**

Отпечатано в студии цифровой печати «Арбуз»
НП ЦСП «Доверие»
197136, г.Санкт-Петербург,
ул. Лахтинская, д.3 лит.А
тираж 100 экз.

г.Санкт-Петербург
2014г.

Практические рекомендации

Муковисцидоз: особенности проведения медико-социальной экспертизы и установления инвалидности

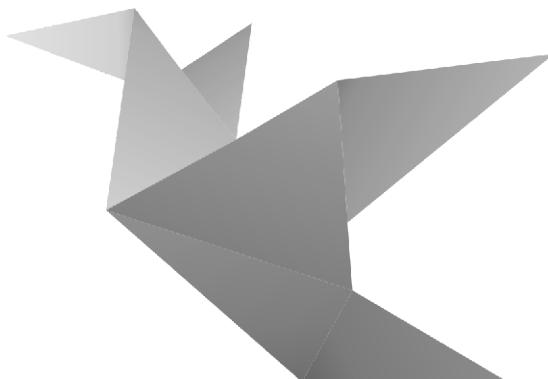
Доктор медицинских наук профессор Е.В.Пронина,
Кандидат медицинских наук доцент О.Н.Владимирова,
Кандидат медицинских наук доцент И.А.Дубинина

Санкт-Петербургский институт усовершенствования врачей-экспертов
Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации

В соответствии со статьей 1 Федерального закона «О социальной защите инвалидов в Российской Федерации» от 24.11.1995 №181-ФЗ: «инвалид - лицо, которое имеет нарушение здоровья со стойким расстройством функций организма, обусловленное заболеваниями, последствиями травм или дефектами, приводящее к ограничению жизнедеятельности и вызывающее необходимость его социальной защиты». Используемая в Российской Федерации в настоящее время линейная концепция инвалидности, основой которой является Международная классификация нарушений, ограничений жизнедеятельности и социальной недостаточности (МКН) International Classification of Impairments, Disabilities and Handicaps, ВОЗ, 1980, предполагает разделение понятий «болезнь» и «последствия болезни». Наличие болезни не является основанием для установления инвалидности. Рассматриваются «последствия болезни» последовательно на трех уровнях – организма (в виде нарушений функций организма), личности (в виде ограничений жизнедеятельности) и социума (в виде нарушений определенных социальных ролей ребенка или взрослого).

Международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ), International Classification of Functioning, Disability and Health, ВОЗ, 2001, последовательно развивает понятийный аппарат для рассмотрения проблем здоровья, и проблем, связанных со здоровьем.

Таким образом, международный и российский подход к экспертной оценке заключается в следующем: само по себе наличие у ребенка или взрослого муковисцидоза не является основанием для установления инвалидности. Прежде всего, оцениваются наличие и степень выраженности расстройств функций организма, обусловленных данным заболеванием.



Порядок направления детей и взрослых на медико-социальную экспертизу

(далее – МСЭ) определен «Правилами признания лица инвалидом», утвержденными постановлением Правительства Российской Федерации от 20.02.2006 № 95.

Ребенок или взрослый может быть направлен на МСЭ:

- лечебно-профилактической медицинской организацией, независимо от ее организационно-правовой формы (далее – медицинская организация),
- органом, осуществляющим пенсионное обеспечение,
- органом социальной защиты населения.

Медицинская организация направляет ребенка или взрослого на МСЭ после проведения необходимых диагностических, лечебных и реабилитационных мероприятий при наличии данных, подтверждающих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями, последствиями травм и дефектами. По результатам проведенных мероприятий медицинская организация оформляет «Направление на медико-социальную экспертизу организацией, оказывающей лечебно-профилактическую помощь» по форме № 088/у-06, утвержденной приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 31.01.2007 № 77.

Особенности заполнения формы №088/у-06 ребенка или взрослого с муковисцидозом заключаются в следующем:

- в пункте 29 «Диагноз при направлении на медико-социальную экспертизу» указывается код основного заболевания по МКБ-10, а также

основное заболевание, сопутствующие заболевания и осложнения, во-первых, с уточнением степени тяжести муковисцидоза и нарушений тех или иных функций; во-вторых – конкретных синдромов нарушений обмена веществ, функции дыхательной и пищеварительной систем, т.к. с их учетом формируются медицинские показания для реабилитационных мероприятий, технических средств реабилитации и услуг, предоставляемых инвалиду;

· особое внимание уделяется верификации сведений, представленных на МСЭ. В пунктах 23 «Состояние гражданина при направлении на медико-социальную экспертизу» и 24 «Результаты дополнительных методов исследования» указываются жалобы, данные осмотра лечащим врачом и врачами других специальностей, а также результаты проведенных исследований, которые подтверждают наличие муковисцидоза и степень выраженности того или иного синдрома, каждый из синдромов подтверждается объективными данными, избегают нечетких формулировок – «ДН 1-2» или «ДН 2-3»; так несоблюдение этого условия приводит к отсутствию доказательств нарушений функций и затруднению при установлении инвалидности;

· подробно указываются результаты лечебно-оздоровительных и реабилитационных мероприятий и их эффективность, в случае первичного направления ребенка – в пункте 19 «История заболевания», при повторном направлении – в пункте 22 «Результаты проведенных мероприятий по медицинской реабилитации в соответствии с индивидуальной

программой реабилитации инвалида». От результатов медицинской реабилитации зависит срок установления категории «ребенок-инвалид» или группы инвалидности взрослого;

· в пункте 34 «Рекомендации по медицинской реабилитации» придерживаются формулировок, изложенных в двух национальных стандартах: ГОСТ Р 52877-2007 «Услуги по медицинской реабилитации инвалидов. Основные положения» /утвержден приказом Федерального агентства по техническому регулированию и метрологии от 27.12.2007 N 555-ст/ и ГОСТ Р 51079-2006 «Технические средства реабилитации людей с ограничениями жизнедеятельности. Классификация» / утвержден приказом Федерального агентства по техническому регулированию и метрологии от 11.05.2006 N 92-ст:

а) восстановительная терапия: медикаментозная терапия, физиотерапия, механотерапия, кинезитерапия, психотерапия, лечебная физкультура, массаж, мануальная терапия, диетотерапия;

б) санаторно-курортное лечение, порядок направления на которое определен приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 22.11.2004 N 256;

в) технические средства медицинской реабилитации (приборы, аппараты, инструменты, тренажеры и стимуляторы, используемые для самостоятельного лечения), прежде всего технические средства для терапии дыхательных органов, приведенные в классе 04 по ГОСТР 51079-2006, такие как аппаратура ингаляционная, кислородные агрегаты, аспираторы, тренажеры дыхательные индивидуальные, стенды и кислородные подушки для терапии дыхательных органов, вибраторы, средства для улучшения окружающей

среды, оборудование и приспособления для массажа (мячи для массажа, предметы одежды компрессионные и др.), оборудование для тренировки и т.д.;

г) динамическое наблюдение за инвалидами, цель которого - контроль за ходом реабилитационного процесса и оценка его результатов, исследование хода течения заболевания, оценка изменения состояния здоровья и других параметров, проводится в период между очередными освидетельствованиями в медицинской организации.

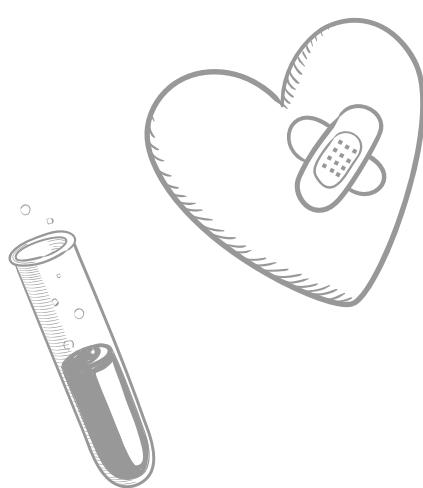
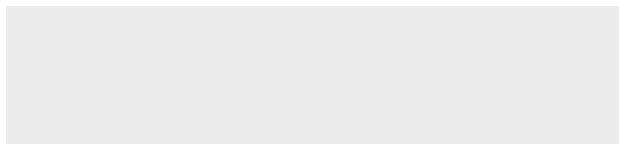
При формировании рекомендаций по медицинской реабилитации учитывают положения статей 10 и 11 Федерального закона «О социальной защите инвалидов в Российской Федерации» от 24.11.1995 №181-ФЗ, касающихся гарантий государства при их проведении. Государство гарантирует за счет средств федерального бюджета инвалидам проведение реабилитационных мероприятий, получение технических средств и услуг, предусмотренных федеральным перечнем реабилитационных мероприятий, технических средств реабилитации и услуг, предоставляемых инвалиду /утверждены распоряжением Правительства Российской Федерации от 30.12.2005 №2347-р (далее-федеральный перечень).

Не все из вышеперечисленных мероприятий и технических средств реабилитации представлены в данном перечне. Вместе с тем, программа реабилитации инвалида должна содержать все мероприятия, в которых нуждается инвалид: как реабилитационные мероприятия, предоставляемые инвалиду с освобождением от платы в соответствии с федеральным перечнем, так и реабилитационные мероприятия, в

оплате которых принимают участие сам инвалид либо другие лица или организации независимо от организационно-правовых форм и форм собственности. Сбор сведений о реальной нуждаемости инвалидов с муковисцидозом в реабилитационных мероприятия является важной мерой, направленной на развитие системы реабилитации в регионе и создания дополнительных механизмов финансирования.

При отказе от направления ребенка на МСЭ медицинская организация выдает справку, на основании которой ребенок (его законный представитель) или взрослый вправе обратиться в учреждение МСЭ самостоятельно.

Порядок выдачи данной справки (медицинского заключения) утвержден приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 02.05.2012 г. № 441н. Справка (медицинское заключение) оформляется в произвольной форме с проставлением штампа медицинской организации или на бланке медицинской организации, заверяется подписями председателя и членов врачебной комиссии и печатью медицинской организации.



Порядок проведения медико-социальной экспертизы детей и взрослых.

Медико-социальная экспертиза является государственной услугой, и порядок ее **п р о в е д е н и я** определен «Административным регламентом по предоставлению государственной услуги по проведению медико-социальной экспертизы», утвержденным приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 29.01.2014 № 59н.

Отказ в предоставлении государственной услуги по проведению МСЭ не допускается.

Право на МСЭ имеют все дети или взрослые, находящиеся на территории Российской Федерации, являющиеся как гражданами Российской Федерации, так и иностранными гражданами и лицами без гражданства.

Государственная услуга по проведению МСЭ предоставляется федеральными государственными учреждениями МСЭ: главными бюро МСЭ по субъекту Российской Федерации (далее - главные бюро) и их филиалами – бюро МСЭ (далее - бюро) и Федеральным бюро МСЭ (далее – Федеральное бюро). В бюро медико-социальная экспертиза ребенка или взрослого проводится по месту жительства, по месту пребывания, либо по месту фактического проживания ребенка или взрослого на территории Российской Федерации, а также по месту нахождения пенсионного дела ребенка-инвалида или взрослого, выехавшего на постоянное жительство за пределы Российской Федерации.

В главном бюро медико-социальная экспертиза ребенка или взрослого проводится в случае обжалования решения бюро, а также по направлению бюро в случаях, требующих

специальных видов обследования, или консультативного заключения главного бюро.

В Федеральном бюро МСЭ ребенка или взрослого проводится в случае обжалования решения главного бюро, а также по направлению главного бюро в случаях, требующих особо сложных специальных видов обследования, или консультативного заключения Федерального бюро.

МСЭ ребенка или взрослого может проводиться:

на дому в случае, если ребенок не может явиться в бюро (главное бюро, Федеральное бюро) по состоянию здоровья, что подтверждается заключением медицинской организации;

в стационаре, где ребенок находится на лечении;

заочно по решению бюро (главного бюро, Федерального бюро).

Для проведения МСЭ должны быть предоставлены следующие документы:

- 1) удостоверение личности ребенка или взрослого (свидетельство о рождении – у детей до 14 лет, паспорт – у детей старше 14 лет и взрослых);
- 2) заявление о предоставлении государственной услуги (проведении МСЭ), оформляемое самостоятельно взрослым или ребенком, достигшим возраста 15 лет, либо законным представителем ребенка в возрасте до 15 лет;
- 3) направление на МСЭ или справка об отказе в направлении на МСЭ, оформленные медицинской

организацией или органом, осуществляющим пенсионное обеспечение, или органом социальной защиты населения;

4) медицинские документы (в случае отказа от направления на МСЭ), подтверждающие нарушение функций организма вследствие заболеваний, последствий травм и дефектов;

5) удостоверение личности законного представителя ребенка.
Срок предоставления государственной услуги по проведению МСЭ не может превышать 30 календарных дней с даты подачи заявления со всеми необходимыми документами до даты принятия решения.



В случае признания ребенка инвалидом оформляется Справка, подтверждающая факт установления инвалидности, и Выписка из акта освидетельствования ребенка-инвалида, которые подписываются руководителем бюро (уполномоченным заместителем главного бюро (Федерального бюро). Указанная Справка выдается законному представителю ребенка-инвалида (либо самому ребенку, если МСЭ проводилась по его заявлению) или взрослому, а Выписка в 3-дневный срок со дня принятия решения направляется в орган, осуществляющий его пенсионное обеспечение.

Законному представителю ребенка, признанного инвалидом (либо самому ребенку, если МСЭ проводилась по его заявлению) или взрослому, также выдается индивидуальная программа реабилитации по форме, утвержденной приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 04.08.2008 № 379н.

Законному представителю ребенка, не признанного инвалидом (либо самому ребенку, если МСЭ проводилась по его заявлению) или взрослому, по его желанию выдается справка о результатах медико-социальной экспертизы. Справка выдается в день проведения МСЭ или в течение 5 календарных дней с даты подачи заявления о ее выдаче, если оформление такой справки требует времени для запроса дела из архива.



Условия признания гражданина инвалидом

сформулированы в пункте 5 Правил признания лица инвалидом, утвержденных постановлением Правительства Российской Федерации от 20.02.2006 N 95 (далее – Правила) и уточнены в «Классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы», утвержденных приказом Минздравсоцразвития России от 23.12.2009 № 1013н:

а) нарушение здоровья со стойким расстройством функций организма, обусловленное заболеваниями, последствиями травм или дефектами;

б) ограничение жизнедеятельности (полная или частичная утрата гражданином способности или возможности осуществлять самообслуживание, самостоятельно передвигаться, ориентироваться, общаться, контролировать свое поведение, обучаться или заниматься трудовой деятельностью);

в) необходимость в мерах социальной защиты, включая реабилитацию.

Наличие одного из указанных условий не является основанием, достаточным для признания гражданина инвалидом (пункт 6 Правил).

В настоящее время на государственной регистрации в Министерстве юстиции РФ находится новые Классификации и критерии, используемые при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями

медико-социальной экспертизы, утвержденные приказом Минтруда России от 29.09.2014 N 664н.

Степень выраженности расстройств функций при муковисцидозе зависит от степени тяжести заболевания. В экспертной практике используется классификация тяжести заболевания, предложенная А.В. Орловым в 2004 г. с уточнениями в 2013 г.(табл.1).



Тяжесть
заболевания

Признаки

Легкое
течение

Должны присутствовать все признаки!

- 1.Продуктивный кашель непостоянный;
- 2.Ни в одном из повторных посевов мокроты не выделяется *Ps. aeruginosa* и *Bur. серасиа*;
- 3.ОФВ, более 80% (лучшие показатели);
- 4.Необходимость проведения антибактериальной терапии (АТ) ограничена 6 неделями в году (лишь на фоне ОРВИ при обострении бронхита);
- 5.Отсутствие кистозных бронхоэктазов по данным компьютерной томографии (КТ). Возможны варикоцилиндрические расширения бронхов с утолщением их стенок;
- 6.Нормальные весо-ростовые показатели и прибавки веса при сохранной функции поджелудочной железы. Отсутствует необходимость в приеме ферментов;
- 7.Отсутствие отчетливых признаков холестаза и цитолиза в печени.
- 8.Отсутствие нарушений обмена углеводов.

Средне-
тяжелое
течение

Присутствуют не все признаки легкого течения, нет признаков тяжелого течения заболевания.

Могут быть выявлены:

- цилиндрические бронхоэктазы с наличием содержимого в бронхах, возможно обнаружение централобулярной эмфиземы (по данным компьютерной томографии);
- постоянный кашель;
- снижение показателей ФВД,
- необходимость ферментотерапии (наличие панкреатической недостаточности);
- наличие *Ps. aeruginosa* в единичных посевах мокроты;
- изменения печени по биохимическим показателям (АлАт, ЩФ), данным УЗИ и КТ;
- наличие нарушений углеводного обмена и др.

- необходимость ферментотерапии (наличие панкреатической недостаточности);
- наличие *Ps. aeruginosa* в единичных посевах мокроты;
- изменения печени по биохимическим показателям (АлАт, ЩФ), данным УЗИ и КТ;
- наличие нарушений углеводного обмена и др.

Тяжелое течение

Достаточно одного признака!

1. Стабильные высеvы *Ps. aeruginosa* в мокроте (хроническая инфекция);
2. Наличие цирроза печени;
3. Наличие диабета, требующего медикаментозного лечения (инсулин);
4. Доказанная рецидивирующая микотическая инфекция респираторного тракта (кандидоз, аспергиллез);
5. ОФВ₁ менее 50% (лучшие показатели);
6. Применение антибиотиков внутрь более 90 дней в году (или в/в более 6 недель);
7. Интервалы между обострениями, требующими в/в применения антибиотиков, менее 4-х месяцев;
8. Эпизоды снижения SpO₂ (менее 90%) при обострениях процесса;
9. Осложнения: спонтанный пневмоторакс, амилоидоз почек, желудочно-кишечные кровотечения, острая и хроническая почечная недостаточность;
10. По данным КТ: кистозные бронхэкстазы, дистрофические изменения за счет распространенных бронхэкстазов или булл.

Терминалная фаза болезни

Достаточно одного признака!

1. *Ps. aeruginosamultiresistance* или ее колонизация сохраняется на уровне выше 10⁶ КОЕ/мл независимо от курсов в/в антибактериальной терапии;
2. Периоды ремиссий между обострениями, требующими в/в антибиотикотерапии менее 2-х месяцев;
3. Частые обострения, требующие вынужденной антибиотикотерапии более 200 дней в году;
4. Постоянный субфебрилитет;
5. ОФВ₁ менее 20% (лучшие показатели);
6. Эпизоды повышения PaCO₂ выше 50 мм рт. ст.;
7. Прогрессирующее снижение массы тела;
8. Печеночная энцефалопатия (или снижение протромбинового индекса менее 60%).

Муковисцидоз приводит к стойким нарушениям обмена веществ, функции дыхательной, пищеварительной и иммунной систем. При легкой форме заболевания эти нарушения являются незначительными и не ограничивают детей (или лиц 18 лет и старше) ни по одной из категорий жизнедеятельности – больным проводится базисная терапия, которая полностью компенсирует проявление заболевания: пациенты имеют хорошее физическое развитие, нормальную способность к обучению в школе. Для установления инвалидности оснований нет.

Начиная со среднетяжелой формы, у ребенка неблагоприятный прогноз для жизни, обусловленный самим фактом дальнейшего проградиентного течения, хронической дыхательной недостаточностью и прогрессирующей гипотрофией (белково-энергетической недостаточностью). Стойкость нарушенных функций организма обусловлена наследственным заболеванием.

При среднетяжелой форме муковисцидоза нарушения функций характеризуются как стойкие умеренные или выраженные, сопровождаются ограничениями передвижения, самообслуживания (невозможность выполнять физические нагрузки, превышающие обычные), обучения (практически домашний режим из-за рецидивирующего характера патологии), у взрослых – и способности к трудовой деятельности, 1-2 степеней. При тяжелой форме (и в терминальную fazу) нарушения функций организма – стойкие выраженные или значительно выраженные и сопровождаются ОЖД по

тем же категориям 2-3 степеней. В данных случаях устанавливается инвалидность.

Согласно количественной системе оценки степени выраженности стойких нарушений функций организма человека, обусловленных заболеваниями, последствиями травм или дефектами в процентах, утвержденной новыми Классификациями и критериями, используемыми при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы / приказ Минтруда России от 29.09.2014 N 664Н./ оценка нарушений функций организма будет проводиться по таблице. Извлечения из данного документа в отношении муковисцидоза приводятся ниже (табл. 2).



Таблица 2

Извлечения из Качественной системы оценки степени выраженности стойких нарушений функций организма человека, обусловленных заболеваниями, последствиями травм или дефектами в процентах

Клинико-функциональная характеристика стойких нарушений функций организма человека, обусловленных кистозным фиброзом (муковисцидозом) с легочными проявлениями	Качественная оценка (%)
Клинические проявления легкой степени, с хронической дыхательной недостаточностью 0-1 степени	10-30
Клинические проявления среднетяжелой степени, с хронической дыхательной недостаточностью 2 степени	40-60
Клинические проявления тяжелой степени, с осложнениями и комбинированным поражением других органов, с хронической дыхательной недостаточностью 3 степени	70-80

Как следует из документа, выделяют 4 степени стойких нарушений функций организма человека, обусловленных заболеваниями, последствиями травм или дефектами:

I степень – стойкие незначительные нарушения функций организма человека, обусловленные заболеваниями, последствиями травм или дефектами, в диапазоне от 10 до 30 процентов;

II степень – стойкие умеренные нарушения функций организма человека, обусловленные заболеваниями, последствиями травм или дефектами, в диапазоне от 40 до 60 процентов;

III степень - стойкие выраженные нарушения функций организма человека, обусловленные заболеваниями, последствиями травм или дефектами, в диапазоне от 70 до 80 процентов;

IV степень - стойкие значительно выраженные нарушения функций организма человека, обусловленные заболеваниями, последствиями травм или дефектами, в диапазоне от 90 до 100 процентов.

Согласно критериям инвалидность будет установлена детям и взрослым только при наличии 40-80 процентов.

Таким образом, освидетельствование детского и взрослого населения в учреждении МСЭ для установления инвалидности и разработки ИПР больным муковисцидозом с целью оказания возможно максимально комплексной и адресной помощи во многом определяется оптимальным заполнением первичной документации при направлении на МСЭ медицинской организацией.



**ПОМОЩЬ БОЛЬНЫМ
МУКОВИСЦИДОЗОМ**

www.ostrovaru.com