

«Актуальные вопросы проведения медико-социальной
экспертизы детей с заболеваниями крови, кроветворных
органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный
механизм»

Докладчик: врач по медико-социальной экспертизе экспертного состава №16
(педиатрического профиля) Добрынина Юлия Владимировна

Примечания

П.5 Приложения 1024 н

- Форма и тяжесть течения заболевания;
- Активность процесса;
- Наличие и частота осложнений;
- Распространенность патологического процесса, включение органов-мишеней;
- Необходимость подавления иммунитета;
- Наличие осложнений.

П.3 Приказа 585 н

- вид и тяжести течения заболевания (по данным клинико-лабораторного обследования);
- частоты и тяжести кризов;
- наличия и вида кровоизлияний во внутренние органы, а также в полости крупных суставов (некритические или жизнеугрожающие);
- от поражения органов-мишеней,
- вида, объема и эффективности проводимого лечения (в том числе от регулярного применения стимуляторов гемопоэза, переливания компонентов крови или трансплантации костного мозга);
- резистентности к проводимой терапии;
- наличия осложнений (в том числе от проводимой терапии), от степени нарушения функции других органов и систем организма;
- прогноза заболевания.

П.3.1.1.Гипоспленизм (аспления послеоперационная, атрофия селезенки) D73, врожденные аномалии селезенки (аспления) Q89.0

Приложение №1024 н

-при отсутствие селезенки в раннем детском возрасте, вплоть до завершения 8-летнего возраста (20%)

-после этого или при более поздней утрате селезенки, приобретенном функциональном гипоспленизме (10%)

Приказ №585 н

-для детей в возрасте 0-17 лет: незначительные нарушения функций организма при отсутствии селезенки (10-30%)

-для детей в возрасте 0-17 лет: наличие рецидивирующих инфекционных заболеваний, приводящих к осложнениям с умеренными нарушениями функций организма (40-60%)

п. 3.1.2. Агранулоцитоз (D70)

Приложение №1024 н

- с незначительными нарушениями функции кроветворения (10-20%);
- с умеренными нарушениями функции кроветворения, эпизодические переливания лейкоцитарной массы (40-50 %);
- с выраженными нарушениями функции кроветворения, частые ежемесячные переливания лейкоцитарной массы, повторяющиеся инфекции (70-80%);
- со значительно выраженными нарушениями функции кроветворения, продолжительная частая необходимость в переливаниях лейкоцитарной массы, частые инфекции, склонность к тяжелым кровотечениям, лейкемическая трансформация (90-100%)

Приказ №585 н

- при отсутствии осложнений после проведенного эффективного лечения и достижения стойкой длительной ремиссии (10-30%);
- рецидивирующее течение заболевания, наличие инфекционных осложнений с умеренными нарушениями функций организма на фоне постоянной базисной терапии (40-60 %);
- рецидивирующее течение заболевания, наличие инфекционных осложнений с выраженными нарушениями функций организма на фоне постоянной базисной терапии (70-80%);
- рецидивирующее тяжелое течение заболевания, наличие инфекционных осложнений со значительно выраженными нарушениями функций организма на фоне постоянной базисной терапии. Необходимость трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (90-100%)

Анемии (п.3.2):

гемолитические анемии (D55-D59), серповидно-клеточные нарушения (D 57), другие апластические анемии (D 61), другие анемии (D64)

Приложение №1024 н

- с незначительными нарушениями функции кроветворения, стабильные (10-20%)
- с умеренными нарушениями функции кроветворения, в случаях необходимости периодических трансфузий (40-60%)
- с выраженными нарушениями функции кроветворения при потребности в частых (ежемесячных) трансфузиях (70-80%)

Приказ №585 н

- - нетяжелая степень апластической анемии; легкая форма гемолитической анемии; при серповидно-клеточных нарушениях – редкие (не чаще 2 раз в месяц) болевые кризы, купируемые НПВП (общий режим) (10-30%)
- - тяжелая степень апластической анемии; гемолитическая анемия средней тяжести (наличие гемолитических кризов средней частоты – 1-2 раза в год); при серповидно-клеточных нарушениях – частые (еженедельные) болевые кризы, купируемые ненаркотическими анальгетиками, требующие соблюдения домашнего режима или обращений за неотложной помощью (40-60%)
- - сверхтяжелая степень апластической анемии; тяжелая форма гемолитической анемии; при серповидно-клеточных нарушениях – частые (еженедельные) болевые кризы (70-80%)

п.3.3 Наличие другого трансплантированного органа или ткани (костного мозга) Z94.8

Приложение №1024 н

- после аллогенной трансплантации костного мозга на срок 4 года (период лечения) 100%
- после 4-х лет оценка производится с учетом оставшихся последствий и степени возможных нарушений функции органов и систем организма (30-50%)

Приказ №585 н

- после трансплантации костного мозга на срок 5 лет (период лечения) 90-100%
- при наличии осложнений с умеренными нарушениями функций организма 40-60%
- при наличии осложнений с выраженными нарушениями функций организма 70-80%
- при наличии осложнений со значительно выраженными нарушениями функций организма 90-100%

п.3.4 Нарушения свертываемости крови, пурпура и другие геморрагические состояния (D65 - D69)

Приложение №1024 н

-незначительная степень нарушения функции кроветворения - легкая форма с редкими (1 раз в год) кровотечениями, при гемофилии уровень активности дефицитного фактора свертывающей системы крови в пределах более 5%. 10-30%

- умеренная степень нарушения функции кроветворения - среднетяжелая форма с редкими (2 и менее раз в год) кровотечениями, при гемофилии уровень активности дефицитного фактора свертывающей системы крови в пределах от 1 до 5%, кровоизлияния в суставы и/или во внутренние органы 2 и менее раз в год. 40-60%

Приказ №585 н

-легкая форма заболевания при отсутствии кровотечений либо с редкими (не более 1 раза в год) кровотечениями, отсутствие кровоизлияний в суставы и/или мышцы/внутренние органы; нерегулярное использование концентратов факторов свертывания крови и/или препаратов крови с профилактической целью; для гемофилии А и В – минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX 5% и более (10-30%)

- легкая и среднетяжелая форма заболевания с редкими (не более 3 раз в год) кровотечениями, требующими заместительной терапии и/или с развитием анемии; кровоизлияния в суставы и/или мышцы/внутренние органы не более 1 раза в год; Для гемофилии А и В - степень активности факторов свертывания VIII/IX - от 2 до 5 % (40-60%)

п.3.4 Нарушения свертываемости крови, пурпура и другие геморрагические состояния (D65 - D69) ПРОДОЛЖЕНИЕ

Приложение №1024 н

- выраженная степень нарушения функции кроветворения - тяжелая форма с частыми (3 - 4 раза в год) кровотечениями, требующими купирования в условиях стационара, при гемофилии уровень активности дефицитного фактора свертывающей системы крови менее 1%, кровоизлияния в суставы и/или во внутренние органы 3 и более раз в год. 70-80%

- значительно выраженная степень нарушения функции кроветворения - тяжелые формы со склонностью к частым тяжелым кровотечениям (спонтанные кровотечения, опасные для жизни) 90-100%

Приказ №585 н

- среднетяжелая и тяжелая форма заболеваний с частыми повторными (от 1 до 6 раз в год) кровотечениями, с частыми повторными (от 1 до 6 раз в год) кровотечениями; наличие гемофилической артропатии 1 и более крупных суставов; наличие умеренной/выраженной контрактуры одного крупного сустава. Для гемофилии А и В – минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX менее 1-2%. Регулярное использование концентратов факторов свертывания крови и/или препаратов крови с профилактической целью. 70-80%

- тяжелые формы заболеваний с частыми повторными (6 и более раз в год) кровотечениями, со склонностью к частым (более 3 раз в год) тяжелым кровотечениям (в том числе спонтанным) на фоне постоянной терапии; кровоизлияния в суставы и/или мышцы более 3 раз в год и/или кровоизлияния во внутренние органы более 2 раз в год, и/или любой эпизод внутримозгового кровоизлияния и/или повторные эпизоды почечных кровотечений. Для гемофилии А и В - степень активности факторов свертывания VIII/IX менее 1%. Наличие ингибиторной гемофилии с титром ингибитора > 0,6 БЕ. 90-100%

п.3.4.2 Качественные дефекты тромбоцитов D69.1. Первичные тромбоцитопении D69.4

В Приложение №1024 н представлены в
общем разделе с нарушениями
коагуляционного звена гемостаза.

Приказ №585 н

-легкая форма заболевания при отсутствии
кровотечений либо с редкими (не более 1 раза в
год) кровотечениями, требующими обращения в
медицинскую организацию; не требующих
заместительной терапии и/или не приводящими
к развитию анемии) 10-30%

-легкая и среднетяжелая форма заболевания с
редкими (не более 3 раз в год) кровотечениями,
требующих заместительной терапии и/или с
развитием анемии (40-60%)

- среднетяжелая и тяжелая форма заболеваний с
повторными (более 1 до 6 раз в год)
кровотечениями, требующими заместительной
терапии и/или госпитализации 70-80%

- тяжелые формы заболеваний с частыми
повторными (6 и более раз в год)
кровотечениями, со склонностью к частым (более
3 раз в год) тяжелым кровотечениям 90-100%

п.3.4.3 Первичная тромбофилия D68.5

Другая тромбофилия D68.6

В Приложение №1024 н не представлена.

Приказ №585 н

- легкая форма заболевания при отсутствии тромбоза в анамнезе, требующая первичной фармакологической антитромботической профилактики только в ситуациях присоединившегося высокого тромботического риска (тяжелый инфекционный процесс, крупные хирургические вмешательства и др.) 10-30%
- среднетяжелая форма заболевания с однократным случаем спровоцированного тромбоза (не идиопатический тромбоз), не приводящая к развитию ПТФБ, требующая курса вторичной фармакологической профилактики (40-60%)
- тяжелая форма заболевания с повторными спровоцированными тромбозами (не более 2-х случаев) или с 1 случаем не спровоцированного тромбоза (идиопатический вариант); требующая курса вторичной профилактики. Дефицит протеина C/S/антитромбина менее 12 % у детей в возрасте старше 1 года 70-80%
- тяжелая и крайне тяжелая форма заболевания с более чем 2 случаями спровоцированного тромбоза (не идиопатический тромбоз) и/или более чем с 1 случаем идиопатического тромбоза, и/или с 2 и более случаями тромбоза сосудов ЦНС, внутренних органов, тромбоз эмболии легочной артерии вне зависимости от наличия/отсутствия видимой причины для тромбоза; значительно выраженные нарушения функций организма. Дефицит протеина C/S антитромбина менее 12% у детей в возрасте старше 1 года 90-100%

п.3.4.4 Пурпура и другие геморрагические состояния D69

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура D69.3

В приложение №1024 н представлено в пункте нарушение свертывания крови.

Приказ №585 н

- легкая форма заболевания (снижение тромбоцитов от 30 000 до 50 000/мкл), лечение преимущественно в амбулаторных условиях 10-30%
- среднетяжелая форма заболевания (стойкое снижение тромбоцитов от 20 000 до 30 000/мкл) 40-60%
- тяжелая форма заболевания (стойкое снижение тромбоцитов от 10 000 до 20 000 /мкл) 70-80%
- тяжелая форма заболевания, стойкое снижение тромбоцитов менее 10 000/мкл, спонтанные кровотечения, опасные для жизни, кровоизлияния во внутренние органы 90-100%

п.3.5 Отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм D80-89

Приложение №1024 н

- без клинической симптоматики (10%)
- несмотря на терапию повышенная предрасположенность к инфекции, кроме специфических инфекций (30%)
- несмотря на терапию повышенная предрасположенность к инфекции, а также к специфическим инфекциям (одна-две в год) 40-50%
- тяжелая форма с продолжительным течением заболеваний (70-80%)

Приказ №585 н

- без клинической симптоматики или с редкими (до 3-4 раз в год), недлительными (10-14 дней) инфекционными заболеваниями различной этиологии, поддающимися базисной терапии; минимальные изменения данных лабораторно-иммунологического обследования (согласно заключению иммунолога). Отсутствие осложнений или осложнения с незначительными нарушениями функций организма 10-30%
- наличие инфекционных осложнений с умеренными нарушениями функций организма на фоне постоянной базисной терапии 40-60%
- наличие инфекционных осложнений с выраженными нарушениями функций организма на фоне постоянной базисной терапии 70-80%

Клинико-экспертный случай

Ребенок 3. возраст 2 года 3 месяца.

Диагноз при направлении на МСЭ: «Болезнь Виллебранда тяжелой степени».

Из анамнеза: до 2-х лет росла и развивалась по возрасту. С 2-х лет жалобы на носовые и десневые кровотечения.

Результаты обследования:

- 1) Коагулограмма: АЧТВ 62,3 сек (норма 26-36), ПВ – 0,92; ТВ - 17,9 с., фибриноген 2,5 г\л
- 2) Активность факторов свертывания: XI - 96%, XII – 80%, X – 91 %, ф-ра Виллебранда 12 % (норма 50-150%).
- 3) Исследование агрегации тромбоцитов: снижение агрегации с ристоцетином до 2 % (норма 60-80%)
- 4) ОАК: эритроциты – $3,57 \times 10^{12}$ \л, гемоглобин – 99 г\л.

Установлен диагноз: «Болезнь Виллебранда, средней степени тяжести».

Терапия: фактор VIII+фактор Виллебранда (Гемате) по 500 МЕ x 2 раза в неделю в\венно, мальтофер, аскорутин.

Клинико-экспертный случай

ЭС ГБ:

Клинико-функциональный диагноз (ЭС ГБ): «Болезнь Виллебранда, стойкие незначительные нарушения функций системы крови».

Код по МКБ-10:

30т % по п.5.3.1.

Инвалидность не установлена.

ЭС ФБ МСЭ:

Клинико-функциональный диагноз: «Болезнь Виллебранда. Стойкие умеренные нарушения функций системы крови».

40 % нарушения функций системы кров по р.II, п.4

Установлена категория «ребенок-инвалид» сроком на 1 год

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!