

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель Министра

Д.Л. Пиневиц



2018 г.

Регистрационный № 125-1118

**МЕТОД ОЦЕНКИ ОГРАНИЧЕНИЯ ЖИЗНЕДЕЯТЕЛЬНОСТИ  
У ДЕТЕЙ С ГЕМОЛИТИЧЕСКИМИ И АПЛАСТИЧЕСКИМИ  
АНЕМИЯМИ, ТРОМБОЦИТОПЕНИЯМИ И НЕЙТРОПЕНИЯМИ**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК:

ГУ «Республиканский научно-практический центр медицинской экспертизы и реабилитации»

АВТОРЫ: к.м.н. В.В. Голикова, д.м.н. Н.Н. Климович, д.м.н. Т.И. Козарезова, И.Т. Дорошенко, А.И. Алферова, К.В. Голикова

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ  
Первый заместитель министра

\_\_\_\_\_ Д. Л. Пиневиц  
30.11.2018  
Регистрационный № 125-1118

**МЕТОД ОЦЕНКИ ОГРАНИЧЕНИЯ ЖИЗНЕДЕЯТЕЛЬНОСТИ  
У ДЕТЕЙ С ГЕМОЛИТИЧЕСКИМИ И АПЛАСТИЧЕСКИМИ  
АНЕМИЯМИ, ТРОМБОЦИТОПЕНИЯМИ И НЕЙТРОПЕНИЯМИ**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК: ГУ «Республиканский научно-практический  
центр медицинской экспертизы и реабилитации»

АВТОРЫ: канд. мед. наук В. В. Голикова, д-р мед. наук Н. Н. Климович, д-р мед.  
наук Т. И. Козарезова, И. Т. Дорошенко, А. И. Алферова, К. В. Голикова

Минск 2018

Настоящая инструкция по применению (далее — инструкция) предназначена для врачей-реабилитологов, врачей-экспертов медико-реабилитационных экспертных комиссий, врачей-специалистов организаций здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь пациентам в возрасте до 18 лет с гемолитическими и апластическими анемиями, тромбоцито- и нейтропениями в амбулаторных и (или) стационарных условиях.

Область применения: медицинская реабилитация, педиатрия.

## **ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ**

Метод оценки ограничения жизнедеятельности у детей с гемолитическими и апластическими анемиями, тромбоцито- и нейтропениями (далее — метод) предназначен для целей проведения медицинского осмотра врачами-специалистами организаций здравоохранения, определения нарушений функций органов и систем организма, приводящих к ограничению жизнедеятельности и социальной недостаточности у детей с нарушением функции кроветворения (b4300 — код по Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ), проявляющихся цитопеническим синдромом вследствие гемолитической и апластической анемии, тромбоцито- и нейтропении.

## **ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ**

Отсутствуют.

## **ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА**

1. Анализ информации, содержащейся в медицинских, медицинских экспертных и других документах пациента.

2. Медицинский осмотр пациента, включающий:

а) сбор и оценку жалоб с их детализацией;

б) сбор и оценку анамнеза жизни, анамнеза заболевания, проявляющегося нарушением функции кроветворения, перенесенных заболеваний, в т.ч. анамнестических сведений, позволяющих оценить характер цитопенического синдрома и его течение, частоту цитопенических кризов или обострений, наличие факторов риска развития и прогрессирования заболевания;

в) анализ результатов изучения (экспертно-реабилитационной диагностики) состояния здоровья пациента, позволяющих оценить характер цитопенического синдрома и его течение, частоту цитопенических кризов или обострений по данным исследований, выполненных в соответствии с приложением А;

г) анализ психолого-педагогических, социально-бытовых, профессионально-трудовых (у подростков) и иных необходимых сведений о пациенте, определяющих степень ограничения его жизнедеятельности;

д) медицинский осмотр пациента с оценкой состояния органов и систем его организма:

оценка результатов антропометрических измерений (роста, массы тела, индекса массы тела), физического развития и его гармоничности, биологической зрелости, психомоторного развития (у детей в возрасте до 3 лет);

пальпация, перкуссия и аускультация;  
оценка функционального состояния отдельных органов и систем организма;  
оценка степени резистентности организма пациента (высокая — отсутствие острых заболеваний, средняя — 1–3 острых заболевания в год, низкая — 4–7, очень низкая — 8 и более).

3. Анализ результатов медицинского осмотра пациента, лабораторных, инструментальных и иных исследований, качества оказания медицинской помощи пациентам, включая медицинскую реабилитацию, в амбулаторных и стационарных условиях, их полноту, эффективность, в т. ч. трансфузионной, глюкокортикостероидной, цитостатической, иммуносупрессивной терапии, лечения колониестимулирующими факторами (КСФ).

Показатели лабораторной диагностики, определяющие степень выраженности цитопенического синдрома и его динамику, обусловленного нарушением функции кроветворения при гемолитической и апластической анемии, нейтро- и тромбоцитопении, представлены в приложении Б (таблица Б.1 и Б.2).

4. Оценка характера (врожденный, приобретенный), течения заболевания (непрерывно-рецидивирующее, рецидивирующее, безрецидивное) и степени тяжести гемолитической и апластической анемии, тромбоцито- и нейтропений, частоты, тяжести и длительности цитопенических кризов или обострений.

5. Оценка наличия и степени выраженности нарушений функций органов и систем организма (далее — функциональные нарушения), обусловленных гемолитической и апластической анемией, тромбоцито- и нейтропениями у пациентов в возрасте до 18 лет, в т. ч. с позиций МКФ:

а) оценка функциональных нарушений с позиций МКФ:

б430 — функции системы крови (функции кроветворения и костного мозга; функции транспорта кислорода; связанные с кровью функции селезенки; функции транспорта метаболитов; нарушения, такие как при анемии и др.);

б435 — функции иммунной системы (иммунный ответ (специфический и неспецифический); реакции гиперчувствительности; функции лимфатических узлов и лимфатических сосудов; функции клеточного и гуморального иммунитета; ответ на иммунизацию; нарушения, такие как аутоиммунные реакции, аллергические реакции);

б) оценка функциональных нарушений и их ранжирование по функциональным классам (ФК) осуществляется по 5-балльной шкале в зависимости от степени выраженности (от ФК0 до ФК4):

ФК0 — характеризует отсутствие функциональных нарушений или незначительное функциональное нарушение;

ФК1 — легкое функциональное нарушение;

ФК2 — умеренное функциональное нарушение;

ФК3 — выраженное функциональное нарушение;

ФК4 — резко выраженное функциональное нарушение или полное отсутствие функции или способности;

в) степень выраженности и стойкость функциональных нарушений пациента оценивается с учетом возможности и эффективности (уровня — полная, частичная) компенсации лекарственными средствами (эритроцитарная,

тромбоцитарная масса, глюкокортикостероиды, цитостатики, иммуносупрессанты, КСФ и др.).

6. Оценка степени ограничения категорий жизнедеятельности, в т. ч. с позиций МКФ.

Степень выраженности ограничения категорий жизнедеятельности оценивается с учетом влияния факторов контекста:

а) личностных факторов: пол (менструации у девочек и др.), возраст (возрастные нормы формирования категорий жизнедеятельности), национальность (у лиц негроидной расы нижний предел нормы нейтрофилов составляет  $1,2 \cdot 10^9/\text{л}$ ) и др.), религиозные предпочтения (длительные посты, исключение из еды убойной пищи животного происхождения, отказ от лечения, в т. ч. гемотрансфузионной терапии, трансплантации гемопоэтических клеток и др.), отсутствие мотивации для активного лечения, образ жизни (асоциальный и др.);

б) факторов окружающей среды: продукты или вещества для персонального потребления (лекарственные средства, диетотерапия) — e110 (код по МКФ); семья и ближайшие родственники — e310; персонал, осуществляющий уход и помощь — e340; профессиональные медицинские работники — e355; работники других профессиональных сфер (преподаватели) — e360.

Факторы окружающей среды могут выступать как в виде облегчающих степень ограничения категорий жизнедеятельности показателей, так и барьеров при реализации основных способностей.

7. Оценка ограничений категорий жизнедеятельности и степени их выраженности у пациентов с гемолитической и апластической анемией, тромбоцито- и нейтропениями.

Оценка степени ограничений категорий жизнедеятельности у пациентов в возрасте до 18 лет с гемолитической и апластической анемией, тромбоцито- и нейтропенией, их ранжирование по ФК осуществляется в соответствии с функциональными нарушениями, диагностированными у пациента, с учетом возможности и эффективности их компенсации, в т. ч. лекарственными средствами, хирургическими и иными методами (спленэктомия и др.).

Клинико-функциональная характеристика функциональных нарушений, приводящих к ограничениям категорий жизнедеятельности соответствующей степени выраженности, представлена в приложении В (таблица В.1, В.2, В.3, В.4). Ведущая роль при гемолитической и апластической анемии принадлежит лабораторным данным, а при тромбоцито- и нейтропении — клиническим проявлениям.

8. Определение степени утраты здоровья у пациентов в возрасте до 18 лет с гемолитической и апластической анемии, тромбоцито- и нейтропенией осуществляется в соответствии с инструкцией о порядке и критериях определения группы и причины инвалидности, перечне медицинских показаний, дающих право на получение социальной пенсии на детей-инвалидов в возрасте до 18 лет, и степени утраты их здоровья, утвержденной постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 25.10.2007 № 97.

После спленэктомии и трансплантации гемопоэтических стволовых клеток степень утраты здоровья определяется в зависимости от степени выраженности

функциональных нарушений на момент медицинского осмотра ребенка. После эффективной спленэктомии степень утраты здоровья устанавливается на период не более 2 лет, а после эффективной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток — на период не более 4 лет.

**ПЕРЕЧЕНЬ ВОЗМОЖНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ИЛИ ОШИБОК ПРИ  
ВЫПОЛНЕНИИ И ПУТИ ИХ УСТРАНЕНИЯ**

Отсутствуют.

**Перечень исследований о состоянии здоровья пациентов в возрасте до 18 лет при цитопеническом синдроме в зависимости от нозологической формы**

Наименование нозологических форм заболевания	Исследования	
	обязательные	дополнительные (по медицинским показаниям)
Гемолитические (D55–D59) и апластические (D61) анемии	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Консультативное заключение врача-педиатра (врача общей практики), врача-гематолога.</li> <li>2. Анализ крови с лейкоцитарной формулой, количеством ретикулоцитов, цветовым показателем, определением скорости оседания эритроцитов.</li> <li>3. Биохимический анализ крови: ферритин, билирубин (общий, прямой), общий белок и белковые фракции, гаптоглобин, свободный гемоглобин плазмы, лактатдегидрогеназа (ЛДГ), <math>\gamma</math>-глутамилтрансфераза, щелочная фосфатаза, аспартат-аминотрансфераза (АсАТ), аланинаминотрансфераза (АлАТ).</li> <li>4. Электрокардиографическое исследование (ЭКГ).</li> <li>5. Ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости.</li> <li>6. Психолого-педагогическая характеристика с указанием вида, формы и программы образования, нуждаемости в специальных условиях для получения образования, успеваемости (для учащихся).</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Консультативное заключение врачей-специалистов: врача-кардиолога (врача-кардиоревматолога), врача-гастроэнтеролога, врача-оториноларинголога и др.</li> <li>2. Анализ мочи общий.</li> <li>3. Электроэхография (эхоКГ).</li> <li>4. Миелограмма.</li> <li>5. Фиброгастродуоденоскопия (ФГДС).</li> <li>6. Компьютерная томография (КТ) органов брюшной полости, органов грудной клетки и др.</li> </ol>
Тромбоцитопения (D69.4)	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Консультативное заключение врача-педиатра (врача общей практики), врача-гематолога.</li> <li>2. Анализ крови с лейкоцитарной формулой, количеством тромбоцитов.</li> <li>3. Биохимический анализ крови: билирубин (общий, прямой), общий белок и белковые фракции, ферритин, гаптоглобин, антистрептолизин-О, С-реактивный белок, антинуклеарный фактор, ЛДГ, АсАТ, АлАТ.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Консультативное заключение врачей-специалистов: врача-оториноларинголога, врача-офтальмолога, врача-гинеколога, врача-нефролога, врача-гастроэнтеролога (при наличии кровотечений соответствующей локализации) и др.</li> <li>2. Анализ мочи общий.</li> <li>3. ЭКГ, ЭхоКГ.</li> <li>4. Иммунограмма.</li> </ol>

	<p>4. УЗИ органов брюшной полости.</p> <p>5. Психолого-педагогическая характеристика с указанием вида, формы и программы образования, нуждаемости в специальных условиях для получения образования, успеваемости (для учащихся).</p>	<p>5. Миелограмма.</p> <p>6. Анализ кала на скрытую кровь.</p>
<p>Нейтропения (D70)</p>	<p>1. Консультативное заключение врача-педиатра (врача общей практики), врача-гематолога, врача-оториноларинголога.</p> <p>2. Анализ крови с лейкоцитарной формулой и определением скорости оседания эритроцитов.</p> <p>3. Биохимический анализ крови: общий белок и белковые фракции, антистрептолизин-О, С-реактивный белок, мочевины, креатинин, билирубин, АлТ, АсТ, ЛДГ, щелочная фосфатаза, глюкоза, ферритин.</p> <p>4. ЭКГ.</p> <p>5. Психолого-педагогическая характеристика с указанием вида, формы и программы образования, нуждаемости в специальных условиях для получения образования, успеваемости (для учащихся).</p>	<p>1. Консультативное заключение врачей-специалистов: врача-детского хирурга, врача-инфекциониста, врача-пульмонолога, врача-стоматолога, врача-кардиолога (врача-кардиоревматолога) и др.</p> <p>2. Анализ мочи общий.</p> <p>3. УЗИ органов брюшной полости.</p> <p>4. Иммунограмма.</p> <p>5. Миелограмма.</p> <p>6. ЭхоКГ.</p> <p>7. Культуральный посев биологических тканей и жидкостей.</p>



**Показатели лабораторной диагностики, определяющие степень выраженности цитопенического синдрома**

Таблица Б.1. — Показатели лабораторной диагностики, определяющие степень выраженности цитопенического синдрома при гемолитических и апластических анемиях

Показатель	Легкое нарушение	Умеренное нарушение	Выраженное нарушение	Резко выраженное нарушение
Гемограмма				
Гемоглобин, г/л	Дети в возрасте 6–12 мес.: 109–100  Дети в возрасте 1–4 года: 114–110  Дети в возрасте 5–14 лет: 119–110  Девочки 15–17 лет: 119–110  Мальчики 15–17 лет: 129–110	Дети в возрасте 6–12 мес.: 99–80  Дети в возрасте 1–17 лет: 109–90	Дети в возрасте 6–12 мес.: 79–60  Дети в возрасте 1–17 лет: 89–70	Дети в возрасте 6–12 мес.: менее 60  Дети в возрасте 1–17 лет: менее 70
Эритроциты, $10^{12}/л$	3,4–3,0	2,9–2,0	1,9–1,5	Ниже 1,5
Степень регенерации эритроидного ростка (ретикулоциты, ‰)	Низкая — 3 Высокая — 12–20	Низкая — 2 Высокая — 21–49	Низкая — 1 Высокая — 50–100	Очень низкая — менее 1 Очень высокая — более 100
Гипербилирубинемия при гемолизе	Превышение возрастной нормы в 2 раза	Превышение возрастной нормы в 3 раза	Превышение возрастной нормы в 4 раза	Превышение возрастной нормы в 5 раз

Миелограмма				
Клеточность (миелокариоциты), $10^9/\text{л}$	Дети в возрасте до 3 лет: 169–150	Дети в возрасте до 3 лет: 149–120	Дети в возрасте до 3 лет: 119–100	Дети в возрасте до 3 лет: менее 100
	Дети в возрасте 3–4 лет: 99–80	Дети в возрасте 3–4 лет: 79–50	Дети в возрасте 3–4 лет: 49–30	Дети в возрасте 3–4 лет: менее 30
	Дети в возрасте 5–17 лет: 49–40	Дети в возрасте 5–17 лет: 39–30	Дети в возрасте 5–17 лет: 29–20	Дети в возрасте 5–17 лет: менее 20
Клетки эритроидного ростка костного мозга, %	14,0–12,0	11,9–10,0	9,9–6,0	Мнее 6,0
Индекс созревания эритробластов	0,69–0,6	0,59–0,5	0,49–0,4	Менее 0,4
Количество CD34+ клеток в костном мозге, %	3,0–2,0	1,9–1,0	0,9–0,3	Менее 0,3

Таблица Б.2. — Показатели лабораторной диагностики, определяющие степень выраженности цитопенического синдрома при тромбоцито- и нейтропении

Показатель	Легкое нарушение	Умеренное нарушение	Выраженное нарушение	Резко выраженное нарушение
Гемограмма				
Тромбоциты, $10^9/\text{л}$	149–80	79–50	49–20	Менее 20
Лейкоциты, $10^9/\text{л}$	3,9–3,0	2,9–2,0	1,9–1,0	Менее 1,0
Гранулоциты, $10^9/\text{л}$	1,9–1,5	1,4–1,0	0,9–0,5	Менее 0,5
Нейтрофилы, $10^9/\text{л}$	0,9–0,75 — дети до года 1,5–1,0 — дети старше года	0,74–0,5 — дети до года 0,9–0,5 — дети старше года	0,49–0,2	Менее 0,2
Миелограмма				
Мегакариоциты (миелограмма), $10^6/\text{л}$	0,049–0,04	0,039–0,02	0,019–0,01	Менее 0,01
Индекс созревания нейтрофилов	0,91–1,0	1,1–1,2	1,3–1,4	Более 1,4

**Функциональные нарушения и вызванные ими ограничения жизнедеятельности при цитопеническом синдроме у пациентов в возрасте до 18 лет**

Таблица В.1. — Функциональные нарушения и вызванные ими ограничения жизнедеятельности при гемолитических анемиях у пациентов в возрасте до 18 лет (D55–D59)

Функциональный класс функциональных нарушений	Клинико-функциональная характеристика функциональных нарушений	Ограничение категорий жизнедеятельности и их выраженность
ФК0	<p>Отсутствие гемолитических кризов или редкие гемолитические кризы (1 раз в 1 год и реже) с уровнем гемоглобина (г/л): в возрасте 6–12 мес. — 99–80, 1–17 лет — 109–90; сохраняемая регенерация эритроидного ростка — ретикулоциты (%): 4–11 в периферической крови.</p> <p>Анемический синдром проявляется бледностью кожных покровов и видимых слизистых оболочек, иногда с желтушным оттенком, общей слабостью, повышенной утомляемостью и раздражительностью, головной болью, головокружением.</p> <p>Хронический гемолиз (компенсированный вне криза) при отсутствии осложнений (поражение сердечно-сосудистой, нервной, пищеварительной систем, в т. ч. желчекаменная болезнь и др.) или при их наличии с незначительными либо легкими функциональными нарушениями.</p> <p>Отсутствие нуждаемости в заместительной трансфузионной и глюкокортикостероидной терапии.</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК0 ведущей возрастной деятельности — ФК0, 1*</p>
ФК1	<p>Гемолитические кризы 2–3 раза в год с уровнем гемоглобина (г/л): в возрасте 6–12 мес. — 99–80, 1–17 лет — 109–90; степень регенерации эритроидного ростка — ретикулоциты (%): высокая 12–49 в периферической крови. Непрямой билирубин – превышение возрастной нормы в 2–3 раза.</p> <p>Анемический синдром проявляется бледностью кожных покровов и видимых слизистых оболочек с желтушным оттенком, общей</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК1 ведущей возрастной деятельности — ФК1, 2**</p>

	<p>слабостью, повышенной утомляемостью и раздражительностью, головной болью, головокружением, одышкой, гемодинамическими нарушениями.</p> <p>Хронический гемолиз (компенсированный вне криза) при отсутствии осложнений (поражение сердечно-сосудистой, нервной, пищеварительной систем, в т. ч. желчекаменная болезнь и др.) или при их наличии с незначительными либо легкими функциональными нарушениями.</p> <p>Отсутствие нуждаемости в заместительной трансфузионной и глюкокортикостероидной терапии.</p>	
ФК2	<p>Гемолитические кризы 4–5 раз в год с уровнем гемоглобина (г/л): в возрасте 6–12 мес. — 99–80, 1–17 лет — 109–90, или 1–2 гемолитических криза в год с уровнем гемоглобина (г/л): в возрасте 6–12 мес. — 79–60, 1–17 лет — 89–70; степень регенерации эритроидного ростка — ретикулоциты (%): низкая — 3–2 или высокая — 50–100, лейкопения менее 3 (<math>10^9/л</math>), или лейкоцитоз более 12 (<math>10^9/л</math>) в периферической крови. Непрямой билирубин — превышение возрастной нормы в 3 раза.</p> <p>Наличие осложнений: поражение сердечно-сосудистой, нервной, пищеварительной систем, в т. ч. желчекаменная болезнь, гепатит, и др. с легкими или умеренными функциональными нарушениями.</p> <p>Необходимость в заместительной трансфузионной терапии.</p> <p>Необходимость в курсах глюкокортикостероидной терапии.</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК2 самостоятельному передвижению — ФК1 ведущей возрастной деятельности — ФК2</p>
ФК3	<p>Гемолитические кризы 3–5 раз в год с уровнем гемоглобина (г/л): в возрасте 6–12 мес. — 79–60, 1–17 лет — 89–70 или 1–3 гемолитических криза в год с уровнем гемоглобина (г/л): в возрасте 6–12 мес. — менее 60, 1–17 лет — менее 70; степень регенерации эритроидного ростка — ретикулоциты (%): низкая — 1 и ниже или высокая — от 100 в периферической крови. Непрямой билирубин — превышение возрастной нормы более чем в 3–4 раза.</p> <p>Наличие осложнений: гепатолиенальный синдром, желчекаменная болезнь, токсический или инфекционный гепатит высокой степени активности. Умеренные или выраженные нарушения функций сердечно-сосудистой, нервной, пищеварительной систем и др.</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК3 самостоятельному передвижению — ФК2 ведущей возрастной деятельности — ФК3</p>

	<p>Необходимость в глюкокортикостероидной терапии более 1 мес. и/или в курсах цитостатической, или иммуносупрессивной терапии.</p> <p>Необходимость в заместительной трансфузионной терапии.</p> <p>Восстановительный период после «карегенераторного гемолитического» криза (парциальная красноклеточная аплазия костного мозга — резкое снижение ретикулоцитов вплоть до их отсутствия, быстро нарастающая анемия) длительностью не более 1 года.</p>	
ФК4	<p>Стабильный уровень гемоглобина (г/л) в периферической крови: в возрасте 6–12 мес. — менее 60, 1–17 лет — менее 70 с клиническими проявлениями интоксикации, выраженным нарушением функций сердечно-сосудистой, нервной, пищеварительной систем, иммунитета, обмена веществ и др. Токсический или хронический инфекционный гепатит с высокой степенью активности, билиарный цирроз.</p> <p>Необходимость в регулярной (более 3 раз в 1 год) заместительной трансфузионной терапии.</p> <p>Необходимость в глюкокортикостероидной терапии более 3 мес. и/или в цитостатической, и/или иммуносупрессивной терапии (регулярной, курсовой), в т. ч. при неэффективной спленэктомии.</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК4 самостоятельному передвижению — ФК3 ведущей возрастной деятельности — ФК4</p>
<p>* — состояние после эффективной спленэктомии сроком не более 2 лет; ** — выраженная задержка физического (резко дисгармоничное или низкое дисгармоничное развитие с дефицитом массы тела 2 степени и выше) или психомоторного развития или низкая резистентность организма (более 4 острых заболеваний в год с длительностью более 14 дней).</p>		

Таблица В.2. — Функциональные нарушения и вызванные ими ограничения жизнедеятельности при апластических анемиях у пациентов в возрасте до 18 лет (D61)

Функциональный класс функциональных нарушений	Клинико-функциональная характеристика функциональных нарушений	Ограничение категорий жизнедеятельности и их выраженность
ФК0	<p>Стойкое нарушение эритропоэза с уровнем гемоглобина (г/л) в периферической крови: в возрасте 6–12 мес. — 109–100; 1–4 года — 114–110, 5–14 лет — 119–110, 15–17 лет: девочки — 119–110, мальчики — 129–110.</p> <p>Отсутствует поражение других ростков кроветворения.</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК0 ведущей возрастной деятельности — ФК0, 1*</p>
ФК1	<p>Стойкое нарушение эритропоэза с уровнем гемоглобина (г/л): в возрасте 6–12 мес. — 99–80, 1–17 лет — 109–90; тромбоцитопения 149–80 (<math>10^9/л</math>) или лейкопения с гранулоцитами от 1,5 до 2,0 (<math>10^9/л</math>) в периферической крови.</p> <p>В костном мозге: миелокарициты (<math>10^9/л</math>): в возрасте до 3 лет — 169–150, 3–4 лет — 99–80, 5–17 лет — 49–40; клетки эритроидного ростка (%) — 14–12; индекс созревания эритробластов — 0,69–0,6; количество CD34+ клеток (%) — 3,0–2,0.</p> <p>Анемический синдром (стойкий) проявляется бледностью кожных покровов и видимых слизистых оболочек, иногда с желтушным оттенком, общей слабостью, повышенной утомляемостью и раздражительностью, головной болью, головокружением.</p> <p>Отсутствие нуждаемости в заместительной трансфузионной терапии.</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК1 ведущей возрастной деятельности — ФК1, 2**</p>
ФК2	<p>Стойкое нарушение эритропоэза с уровнем гемоглобина (г/л): в возрасте 6–12 мес. — 99–80, 1–17 лет — 109–90; тромбоцитопения 80–50 (<math>10^9/л</math>), лейкопения с гранулоцитами от 1,0 до 1,5 (<math>10^9/л</math>) в периферической крови, при этом отмечается ретикулоцитопения, повышение сывороточного ферритина (нг/мл) до 2 раз от возрастной нормы.</p> <p>В костном мозге: миелокарициты (<math>10^9/л</math>): в возрасте до 3 лет — 149–120, 3–4 лет — 79–50, 5–17 лет — 39–30; клетки эритроидного ростка (%) — 12–10; индекс созревания эритробластов — 0,59–0,5; количество CD34+ клеток (%) — 1,9–1,0; уменьшение количества гранулоцитарных</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК2 ведущей возрастной деятельности — ФК2</p>

	<p>клеток; относительный лимфоцитоз; снижение количества эритрокариоцитов; отсутствие или значительное снижение мегакариоцитов.</p> <p>Анемический синдром (стойкий) проявляется бледностью кожных покровов и видимых слизистых оболочек, иногда с желтушным оттенком, общей слабостью, повышенной утомляемостью и раздражительностью, головной болью, головокружением.</p> <p>Геморрагического синдрома нет. Задержка психомоторного развития умеренной и более выраженной степени. Задержка физического (резко дисгармоничное или низкое дисгармоничное развитие с дефицитом массы) умеренной и более выраженной степени.</p> <p>Острые инфекционно-воспалительные заболевания 3 раза в год и более.</p> <p>Необходимость в глюкокортикостероидной терапии более 1 мес.</p> <p>Необходимость в заместительной трансфузионной терапии 1–2 раза в год.</p>	
ФК3	<p>Стойкое нарушение эритропоэза с уровнем гемоглобина (г/л): в возрасте 6–12 мес. — 79–60, 1–17 лет — 89–70; степень регенерации эритроидного ростка — ретикулоциты (%): низкая — менее 2, лейкопения с гранулоцитами от 0,5 до 1,0 (<math>10^9/л</math>); тромбоцитопения 50–20 (<math>10^9/л</math>) в периферической крови.</p> <p>В костном мозге: миелокарициты (<math>10^9/л</math>): в возрасте до 3 лет — 119–100, 3–4 лет — 49–30, 5–17 лет — 29–20; клетки эритроидного ростка (%) — 6–9, индекс созревания эритробластов — 0,49–0,4, количество CD34+ клеток (%) — 0,9–0,3.</p> <p>Анемический синдром (стойкий) проявляется бледностью кожных покровов и видимых слизистых оболочек, иногда с желтушным оттенком, общей слабостью, повышенной утомляемостью и раздражительностью, головной болью, головокружением.</p> <p>Геморрагический синдром в виде экхимозов и петехий, энантемы слизистых оболочек полости рта, носовые и десневые кровотечения, кровоизлияния в склеру. Острые длительные инфекционно-воспалительные заболевания 3 раза в год и более.</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК3 самостоятельному передвижению — ФК2 ведущей возрастной деятельности — ФК3</p>

	<p>Необходимость в глюкокортикостероидной терапии более 3 мес. и/или иммуносупрессивной (курсовой) терапии.</p> <p>Необходимость в заместительной трансфузионной терапии не реже 3 раз в год.</p>	
ФК4	<p>Стойкое нарушение эритропоэза с уровнем гемоглобина (г/л): в возрасте 6–12 мес. — менее чем 60, 1–17 лет — менее чем 70, лейкопения с гранулоцитами ниже 0,5 (<math>10^9/л</math>), тромбоцитопения менее 20 (<math>10^9/л</math>) в периферической крови.</p> <p>В костном мозге: миелокарициты (<math>10^9/л</math>): в возрасте до 3 лет — менее 100, 3–4 лет — менее 30, 5–17 лет — менее 20; клетки эритроидного ростка (%) — менее 6; индекс созревания эритробластов — менее 0,4; количество CD34+ клеток (%) — менее 0,3.</p> <p>Геморрагический синдром: распространенная геморрагическая сыпь на коже и слизистых оболочках, носовые кровотечения, меноррагия, гематурия, мелена и др. Острые длительные инфекционно-воспалительные заболевания до 8 раз в 1 год, в т. ч. с осложнениями (абсцессы, пневмонии, бронхиты, отиты, стоматиты, ангины и др.), персистирующие инфекции.</p> <p>Необходимость постоянной иммуносупрессивной и/или глюкокортикостероидной терапии.</p> <p>Необходимость в заместительной трансфузионной терапии не реже 6 раз в год.</p> <p>Необходимость в трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК4 самостоятельному передвижению — ФК4 ведущей возрастной деятельности — ФК4</p>
<p>* — состояние после эффективной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток сроком не более 4 лет; ** — выраженная задержка физического (резко дисгармоничное или низкое дисгармоничное развитие с дефицитом массы тела 2 степени и выше) или психомоторного развития или низкая резистентность организма (более 4 острых заболеваний в год с длительностью более 14 дней).</p>		



Таблица В.3. — Функциональные нарушения и вызванные ими ограничения жизнедеятельности при тромбоцитопении у пациентов в возрасте до 18 лет (D69.4)

Функциональный класс функциональных нарушений	Клинико-функциональная характеристика функциональных нарушений	Ограничение категорий жизнедеятельности и их выраженность
ФК0	<p>Хроническая форма со снижением количества тромбоцитов в периферической крови до <math>80 (10^9/\text{л})</math>. Геморрагический синдром в виде единичных экхимозов и петехий. Наличие латентного дефицита железа.</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК0 самостоятельному передвижению — ФК0 ведущей возрастной деятельности — ФК0, 1*</p>
ФК1	<p>Хроническая форма со снижением количества тромбоцитов в периферической крови <math>79-50 (10^9/\text{л})</math> или редкими (1–2 раза в год) обострениями со снижением количества тромбоцитов в периферической крови менее <math>30 (10^9/\text{л})</math>. Наличие латентного дефицита железа или снижение уровня гемоглобина в периферической крови (г/л): в возрасте 6–12 мес. — 99–80; 1–17 лет — 109–90. Геморрагический синдром: полиморфные, полихромные, несимметричные экхимозы и петехии; кровотечения после инвазивных манипуляций (инъекции, стоматологические вмешательства, хирургические операции).</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК1 ведущей возрастной деятельности — ФК1</p>
ФК2	<p>Хроническая форма со снижением количества тромбоцитов в периферической крови до <math>49-30 (10^9/\text{л})</math> или с обострениями 1–3 раза в год со снижением количества тромбоцитов в периферической крови менее <math>20 (10^9/\text{л})</math>. Снижение уровня гемоглобина в периферической крови (г/л): в возрасте 6–12 мес. — 99–60; 1–17 лет — 109–70. Геморрагический синдром: множественные полиморфные, полихромные, несимметричные экхимозы и петехии, энантемы слизистых оболочек полости рта, носовые и десневые кровотечения, кровоизлияния в склеру глаза. Несоответствие степени кровоточивости степени физического воздействия (минимальная травматизация)</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК2 самостоятельному передвижению — ФК1 ведущей возрастной деятельности — ФК2</p>

	<p>провоцирует возникновение сыпи или кровотечения).</p> <p>Необходимость в курсах иммунной и/или глюкокортикостероидной терапии не реже 3 раз в год.</p>	
ФК3	<p>Хроническая форма с непрерывно-рецидивирующим течением или обострениями 4 раза в год и более со снижением тромбоцитов в периферической крови менее 20 (<math>10^9/л</math>).</p> <p>Снижение уровня гемоглобина в периферической крови (г/л): в возрасте 6–12 мес. — менее чем 60; 1–17 лет — менее 70.</p> <p>Геморрагический синдром: распространенная геморрагическая сыпь на коже и слизистых оболочках, упорные, рецидивирующие носовые, десневые, пищеводные кровотечения, меноррагия, гематурия, мелена, кровоизлияния в сетчатку глаза и другие внутренние органы.</p> <p>Необходимость в курсах иммунной или глюкокортикостероидной терапии не реже 4 раз в год и/или цитостатической, и/или иммуносупрессивной терапии длительностью не менее 1 мес.</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК3 самостоятельному передвижению — ФК2 ведущей возрастной деятельности — ФК3</p>
ФК4	<p>Хроническая форма, непрерывно-рецидивирующее течение, в т. ч. после неэффективной спленэктомии, со снижением количества тромбоцитов в периферической крови менее 20 (<math>10^9/л</math>). Анемический синдром, требующий заместительной трансфузионной терапии не реже 4 раз в год. Постоянный геморрагический синдром. Кровоизлияния в структуры центральной нервной системы.</p> <p>Рецидивирующие инфекционно-воспалительные заболевания на фоне вторичной иммунной недостаточности.</p> <p>Выраженное нарушение функций органов и систем в состоянии декомпенсации на фоне частых курсов глюкокортикостероидной терапии и/или цитостатической, иммунной и/или иммуносупрессивной терапии.</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК4 самостоятельному передвижению — ФК3, 4 ведущей возрастной деятельности — ФК4</p>
<p>* — состояние после эффективной спленэктомии сроком не более 2 лет.</p>		

Таблица В.4. — Функциональные нарушения и вызванные ими ограничения жизнедеятельности при нейтропении у пациентов в возрасте до 18 лет (D70 — нейтропения врожденная, циклическая, иммунная)

Функциональный класс функциональных нарушений	Клинико-функциональная характеристика функциональных нарушений	Ограничение категорий жизнедеятельности и их выраженность
ФК0	Хроническая форма (6 мес. и более) со стабильным уровнем нейтрофилов в периферической крови ( $10^9/\text{л}$ ): в возрасте до 1 года — более 1,0; старше 1 года — более 1,5. Отсутствие нейтропенических кризов. Отсутствие или единичные случаи (1–2 раза в год) инфекционно-воспалительных заболеваний длительностью более 10 дней.	Способность к: самообслуживанию — ФК0 ведущей возрастной деятельности — ФК0, 1*
ФК1	Хроническая форма (6 мес. и более) с нейтропеническими кризами (нейтрофилы в периферической крови менее $0,5 (10^9/\text{л})$ 1 раз в год или со стабильным уровнем нейтрофилов в периферической крови ( $10^9/\text{л}$ ): в возрасте до 1 года — от 0,75 до 1,0; старше 1 года — от 1,0 до 1,5. Отсутствие инфекционно-воспалительных заболеваний или наличие: а) не более 3 случаев в год локальных кожных воспалительных инфильтратов (фурункулез, карбункул, гидраденит и др.), длительно текущих (от 10 дней и более) язвенных и воспалительных заболеваний ротовой полости (стоматит, гингивит, пародонтит, периодонтит и др.), заболеваний уха, горла и носа (синусит, отит, мастоидит, ангина и др.); б) или не более 2 случаев в год бактериальных бронхолегочных заболеваний (бронхит, пневмония и др.). Отсутствие затяжных (6 недель и более) и осложненных бронхолегочных заболеваний (пневмония, плеврит и др.), затяжных кишечных инфекций, септических состояний (флегмона, медиастенит и др.), сепсиса. Отсутствие необходимости в использовании КСФ и/или иммуноглобулинов внутривенно, глюкокортикостероидной терапии.	Способность к: самообслуживанию — ФК0 ведущей возрастной деятельности — ФК0, 1**
ФК2	Хроническая форма с нейтропеническими кризами (нейтрофилы в периферической крови менее $0,5 (10^9/\text{л})$ 2 раза в год или со стабильным уровнем нейтрофилов в периферической крови ( $10^9/\text{л}$ ): в возрасте до 1 года – от 0,5 до 0,75; старше 1 года — от 0,75 до 1,0.	Способность к: самообслуживанию — ФК1, 2** ведущей возрастной деятельности — ФК1, 2**

	<p>Наличие: а) 3–4 случаев в год рецидивирующих локальных кожных воспалительных инфильтратов (фурункулез, карбункул, гидраденит и др.), длительно текущих (от 10 дней и более) язвенных и воспалительных заболеваний ротовой полости (стоматит, гингивит, пародонтит, периодонтит и др.), заболеваний уха, горла и носа (синусит, отит, мастоидит, ангина и др.);</p> <p>б) или 2–3 случаев в год бактериальных бронхолегочных заболеваний (бронхит, пневмония и др.);</p> <p>в) или не более 2 случаев в год затяжных (6 недель и более) или осложненных бронхолегочных заболеваний (пневмония, плеврит и др.), затяжных кишечных инфекций.</p> <p>Отсутствие тяжелых септических состояний (флегмона, медиастенит и др.), сепсиса.</p> <p>Необходимость в использовании не более 3-х курсов в год КСФ, и/или иммуноглобулинов внутривенно и/или глюкокортикостероидной терапии.</p>	
ФК3	<p>Хроническая форма с нейтропеническими кризами (нейтрофилы в периферической крови менее <math>0,5 (10^9/л)</math> 3–5 раз в год или стабильным уровнем нейтрофилов в периферической крови (<math>10^9/л</math>): в возрасте до 1 года — от 0,2 до 0,5; старше 1 года — от 0,5 до 0,75.</p> <p>Наличие: а) 5–6 случаев в год рецидивирующих разлитых кожных воспалительных инфильтратов (фурункулез, карбункул, гидраденит и др.), длительно текущих (от 10 дней и более) язвенных и гнойно-воспалительных заболеваний ротовой полости (стоматит, гингивит, пародонтит, периодонтит и др.), заболеваний уха, горла и носа (синусит, отит, мастоидит, ангина и др.);</p> <p>б) или наличие 4 случаев в год бактериальных бронхолегочных заболеваний (бронхиты, пневмонии и др.);</p> <p>в) или 2–3 случая в год затяжных (6 недель и более), или осложненных бронхолегочных заболеваний (пневмония, плеврит и др.), затяжных кишечных инфекций;</p> <p>г) или 1–2 случая в год тяжелых септических состояний (флегмона, медиастенит и др.), сепсиса.</p> <p>Необходимость в использовании 3-5 курсов в год КСФ и/или</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК2, 3** ведущей возрастной деятельности — ФК2, 3**</p>

	<p>иммуноглобулинов внутривенно, и/или глюкокортикостероидов. Необходимость в глюкокортикостероидной терапии на протяжении более 3 мес.</p>	
ФК4	<p>Хроническая нейтропения с нейтропеническими кризами (нейтрофилы в периферической крови менее <math>0,5 \cdot 10^9/\text{л}</math>) 8 раз в год и более или со стабильным уровнем нейтрофилов в периферической крови (<math>10^9/\text{л}</math>) в возрасте до 1 года — менее 0,2; старше 1 года — менее 0,5. Наличие:</p> <p>а) более 6 случаев в год рецидивирующих разлитых кожных воспалительных инфильтратов (фурункулез, карбункул, гидраденит и др.), длительно текущих (от 2 недель и более) язвенных и гнойно-воспалительных заболеваний ротовой полости (стоматит, гингивит, пародонтит, периодонтит и др.), уха, горла и носа (синусит, отит, мастоидит, ангина и др.);</p> <p>б) или более 3 случаев в год бактериальных бронхолегочных заболеваний (бронхит, пневмония и др.);</p> <p>в) или более 3 случаев в год затяжных (6 недель и более), или осложненных бронхолегочных заболеваний (пневмония, плеврит и др.), кишечных инфекций;</p> <p>г) или 2 и более случаев в год тяжелых септических состояний (флегмона, медиастенит и др.), сепсиса.</p> <p>Осложнения: кахексия, тяжелые грибковые инфекции, некротические поражения слизистых, кожи, деструктивные пневмонии.</p> <p>Необходимость в использовании 8 и более курсов в год КСФ и/или иммуноглобулинов внутривенно, и/или глюкокортикостероидов.</p> <p>Резистентность к лечению КСФ, иммуноглобулинами, глюкокортикостероидами.</p> <p>Нуждаемость в трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.</p>	<p>Способность к: самообслуживанию — ФК3, 4** самостоятельному передвижению — ФК2** ведущей возрастной деятельности — ФК3, 4**</p>
<p>* — состояние после эффективной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток сроком не более 4 лет; ** — выраженная задержка физического (резко дисгармоничное или низкое дисгармоничное развитие с дефицитом массы тела 2 степени и выше) или психомоторного развития.</p>		