Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Федеральный научно-образовательный центр
медико-социальной экспертизы и реабилитации им. Г.А. Альбрехта»
Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации

МСЭ при заболеваниях крови: вопросы и ответы

Столов Сергей Валентинович заведующий кафедрой терапии №1, д-р мед. наук

Цель

Анализ ошибок при проведении МСЭ гематологических больных и пути решений

Задачи

1. Представить классы заболеваний крови, требующие оценки функций кроветворения и коагуляции, согласно приказу №585н.
2. Провести анализ экспертной оценки нарушений функции крови в приказе №585н.
3. Представить мнение эксперта по оптимизации экспертной оценки функции крови.

Анемии, п. 3.2

Анемии: определение инвалидности (приказ №585н)

Гемолитические анемии, Серповидно-клеточные нарушения, Апластические и **другие?**

№585: Анемия <u>средней</u> тяжести с умеренными нарушениями функций организма … (каких?)

МКФ: 1. Крови и иммунной системы

2. Сердечно-сосудистой

3. Дыхательной системы

<u>…. несмотря на адекватное лечение</u>:

чего?: анемии, сердечно-сосудистой, дыхательной

Анемии: справка, тактика

Часто (более 90%) – железодефицитные (ДМК, НПВС, онкология ЖКТ). Анемия – **симптом** этих заболеваний.

ЖДА не приводит к **стойким** нарушениям функций**, т.к. хорошо** поддаются лечению.

МО не должны присылать в бюро МСЭ <u>железодефицитную</u> анемию. В №585н – «…и другие…).

Редко: В12, при ХБП, гемолитические при аутоиммунных заболеваниях.

«Анемия неуточненного генеза»? **Не должно быть! См. №402/259н**

Обследование, приказ №402/259н

Лабораторные и инструментальные исследования:

•гистология **препарата костного мозга**, цитология костного мозга, патолого-анатомическое исследование костного мозга,

• определение сидеробластов и сидероцитов,

•тромбопластиновое время, активированное тромбопластиновое время,

•**ферритин**, лактатдегидрогеназа, фибриноген, билирубин,

•**антиглобулиновый** тест, железосвязывающая способность сыворотки, насыщение трансферрина железом, активность глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы лимфоцитов,

•**типы гемоглобина**, **мутации в гене глобина**,

•аномалий морфологии эритроцитов,

•**антитела к эритроцитам, металлопротеиназа ADAMTS-13**

ГДЕ В12, фолаты?

Анемии: определение инвалидности (приказ №585н)

Анемия средней тяжести – гемоглобин 70-90 г/л
НЕ ПРИВЕДЕТ к нарушению функций сердца и лёгких
НО УСУГУБИТ стенокардию, ХСН, ЦВБ, ДН при ХОБЛ

При анемии **должны** проводить МСЭ по ИБС, ХСН, ЦВБ
но НЕ **по степени тяжести** анемии
(**кроме** апластической – оцениваем функцию
кроветворения по эффективности лечения **анемии**).

Анемии: приказ **№1024н**

С незначительными нарушениями **функции кроветворения**, стабильные 10-30%

С умеренными нарушениями **функции кроветворения**, в случаях необходимости **периодических <u>трансфузий</u>** 40-60%

С выраженными нарушениями **функции кроветворения** при потребности в **частых** (ежемесячных) **<u>трансфузиях</u>** 70-80%

Анемии, резистентные к терапии (?). Тяжёлая или **сверхтяжёлая?** форма анемии со значительно выраженными нарушениями функций на фоне базисной терапии 90-100%

НЕ было привязки к **<u>степени</u>** анемии!

Анемии: предложение

П 1. **Железодефицитные, В12/фолиевые.**
Анемии, не компенсированные на базисной терапии, приведшие к стойким умеренным/выраж. нарушениям функций сердечно-сосудистой, дыхательной систем (ХСН IIА, стенокардия III, ДН II ст.)

П 2. **Гемолитические, Апластические,** (серповидно-клеточные?).
нарушения **функции кроветворения**, анемии тяжёлой степени, резистентные к терапии, необходимость **периодических гемотрансфузий**

Наличие трансплантированного костного мозга (приказ №585н)

После аллогенной трансплантации костного мозга на 2 года **90-100%**

В дальнейшем **40-100%**

Нет 10-30%

Эффективная трансплантация – д.б. ВНЕ группы (в случаях без постоянной иммуносупрессивной терапии)

не «иммуномодулирующей!»

Трансплантация костного мозга в **№1024н**

После аллогенной трансплантации костного мозга на срок 4 года (на период лечения) **какого?** 100%

После 4-х лет оценка производится с учётом оставшихся последствий и степени возможных нарушений функции органов и систем **30**-90%

Коагулопатии, п.3.4

Гемофилия №585н

П.3.4.1.

Лёгкая форма 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 анемии;

отсутствие кровоизлияний в суставы или мышцы/внутренние органы;

нерегулярное использование концентратов факторов свертывания крови или препаратов крови с профилактической целью (при операциях, травмах);

для гемофилии А и В – активность факторов свертывания VIII/IX более 5% (учитывается минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX, когда-либо определённая у данного пациента)

10-30%

Гемофилия №585н

Лёгкая и среднетяжёлая форма заболевания с редкими (не более 3 раз в год) **кровотечениями**, требующих **заместительной терапии** и/или с **развитием анемии**; **ЛЮБОЙ?**

кровоизлияния в суставы и/или **мышцы/внутренние органы** не более 1 раза в год; при **СИНЯКАХ!?**

Для гемофилии А и В – активность факторов свертывания VIII/IX от 2 до 5% (учитывается минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX, **когда-либо определённая** у данного пациента) **40-60%**

На фоне лечения д.б.!

Гемофилия №585

Среднетяжёлая и тяжёлая форма заболеваний с повторными (более 3 раз в год) **кровотечениями**, требующими заместительной терапии и/или **госпитализации**; **НЕ СТОЙКОЕ нарушение функций**

кровоизлияния в суставы и/или мышцы/внутренние органы не более 2-3 раз в год; **СИНЯКИ 2-3 раза в год!**

наличие **хронического синовиита** и/или **артропатии?** одного крупного сустава;

для гемофилии А и В – активность факторов свертывания VIII/IX 1 - 2%;

регулярное использование концентратов факторов свертывания крови и/или **препаратов крови с профилактической и гемостатической целью**

70-80%

Гемофилия №585

Тяжёлые 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);

кровоизлияния в суставы и/или мышцы более **3 раз в год** и/или кровоизлияния **во внутренние органы более 2 раз в год** **(синяки!)**

эпизод внутричерепного кровоизлияния и/или повторные эпизоды **почечных кровотечений** **(острая патология)**;

признаки хронического **синовиита и/или артропатии** более чем одного крупного сустава **СИНОВИТ! где НФС, ФК?**

для гемофилии А и В – активность факторов свертывания VIII/IX менее 1% (учитывается минимальная степень активности факторов свертывания VIII/IX, когда-либо определённая у данного пациента); наличие ингибиторной гемофилии с титром ингибитора> 0,6 БЕ **90-100%**

Коагулопатия №585н

П. 3.4.2. Другие коагулопатии…

Лёгкая форма заболевания (отсутствие кровотечений или редкие (не более 3 раз в год) кровотечения, не требующие медикаментозной и гемостатической терапии и/или не приводящие к анемизации;

использование концентратов факторов свёртывания крови и/или препаратов крови не требуется

10-30%

Коагулопатия №585н

Среднетяжёлая форма заболевания с частотой кровотечений (3-10 раз в год), либо до 3-х **кровотечений**, требующих гемостатической терапии и/или **госпитализации**;

хроническая постгеморрагическая анемия средней степени, **не требующая** заместительной терапии препаратами крови;

использование концентратов факторов свертывания крови и/или препаратов крови при оперативных вмешательствах/травмах с **целью профилактики!** (купирования) геморрагических эпизодов

40-60%

ГДЕ НАРУШЕННЫЕ ФУНКЦИИ?

Освидетельствование ТОЛЬКО по диагнозу или лечению – не МСЭ!

Коагулопатия №585н

Тяжёлая форма заболевания с частыми (более 10 раз в год) либо 1-3 обильных кровотечений, приводящих к развитию острой постгеморрагической анемии;

кровотечения **слизистой** полости рта, макрогематурия, кровоизлияния в суставы/мышцы до 3 раз в год, во внутренние органы 2 раза в год **(СИНЯКИ), кровотечение из ЖКТ не приведшее!** к развитию **острой?** или хронической анемии.

Использование концентратов факторов свертывания крови и/или препаратов крови с **профилактической**, гемостатической целью при вмешательствах/травмах или по другим показаниям

70-80%

ГДЕ функции?

Профилактическое лечение не повод к II группе

Коагулопатия №585н

Тяжёлая форма заболевания с частыми (более 3 р/год) тяжёлыми кровотечениями, приводящими к развитию **<u>острой</u>** постгеморрагической анемии, либо иными **<u>жизнеугрожающими</u>** кровотечениями

90-100%

Где СТОЙКО нарушенные функции?

Тогда при пневмонии, инфаркте миокарда, ТЭЛА

(они все жизнеугрожающие!)

Коагулопатия: экспертное мнение

1. Пункты коагулопатии **3.4.1. и 3.4.2. объединить.**

2. Учитывать только **стойко** нарушенные функции (неустранимая компрессия внутренних органов, НФС по аналогии с заболеваниями суставов, нарушения ЦНС и др.)

3. Учитывать уровень VIII/IX фактора **на фоне** заместительной терапии.

Тромбофилия №585н

П.3.4.4

Форма заболевания при **отсутствии тромбоза** в анамнезе, требующая **первичной** фармакологической антитромботической профилактики **только** в ситуациях присоединившегося высокого тромботического риска (тяжёлый инфекционный процесс, **крупные** вмешательства и др.)

10-30%

Тромбоз без нарушений функций органов – 10-30%

Тромбофилия №585н

Среднетяжёлая форма заболевания с однократным случаем **спровоцированного** тромбоза (не идиопатический тромбоз),

не приводящая к развитию ПТФБ,

требующая **курса** вторичной фармакологической профилактики

40-60%

Нарушены ВСЕ условия установления инвалидности

Тромбофилия – СПОНТАННЫЕ тромбозы. НЕ спровоцированные

Эпизодический/любой приём препаратов не повод к инвалидности

Тромбофилия №585н

Тяжёлая форма заболевания с повторными **не более 2-х** **<u>спровоцированных</u>** **(если 3 – первая группа?),**

или **1** **<u>не спровоцированного</u>** тромбоза (идиопатический вариант). И /или требующей **<u>вторичной</u>** профилактики

Или тромбоз любой локализации, приведший к **<u>ПТФБ.</u>**

Дефицит протеина C/S/антитромбина менее 50%, но более 12%

70-80%

Любой спонтанный тромбоз (ТЭЛА) – группа? (вторая!)

Вторичная профилактика – группа?

Тяжесть ПТФБ не учитывается? Важен только факт ПТФБ…

Тромбофилия №585н

Тяжёлая и крайне тяжёлая форма заболевания с более чем

2 случая <u>спровоцированного</u> тромбоза (не идиопатический тромбоз) и/или более чем 1 случаем идиопатического тромбоза, и/или 2 и более случаями **тромбоза сосудов ЦНС, внутренних органов, тромбоэмболии легочной артерии** вне зависимости от наличия/отсутствия видимой причины для тромбоза; значительно выраженные нарушения функций организма.

Дефицит протеина C/S, антитромбина менее 12%

90-100%

I группа без нарушенных функций. Это возможно?

ТЭЛА – I группа?!

Тромбофилия: мнение эксперта

Артериальные и венозные тромбозы – различны по прогнозу.

П. 3.4. подготовлен по флебитам <u>глубоких</u> вен. (тромбозы поверхностных вен – какова тактика?)

1. Требуется **<u>локализация</u>** тромбоза в Приказе.
2. Экспертиза **<u>стойко</u>** нарушенных функций + **ОЖД**.
3. **Лечение** НЕ м.б. поводом к экспертизе – **ИСКЛЮЧИТЬ**
4. Уровень протеина C/S, антитромбина **НЕ МОЖЕТ** быть основанием к группе. **Это только фактор риска тромбоза.**
5. **<u>Спонтанный</u>** <u>на фоне лечения</u>, **приведший к НФ + ОЖД** (но не спровоцированный)

Спасибо за внимание

Вопросы?