Signature Not Verified
Digitally signed by VARVARA ZACHARAKI
Date: 2021.12.30 08:56:15 EET
Reason: Signed PDF (embedded)
Location: Athens, Ethniko Typografio

ΕΦΗΜΕΡΙΔΑ
ΤΗΣ ΚΥΒΕΡΝΗΣΕΩΣ
ΤΗΣ ΕΛΛΗΝΙΚΗΣ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑΣ

29 Δεκεμβρίου 2021 | ΤΕΥΧΟΣ ΔΕΥΤΕΡΟ | Αρ. Φύλλου **6282**

ΑΠΟΦΑΣΕΙΣ

Αριθμ. 80100/101202

Ενιαίος Πίνακας Προσδιορισμού Ποσοστού Αναπηρίας (Ε.Π.Π.Π.Α.).

**ΟΙ ΥΠΟΥΡΓΟΙ
ΟΙΚΟΝΟΜΙΚΩΝ -
ΕΡΓΑΣΙΑΣ ΚΑΙ ΚΟΙΝΩΝΙΚΩΝ ΥΠΟΘΕΣΕΩΝ**

Έχοντας υπόψη:

1. Το άρθρο 7 του ν. 3863/2010 «Νέο Ασφαλιστικό Σύστημα και συναφείς διατάξεις, ρυθμίσεις στις εργασιακές σχέσεις» (Α' 115).

2. Το άρθρο 90 του Κώδικα Νομοθεσίας για την Κυβέρνηση και τα κυβερνητικά όργανα (π.δ. 63/2005, Α' 98), σε συνδυασμό με την παρ. 22 του άρθρου 119 του ν. 4622/2019 (Α' 133).

3. Το π.δ. 134/2017 «Οργανισμός Υπουργείου Εργασίας, Κοινωνικής Ασφάλισης και Κοινωνικής Αλληλεγγύης» (Α' 168).

4. Το π.δ. 142/2017 «Οργανισμός Υπουργείου Οικονομικών» (Α' 181).

5. Το π.δ. 81/2019 «Σύσταση, συγχώνευση, μετονομασία και κατάργηση Υπουργείων και καθορισμός των αρμοδιοτήτων τους - Μεταφορά υπηρεσιών και αρμοδιοτήτων μεταξύ Υπουργείων» (Α' 119).

6. Το π.δ. 83/2019 «Διορισμός Αντιπροέδρου της Κυβέρνησης, Υπουργών, Αναπληρωτών Υπουργών και Υφυπουργών» (Α' 121).

7. Το π.δ. 62/2020 «Διορισμός Αναπληρωτών Υπουργών και Υφυπουργών» (Α' 155).

8. Το π.δ. 2/2021 «Διορισμός Υπουργών, Αναπληρωτών Υπουργών και Υφυπουργών» (Α' 2).

9. Το άρθρο 26 του π.δ. 8/2019 «Οργανισμός Ηλεκτρονικού Φορέα Κοινωνικής Ασφάλισης: e-Ε.Φ.ΚΑ.» (Α' 8).

10. Την υπό στοιχεία Υ70/30-10-2020 απόφαση του Πρωθυπουργού «Ανάθεση αρμοδιοτήτων στον Αναπληρωτή Υπουργό Οικονομικών, Θεόδωρο Σκυλακάκη» (Β΄4805).

11. Την υπ' αρ. 71672/27-09-2021 απόφαση του Πρωθυπουργού και του Υπουργού Εργασίας και Κοινωνικών Υποθέσεων «Ανάθεση αρμοδιοτήτων στον Υφυπουργό Εργασίας και Κοινωνικών Υποθέσεων, Παναγιώτη Τσακλόγλου» (Β' 4443).

12. Την πρόταση της Διεύθυνσης Ιατρικής Αξιολόγησης του e-Ε.Φ.Κ.Α. και τη γνώμη της Ειδικής Επιστημονικής Επιτροπής, που συγκροτήθηκε με την υπό στοιχεία 31970/Δ9.9047/15-7-2015 (ΑΔΑ: ΩΒ7Τ465Θ1Ω-ΧΜΞ) απόφαση του Υπουργού Εργασίας, Κοινωνικής Ασφάλισης και Κοινωνικής Αλληλεγγύης.

13. Τα υπ' αρ. 7667/365/19-02-2021 και 44788/29-06-2021/22-11-2021 (ορθή επανάληψη) εισηγητικά σημειώματα της Γενικής Διεύθυνσης Οικονομικών Υπηρεσιών του Υπουργείου Εργασίας και Κοινωνικών Υποθέσεων.

14. Το γεγονός ότι από τις διατάξεις της απόφασης αυτής προκαλείται επιπλέον δαπάνη εκτιμώμενου ύψους 2.000.000,00€, η οποία προκύπτει από την αύξηση των δικαιούχων επιδομάτων και σύνταξης αναπηρίας. Η δαπάνη αυτή θα βαρύνει τον προϋπολογισμό του e-ΕΦΚΑ, είναι δε εντός των ορίων που έχουν τεθεί στο τρέχον Μεσοπρόθεσμο Πλαίσιο Δημοσιονομικής Στρατηγικής, αποφασίζουμε:

Την αναθεώρηση/αντικατάσταση του Ενιαίου Πίνακα Προσδιορισμού Ποσοστού Αναπηρίας της υπό στοιχεία Φ.80100/50885/3033/10-12-2018 απόφασης των Υπουργών Εργασίας, Κοινωνικής Ασφάλισης και Κοινωνικής Αλληλεγγύης και Οικονομικών (Β' 5987), με τον οποίο καθορίζονται τα ποσοστά αναπηρίας που συνεπάγεται κάθε πάθηση ή βλάβη ή σωματική ή ψυχική ή πνευματική εξασθένηση ή η συνδυασμένη εμφάνιση τέτοιων παθήσεων ή βλαβών ή εξασθενήσεων, καθώς και οι υποτροπές αυτών, ως εξής:

ΕΝΙΑΙΟΣ ΠΙΝΑΚΑΣ ΠΡΟΣΔΙΟΡΙΣΜΟΥ ΠΟΣΟΣΤΟΥ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ[1]

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

1. ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ.....
1.1. Μεσογειακή αναιμία ή θαλασσαιμία D56, D56.9 .....
1.2. Δρεπανοκυτταρική νόσος D57.0, D57.1 .....
1.2.1. Ετερόζυγη μορφή D57.0 .....
1.2.2. Ομόζυγη μορφή.....
1.2.3. Διπλή ετεροζυγωτία δρεπανοκυτταρικής νόσου και β-Μ.Α. D56.1 .....
1.3. Λοιπές αιμοσφαιρινοπάθειες D58.2 .....
1.4. Δυσερυθροποιητικές αναιμίες D64.4 .....
1.5. Οικογενής σφαιροκυττάρωση D58.2.....
1.6. Νυκτερινή παροξυσμική αιμοσφαιρινουρία D59.5, D59.6.....
1.7. Υπερηωσινοφιλικό σύνδρομο D72.1.....
1.8. Συστηματική μαστοκυττάρωση Q82.2, C94.3 .....
1.9. Οξεία λευχαιμία C91.1, C92.0(ΟΛΛ: C91.0, ΟΜΛ: C92.0, ΟΜΜΛ: C92.5).....
1.10. Χρόνια μυελογενής λευχαιμία (ΧΜΛ)C92.1 .....
1.11. Ιδιοπαθής θρομβοκυττάρωση D47.3.....
1.12. Πρωτοπαθής πολυκυτταραιμία D45.....

[1] Ο κωδικός που συνοδεύει κάθε νόσο είναι σύμφωνα με τη δέκατη αναθεώρηση της «Διεθνούς Στατιστικής Ταξινόμησης των Νόσων και των Σχετικών Προβλημάτων» (ICD10),

1.13. Μυελοσκλήρυνση D47.1 .....
1.14. Ιδιοπαθής απλαστική αναιμία D61.0 .....
1.15. Αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία D59.1 .....
1.16. Μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα D46.1-9 .....
1.16.1. ΜΔΣ χαμηλού κινδύνου εξέλιξης προς οξεία μυελογενή λευχαιμία: .....
1.16.2. ΜΔΣ υψηλού κινδύνου .....
1.17. Μυελοδυσπλαστικά / μυελοϋπερπλαστικά νεοπλάσματα C93, C93.1, C93.9, D46.9 .....
1.17.1. ΧΜΜΛ-1 .....
1.17.2. ΧΜΜΛ-2 .....
1.17.3. α-ΧΜΛ .....
1.17.4. Αταξινόμητο ΜΔΣ/ΜΥΝ C46.9 .....
1.18. Μακροσφαιριναιμία WALDENSTROM C88 .....
1.19. Πολλαπλούν μυέλωμα C90.0 .....
1.20. Πρωτοπαθής αμυλοείδωση C85 .....
1.21. Θρομβοφιλία D68.1, D68.2 .....
1.22. Χρόνια λεμφογενής λευχαιμία C91.1 .....
1.23. Λεμφώματα .....
1.23.1. Νόσος του Hodgkin C81 .....
1.23.2. Μη Hodgkin's λεμφώματα C85 .....
1.24. Διαταραχές πήξεως αίματος .....
1.24.1. Αιμορροφιλία Α ΚΑΙ Β D66, D67 .....
1.24.2. Νόσος VON WILLEBRAND D68 .....
1.24.3. Σπάνιες ελλείψεις άλλων παραγόντων πήξης D68.2 .....
1.24.4. Λειτουργικές διαταραχές αιμοπεταλίων D69.1 .....
1.24.5. Ιδιοπαθής θρομβοπενική πορφύρα D69.3 .....
1.24.6. Θρομβωτική θρομβοπενική πορφύρα M31.1 .....
1.24.7. Ειδική προστασία πασχόντων από έλλειψη παραγόντων πήξεως & συγγενείς αιμορραγικές διαθέσεις που επιμολύνθηκαν κατά τη διάρκεια θεραπείας τους από ηπατίτιδες & λοιπά λοιμώδη νοσήματα .....
1.25. Μεταμόσχευση αιμοποιητικών κυττάρων Z94.8, Z94.9, T86.0 .....
1.25.1. Αλλογενής Μεταμόσχευση Αιμοποιητικών Κυττάρων (ανεξαρτήτως υποκείμενης νόσου) .....
1.25.2. Αυτόλογη Μεταμόσχευση Αιμοποιητικών Κυττάρων (ανεξαρτήτως υποκείμενης νόσου)
2. ΠΡΩΤΟΠΑΘΕΙΣ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΕΣ .....
2.1. Ομάδα Ι: Συνδυασμένες (Μικτές)Τ και Β ανοσοανεπάρκειες D81 .....
2.1.1. Ανεπάρκεια ADA (T-/B-/NK- SCID) D81.3 .....
2.1.2. Ανεπάρκεια γC (XL) JAK3 (AR) (T-/B+/NK- SCID) .....
2.1.3. Ανεπάρκεια RAG 1 / 2, Lig4 και Artemis (T-/B-/NK+ SCID) D81.1 .....
2.1.4. Ανεπάρκεια IL-7Ra (AR) (T-/B+/NK+ SCID) D81.2 .....
2.1.5. Ανεπάρκεια PNP D81.5 .....
2.1.6. Υπερ IgM σύνδρομα D80.5 .....
2.2. Ομάδα ΙΙ: Άλλα καλά καθορισμένα σύνδρομα ανοσοανεπάρκειας .....
2.2.1. Σύνδρομο DiGeorge (DGS) D82.1 .....
2.2.2. Wiskott-Aldrich (WAS) D82.0 .....
2.2.3. Αταξία Τηλαγγειεκτασία G11.3 .....
2.2.4. Σύνδρομο Nijmegen (Nibrin gene) .....
2.2.5. Σύνδρομο Υπερ IgE (Job’S) (HIES) D82.4 .....
2.3. Ομάδα ΙΙΙ: Κύρια αντισωματικές ανοσοανεπάρκειες D80 .....
2.3.1. Φυλοσύνδετη α-γ-σφαιριναιμία (XLA) D80.0 .....
2.3.2. Αυτοσωματική υπολειπόμενη αγαμμασφαιριναιμία D80.0 .....
2.3.3. Κοινή ποικίλη ανοσοανεπάρκεια (CVID) D83(0, 1, 2, 8, 9) .....
2.3.4. Ανεπάρκεια IgA(IgAD) D80.2 .....
2.3.5. Εκλεκτική Ανεπάρκεια των Υποτάξεων της IgG ανοσοσφαιρίνης D80.3 .....
2.3.6. Αντισωματική ανεπάρκεια με φυσιολογικές τιμές ανοσοσφαιρινών D80.6 .....

2.4. Ομάδα IV: Νοσήματα ανοσιακής δυσλειτουργίας.....
2.4.1. Σύνδρομο Chediak-Higashi E70.3 .....
2.4.2. Αιμοφαγοκυτταρικό Σύνδρομο-HLH D76.1.....
2.4.3. Φυλοσύνδετο Λεμφοϋπερπλαστικό Σύνδρομο (XLF) D82.3 .....
2.4.4. Αυτοάνοσο Λεμφοϋπερπλαστικό Σύνδρομο (ALPS) D47.9 .....
2.4.5. Αυτοάνοση πολυενδοκρινοπάθεια με καντιτίαση και εξωδερμική δυστροφία (APECED) E31.0.....
2.4.6. Φυλοσύνδετη ανοσιακή δυσλειτουργία, πολυενδοκρινοπάθεια και εντεροπάθεια (IPEX) K63.9 .....
2.5. Ομάδα V: Συγγενή ελλείμματα των φαγοκυττάρων (αριθμός, λειτουργία).....
2.5.1. Βαριά Συγγενής Ουδετεροπενία, Σύνδρομα Kostman (SCN) D70.....
2.5.2. Χρόνια Κοκκιωματώδης Νόσος. XKN (CGD) D71 .....
2.5.3. Ανεπάρκεια Μορίων Προσκόλλησης των φαγοκυττάρων D84.8 .....
2.5.4. Ελλείμματα στην οδό σηματοδότησης IL-12/IFN-γ D84.8 .....
2.5.5. NEMO- NF-κB essential modulator D84.8.....
2.6. Ομάδα VI: Ελλείμματα της μη ειδικής ανοσίας.....
2.6.1. Ελλείμματα των Toll- like Receptors (TLRs) D84.8 .....
Ανεπάρκεια IRAK-4 .....
2.7. Ομάδα VII: Αυτοφλεγμονώδεις Διαταραχές (Περιοδικά Εμπύρετα).....
2.7.1. TRAPS (TNF Receptor Associated Periodic Fever Syndrome) E85.0 .....
2.7.2. Οικογενής Μεσογειακός Πυρετός (FMF) E85.0.....
2.7.3. Υπερ IgD σύνδρομο (HIDS) E85.0.....
2.7.4. Σύνδρομα Σχετιζόμενα με την Κρυοπυρίνη (CAPS) L50.2, E85.0 .....
2.8. Ομάδα VIII: Ελλείμματα των πρωτεϊνών του Συμπληρώματος D84.1.....
Κληρονομικό Αγγειοοίδημα - Ανεπάρκεια του αναστολέα του C1 (C1inh) .....
3. ΛΟΙΜΩΔΗ ΝΟΣΗΜΑΤΑ.....
3.1. Σύνδρομο Επίκτητης Ανοσολογικής Ανεπάρκειας (HIV λοίμωξη)Z21, B20-24
4. ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΕΝΔΟΚΡΙΝΩΝ ΑΔΕΝΩΝ.....
4.1. Σύνδρομο Nelson E24.1 .....
4.2. Νόσος του Cushing E24.0 .....
4.3. Προλακτίνωμα E22.1, E22, D35.2 .....
4.4. Μεγαλακρία - Γιγαντισμός E22.0 .....
4.5. Αδενοϋποφυσιακή ανεπάρκεια E23.0, E89.3.....
4.6. Άποιος Διαβήτης E23.2, N25.1 .....
4.7. Θυρεοειδίτιδες E06.....
4.8. Υπερθυρεοειδισμός E05, E05.0, E05.1, E05.2, H06.2.....
4.9. Υποθυρεοειδισμός E03, E03.5 .....
4.10. Συγγενής υποθυρεοειδισμός E03.0, E03.1 .....
4.11. Όγκοι θυρεοειδούς C75, D34, E07.0.....
4.12. Υποπαραθυρεοειδισμός E20 .....
4.13. Ψευδοϋποπαραθυρεοειδισμός E20.1.....
4.14. Πρωτοπαθής υπερπαραθυρεοειδισμός E21.0, E21, D35.1.....
4.15. Φαιοχρωμοκυτώματα D35.0, E27.5 (κακοήθες φαιό=074.1) .....
4.16. Επινεφριδιογεννητικό σύνδρομο - Όγκοι επινεφριδίων E25, E25.0, C74.0 .....
4.17. Πρωτοπαθής υπεραλδοστερονισμός E26.0 .....
4.18. Χρόνια φλοιοεπινεφριδική ανεπάρκεια (νόσος του Addison) E27.1, E27.2, E27.3, E27.4, E71.3, A39.1+E35.1, A18.7 .....
4.19. Σύνδρομο Cushing E24 .....
4.20. Νευροενδοκρινικοί όγκοι του γαστρεντερικού συστήματος* .....
4.21. Σύνδρομα πολλαπλής ενδοκρινικής νεοπλασίας (MEN: Multiple Endocrine Neoplasia) C75.8.....
4.22. Ωοθηκική Ανεπάρκεια *.....
4.23. Ορχική Ανεπάρκεια E29.1.....
4.24. Σύνδρομο θηλεοποιητικών όρχεων E34.5.....

5. ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ
5.1. Περιοριστικά σύνδρομα J84
5.2. Πνευμονική ίνωση J84
5.3. Χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια J44
5.4. Σαρκοείδωση D86
5.5. Πνευμονική εμβολή – Πνευμονικό έμφρακτο I26
5.6. Πνευμονική υπέρταση – Πνευμονική καρδία I27
5.7. Αναπνευστική ανεπάρκεια J96
5.8. Φυματίωση A16
5.8.1. Περιορισμένη πνευμονική φυματίωση
5.8.2. Μετρίως εκτεταμένη πνευμονική φυματίωση
5.8.3. Λίαν εκτεταμένη πνευμονική φυματίωση
5.9. Βρογχικό άσθμα J45
5.10. Πνευμοθώρακας J93
5.11. Βρογχεκτασίες J47
5.12. Καρκίνος του πνεύμονος C33, C34
5.13. Καλοήθη νεοπλάσματα του πνεύμονος D14.3
5.14. Αποφρακτική άπνοια G47.3
5.15. Κεντρική άπνοια G47.3
5.16. Κυστική ίνωση ή ινοκυστική νόσος ή κυστική ινώδης νόσος E84
5.17. Πνευμονοκονιώσεις J60
5.18. Πυριτίαση J62
5.19. Πνευμονοκονίαση των εργατών άνθρακα (CWP) J60
5.19.1. Ανθράκωση (CWP)
5.19.2. Σύνδρομο Caplan
5.20. Αμιάντωση J61
5.21. Βυσσίνωση J66.0
6. ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ
6.1. Αρρυθμίες*
6.1.1. Εκτακτοσυστολική αρρυθμία
6.1.2. Εστιακή κολπική ταχυκαρδία
6.1.3. Πολυεστιακή κολπική ταχυκαρδία
6.1.4. Κολποκοιλιακή κομβική ταχυκαρδία επανεισόδου
6.1.5. Ασυμπτωματικά δεμάτια
6.1.6. Κολποκοιλιακή ταχυκαρδία επανεισόδου (εμφανή) δεμάτια
6.1.7. Κολπικός πτερυγισμός- κολπική μαρμαρυγή
6.1.8. Κοιλιακή ταχυκαρδία - κοιλιακή μαρμαρυγή
6.1.9. Βραδυαρρυθμίες
6.1.10. Κολποκοιλιακός αποκλεισμός
6.1.11. Συγγενής πλήρης κολποκοιλιακός αποκλεισμός
6.1.12. Σύνδρομο νοσούντος φλεβοκόμβου
6.1.13. Σκελικοί αποκλεισμοί (δεξιού ή αριστερού σκέλους)
6.1.14. Μόνιμη τεχνητή βηματοδότηση της καρδιάς
6.1.15. Εμφυτεύσιμος απινιδιστής (ICD)
6.1.16. Σύνδρομο BRUGADA
6.2. Στεφανιαία νόσος*
6.2.1. Χρόνια στεφανιαία νόσος
6.2.2. Ειδικές μορφές χρόνιας στεφανιαίας νόσου
6.2.3. Στηθάγχη PRINZMETAL
6.2.4. Επαναγγείωση στεφανιαίων αρτηριών
6.3. Βαλβιδοπάθειες*
6.3.1. Ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας
6.3.2. Στένωση μιτροειδούς βαλβίδας
6.3.3. Ανεπάρκεια αορτικής βαλβίδας

6.3.4. Στένωση αορτής
6.3.5. Ανεπάρκεια τριγλώχινας
6.3.6. Στένωση τριγλώχινας
6.3.7. Πρόπτωση της μιτροειδούς βαλβίδας
6.3.8. Παθήσεις πνευμονικής βαλβίδας
6.3.9. Πνευμονική αρτηριακή υπέρταση
6.3.10. Δευτεροπαθής πνευμονική υπέρταση
6.3.11. Χρόνια πνευμονική καρδιά
6.3.12. Μυοκαρδίτιδα
6.4. Μυοκαρδιοπάθειες
6.4.1. Διατατική Μυοκαρδιοπάθεια I42.0
6.4.2. Υπερτροφική Μυοκαρδιοπάθεια*
6.4.3. Περιοριστική Μυοκαρδιοπάθεια I42.5
6.4.4. Αρρυθμιογόνος Μυοκαρδιοπάθεια / Δυσπλασία της δεξιάς κοιλίας I42.8
6.4.5. Μυοκαρδιοπάθεια TAKOTSUBO I51.81
6.4.6. Άλλες (αταξινόμητες) Μυοκαρδιοπάθειες I42.9
6.5. Παθήσεις περικαρδίου
6.5.1. Οξεία Περικαρδίτιδα I30.0
6.5.2. Υποτροπιάζουσα Περικαρδίτιδα – Χρόνια περικαρδιακή συλλογή I31.3
6.5.3. Συμπιεστική Περικαρδίτιδα I31.1
6.6. Ανεύρυσμα ανιούσης αορτής
6.6.1. Παθήσεις θωρακικής και κοιλιακής αορτής
6.6.2. Διαχωρισμός αορτής I71.0
6.7. Συγγενείς καρδιοπάθειες
Α. Μεσοκολπική επικοινωνία
Β. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία Q21.0
Γ. Ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών Q26
Δ. Ανοικτός αρτηριακός πόρος (βοτάλειος πόρος) Q25
Ε. Στένωση του ισθμού της αορτής Q25.1
ΣΤ. Υποαρτική Στένωση (ή χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας) Q24.4
Ζ. Στένωση της πνευμονικής βαλβίδας (ή χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας) Q22.1
Η. Ανεπάρκεια πνευμονικής βαλβίδας Q22.2
Θ. Τετραλογία του FALLOT Q21.3
Ι. Μετάθεση των μεγάλων αγγείων Q25.8
Κ. Συγγενώς διορθωμένη μετάθεση των μεγάλων αγγείων Q25
Λ. Νόσος του EBSTEIN Q22.5
Μ. Κοινός αρτηριακός κορμός Q20.0
Ν. Συγγενείς ανωμαλίες στεφανιαίων αγγείων Q24.5
Ξ. Όγκοι της καρδιάς
Ο. Τραύματα της καρδιάς παθογένεια
Π. Καρδιακή ανεπάρκεια*
Ρ. Μεταμόσχευση καρδιάς ή καρδιάς / πνευμόνων Z94.1
7. ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΠΕΠΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ
7.1. Φαρυγγο-οισοφαγικό εκκόλπωμα Zenker K22.5
7.2. Αχαλασία οισοφάγου K22.0
7.3. Διαταραχές κινητικότητας του οισοφάγου που οφείλονται σε συστηματικά νοσήματα (Σκληρόδερμα, κ.ά.)K22.4
7.4. Διαφραγματοκήλη K44
7.5. Οισοφαγίτιδα K21, K22.7
7.6. Στενώσεις οισοφάγου ή στομάχου από κατάποση καυστικών ουσιών
7.6.1. Στενώσεις οισοφάγου K22.2
7.6.2. Στενώσεις στομάχου K31
7.7. Γαστρίτιδα, γαστροπάθεια K29
7.8. Πεπτική ελκωτική νόσος (Έλκος στομάχου ή δωδεκαδακτύλου)K25, K26
7.9. Νεοπλάσματα στομάχου C16

7.10. Νοσήματα του βλεννογόνου του λεπτού εντέρου K90.0
7.11. Νεοπλάσματα λεπτού εντέρου C17
7.12. Ελκώδης κολίτιδα K51
7.13. Νόσος του Crohn K50
7.14. Εκκολπωμάτωση – Εκκολπωματίτιδα K57
7.15. Νοσήματα χοληφόρων οδών K81
7.16. Παγκρεατίτιδα (οξεία, χρόνια)K 85
7.17. Κύστεις παγκρέατος K86.2
7.18. Καρκίνος παγκρέατος C25
7.19. Ηπατίτιδα
1. Οξεία ιογενής ηπατίτιδα B17, B19
2. Χρόνια ηπατίτιδα B18.1, B18.2
7.20. Ηπατικό απόστημα (πυογόνο - αμοιβαδικό)K75.0
7.21. Κίρρωση του ήπατος K74, K70.3
7.22. Εχινόκοκκος ήπατος B67
7.23. Καρκίνος ήπατος C22, C22.2
7.24. Μεταμόσχευση ήπατος Z94.4
7.25 Χρόνια χολοστατικά σύνδρομα στην παιδική ηλικία
7.25.1. Σταδιακή οικογενής ενδοηπατική χολόσταση τύπου 1,2,3,4,5
7.25.2. Σύνδρομο Alagille (υποπλασία των ενδοηπατικών και εξωηπατικών χοληφόρων)
7.25.3. Χρόνιες Χολοαγγειοπάθειες
7.25.4. Συγγενής Ηπατική Ίνωση ICD 10: K74.0, P78.8. ORPHANET: 485426
7.25.5. Θρόμβωση της Πυλαίας Φλέβας ICD 10: I81
7.25.6. Συγεννής Πυλαιοσυστηματική Επικοινωνία ICD 10: Q26.5 , K76.8
7.25.7. Μεταβολικά Νοσήματα Ήπατος
7.26 Χρόνιες παθήσεις του πεπτικού στην παιδική ηλικία
7.26.1. Συγγενείς Εντεροπάθειες
7.26.2. Διαταραχές κινητικότητας του πεπτικού σωλήνα
7.26.3. Παθήσεις με συγγενή δυσαπορρόφηση λίπους
7.26.4. Χρόνιες εντεροπάθειες με δυσαπορρόφηση πρωτεΐνης
7.26.5. Αυτοάνοση εντεροπάθεια ICD10 E31.0, K90 ORPHA -code: 37042
7.26.6. Σύνδρομο βραχέος εντέρου μετά από εντερεκτομή ICD10 K 91.2 ORPHA 95427
7.26.7. Οικογενής πολυποδίαση ICD10D12.6 C18, D12 ORPHA 733
7.26.8. Ιδιοπαθή φλεγμονή νοσήματα του εντέρου
7.26.9. Ηωσινοφιλικά νοσήματα του πεπτικού
8. ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΓΕΝΝΗΤΙΚΩΝ ΟΡΓΑΝΩΝ ΤΟΥ ΘΗΛΕΩΣ ΚΑΙ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΟΥ ΦΥΛΟΥ
8.1. Μηνορραγία, μητρορραγία, υπερμηνόρροια
8.2. Γνήσιος ερμαφροδιτισμός - Ψευδής ερμαφροδιτισμός - Σύνδρομο Turner (τυπική και άτυπη μορφή)Q56
8.3. Παθήσεις κόλπου
8.3.1. Αγενεσία κόλπου Q52
8.3.2. Καρκίνος κόλπου C52
8.3.3. Ενδομητρίωση N80
8.3.4. Ινομυώματα D26, D27, D28
8.3.5. Καρκίνος τραχήλου μήτρας C53
8.3.6. Καρκίνος του σώματος της μήτρας C54
8.3.7. Καρκίνος σάλπιγγος C57
8.3.8. Σύνδρομο Stein-Leventhal
8.3.9. Ωοθηκική ανεπάρκεια E28
8.3.10. Όγκοι ωοθηκών
9. ΜΕΤΑΒΟΛΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ
9.1. Παχυσαρκία E65-E68
9.2. Σακχαρώδης διαβήτης (ΣΔ)

9.2.1. Σακχαρώδης Διαβήτης Τύπου 1 (ινσουλινοεξαρτώμενος) E10
9.2.2. Σακχαρώδης Διαβήτης Τύπου 2 E11, E14
9.2.3. Σακχαρώδης Διαβήτης Τύπου LADA
9.2.4. Άλλοι τύποι σακχαρώδους διαβήτη (π.χ. μονογονιδιακός διαβήτης-MODY, παγκρεατογενής διαβήτης)
9.3. Ομόζυγη οικογενής υπερχοληστερολαιμία E78
9.4. Νόσος GAUCHER E75.2
10. ΔΕΡΜΑΤΟΛΟΓΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ
10.1. Φλεγμονώδη νοσήματα του δέρματος
10.1.1. Ψωρίαση L40
10.1.2. Ατοπική δερματίτιδα L20
10.1.3. Δερματίτιδα εξ’ επαφής (αλλεργική [L23] και ερεθιστική [L24])
10.1.4. Ομαλός λειχήνας L43
10.1.5. Διαπυητική ιδρωταδενίτιδα L73.2
10.2. Βακτηριακές νόσοι δέρματος
10.2.1. Λέπρα (Νόσος Hansen) A30
10.3. Αυτοάνοσα νοσήματα δέρματος
10.3.1. Πομφολυγώδη νοσήματα L10-14
10.3.2. Ερπητοειδής δερματίτιδα [νόσος του DUHRING] L13.0
10.3.3. Πέμφιγα (κοινή, φυλλώδης, ερυθηματώδης) L10
10.3.4. Πομφοαυγώδες πεμφιγοειδές L12.0 - Ουλωτικό πεμφιγοειδές βλεννογόνων L12.1
10.3.5. Κολλαγονώσεις με προεξάρχουσα δερματική προσβολή
Μορφέα (εντοπισμένη σκληροδερμία) L94.0
10.4. Μεταβολικά νοσήματα του δέρματος
10.4.1. Σκληροίδημα του BUSCHKE M34.8
10.5. Γενοδερματοπάθειες
10.5.1. Συγγενής ιχθύαση Q80
10.5.2. Μελαγχρωματική ξηροδερμία Q82.1
10.5.3. Συγγενής πομφολυγώδης επιδερμόλυση Q81
10.5.4. Νευροϊνωμάτωση ή νόσος του von RECKLINGHAUSEN Q85.0
10.6. Πορφυρίες
10.6.1. Κληρονομική ερυθροποιητική πορφυρία (Συγγενής ερυθροποιητική πορφυρία, ερυθροποιητική πρωτοπορφυρία) E80.0
10.6.2. Όψιμη δερματική πορφυρία E80.1
10.6.3. Άλλες πορφυρίες (Κληρονομική κοπροπορφυρία, οξεία διαλείπουσα πορφυρία) E80.2
10.6.4. Κληρονομικές υπερκερατώσεις παλαμών και πελμάτων Q82.8
10.6.5. Νόσος της MELEDA
10.7. Κακοήθη νοσήματα δέρματος
10.7.1. Δερματικό Τ λέμφωμα C84
10.7.2. Σπογγοειδής μυκητίαση C84.0
10.7.3.Σύνδρομο SEZARY C84.1
10.7.4. Νόσος του KAPOSI (μεσογειακό ή κλασικό) C46
10.7.5. Δερματικό μελάνωμα C43
10.7.6. Μελάνωμα του δέρματος των γεννητικών οργάνων C51-52, C60, C63
10.7.7. Επιδερμιδικοί κακοήθεις όγκοι (βασικοκυτταρικό και ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα δέρματος) C44
11. ΨΥΧΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ
Α) ΨΥΧΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΕΝΗΛΙΚΩΝ
11.1 Οργανικές και δευτερογενείς ψυχικές διαταραχές [F00-F09]
11.2 Ψυχικές διαταραχές σε χρήση ψυχοδραστικών ουσιών [F10-F19]
11.3 Σχιζοφρένεια και άλλες παραληρητικές διαταραχές [F20-F29]
11.4 Συναισθηματικές διαταραχές [F30-F39]
11.5 Νευρωσικές, συνδεόμενες με το στρες και σωματόμορφες διαταραχές [F40-F48]
11.6 Σύνδρομα εκδηλούμενα στη συμπεριφορά και συνδεόμενα με διαταραχές των φυσιολογικών λειτουργιών και σωματικούς παράγοντες [F50-F59]

11.7 Διαταραχές προσωπικότητας και της συμπεριφοράς του ενηλίκου [F60, F61, F62, F63] .....
Β) ΨΥΧΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΠΑΙΔΙΩΝ ΚΑΙ ΕΦΗΒΩΝ.....
11.8 [F70-F79] Νοητική υστέρηση.....
11.9 [F84] Διαταραχές αυτιστικού φάσματος (F.84.0, F.84.1, F.84.2, F.84.3, F.84.4, F.84.5, F.84.8, F.84.9).....
11.10 Λοιπές (πλην αυτισμού) διαταραχές της ψυχολογικής ανάπτυξης [F80, F81, F82] .....
11.11 Διαταραχές της συμπεριφοράς και του συναισθήματος με έναρξη συνήθως κατά την παιδική ή εφηβική ηλικία [F90-F99] .....
11.12 Γενετικά σύνδρομα και χρωμοσωμικές ανωμαλίες .....
12. ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΝΕΥΡΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ.....
12.1. Λοιμώξεις του κεντρικού νευρικού συστήματος G00, G01, G02, G03, G04, G05, G06.....
12.2. Κληρονομικο-εκφυλιστικά νοσήματα του νευρικού συστήματος .....
12.2.1. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον περιφερικό κινητικό νευρώνα G12.....
12.2.2. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον περιφερικό αισθητικό νευρώνα G60, G90.1
12.2.3. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον περιφερικό κινητικό και αισθητικό νευρώνα G60.0 .....
12.2.4. Άλλες κληρονομικές νευροπάθειες G60 .....
12.2.5. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον κεντρικό κινητικό νευρώνα G11.4 .....
12.2.6. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον περιφερικό και στον κεντρικό κινητικό νευρώνα G12.2.....
12.2.7. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στην παρεγκεφαλίδα και στα νωτιαίο-παρεγκεφαλιδικά δεμάτια G11.0, 1, 2, 3, 4 .....
12.2.8. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στα βασικά γάγγλια.....
12.2.9. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον εγκεφαλικό φλοιό - υποφλοιό (Άνοιες) F00, F01, F02, F03.....
12.3. Συγγενή νευροδερματικά σύνδρομα [φακωματώσεις] .....
Νευροδερματικά σύνδρομα κληρονομικής μεταβίβασης με εκδηλώσεις από το δέρμα, τους οφθαλμούς και το νευρικό σύστημα. .....
12.4. Αναπτυξιακές διαταραχές Q93, Q05, Q07, Q76.1 .....
12.5. Απομυελινωτικές παθήσεις του κεντρικού νευρικού συστήματος G35, G36, G37 .....
12.6. Παροξυσμικές διαταραχές .....
Α. Επιληψία G40.0, 1, 2, 3, 3, 5, 6, 7, 9 .....
Β. Κεφαλαλγία - διαταραχές ύπνου G44.0, 1, 2, 3, 4, G47.0, 1, 2, 3, 4 .....
12.7. Διαταραχές του περιφερικού νευρικού συστήματος .....
1. Διαταραχές κρανιακών νεύρων G50, G51, G52, G53 .....
2. Κληρονομικές περιφερικές νευροπάθειες G60: .....
3. Φλεγμονώδεις νευροπάθειες G61 .....
4. Οξεία φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυνευροπάθεια (σύνδρομο Guillain-Barre) (GBS) G61.0 .....
5. Χρόνια φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυρριζονευροπάθεια (CIDP) G61.8.....
6. Πολυεστιακή κινητική νευροπάθεια (MMN) G61.8.....
7. Πολυνευροπάθειες συνδεόμενες με παραπρωτεϊναιμίες G63.....
8. Νευροπάθειες από αγγειίτιδα G63 .....
9. Λοιμώδεις νευροπάθειες G63.....
10. Μεταβολικές νευροπάθειες G63 .....
11. Πολυνευροπάθεια της ΜΕΘ G64.....
12. Φαρμακευτικές και τοξικές πολυνευροπάθειες G62.0.....
13. Αλκοολική νευροπάθεια G62.1.....
12.8. Όγκοι και κακώσεις του κεντρικού νευρικού συστήματος D43.0, 1, 2, 3, 3, 7, 9, D33.0, 1, 2, 3, 4, S00-S09.....

12.9. Αγγειακές παθήσεις του κεντρικού νευρικού συστήματος G45, G46, I60-I67, G08
1. Ποικίλα κλινικά νευρολογικά σύνδρομα ανάλογα με την εντόπιση I60-I67
2. Ενδοεγκεφαλική αιμορραγία I61
3. Υπαραχνοειδής αιμορραγία I60
4. Αγγειακές δυσπλασίες I67.0, I67.1
5. Θρόμβωση φλεβικού συστήματος του εγκεφάλου G08
12.10. Διαταραχές μυϊκού συστήματος
1. Διαταραχές νευρομυϊκής σύναψης G70
2. Παθήσεις των σκελετικών μυών (μυοπάθειες) G71, G72, G73.4-G73.7
3. Περιοδικές παραλύσεις G72.3
4. Μεταβολικές μυοπάθειες G72.8
5. Ενδοκρινικές μυοπάθειες G73.5
6. Συγγενείς μυοπάθειες G71.2
7. Μιτοχονδριακές μυοπάθειες G71.3
8. Φλεγμονώδεις μυοπάθειες G72.4
12.11. Ειδικά νευρολογικά σύνδρομα
1. Ημιπληγία – Ημιπάρεση G81
2. Τετραπληγία – Τετραπάρεση G82.3, G82.4
3. Παραπληγία – Παραπάρεση G82.0
4. Διπληγία άνω άκρων G83.0
5. Μονοπληγίες (βλ. Ορθοπαιδικές παθήσεις) G83
6. Σύνδρομο μέσων σχηματισμών της παρεγκεφαλίδος ή σύνδρομο σκώληκος
7. Σύνδρομο ημισφαιρίων της παρεγκεφαλίδας
12.12. Παιδονευρολογικά θέματα
13. ΟΡΘΟΠΑΙΔΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ
13.1. Παθήσεις της σπονδυλικής στήλης*
13.2. Παθήσεις του πυελικού δακτυλίου*
13.3. Παθήσεις και βλάβες των άκρων*
13.3.1 Παθήσεις και βλάβες του άνω άκρου
13.3.2. Παθήσεις και βλάβες του κάτω άκρου
13.4. Νεοπλάσματα των οστών
13.5. Συγγενείς αναπτυξιακές ανωμαλίες, παρόμοιες καταστάσεις και άλλες παθήσεις
14. ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΩΤΩΝ - ΡΙΝΟΣ - ΛΑΡΥΓΓΑ
14.1. Συγγενείς ανωμαλίες Q14.4, Q17.8, Q17.9
14.2. Κακώσεις - τραυματισμοί
1. Απώλεια του πτερυγίου S09
2. Ρήξη τυμπάνου S09.2
14.3. Κατάγματα κροταφικού S09.2, S09.8, S09.9
14.4. Όγκοι ωτός
1. Ακουστικό νευρίνωμα H93.3
2. Όγκοι πτερυγίου D21.0
3. Όγκοι έξω ακουστικού πόρου – μέσου ωτός D22.2, D22.3, D16.4, E74.4
14.5. Φλεγμονώδεις και άλλες παθήσεις ωτός
14.6. Ακοή – διαταραχές ακοής H90, H91*
14.7. Παθήσεις αιθουσαίου συστήματος H81, H82
1. Νόσος του Meniere
2. Ακουστικό νευρίνωμα H93.3
3. Αιθουσαία νευρωνίτιδα H83.8
4. Καλοήθης ίλιγγος θέσεως H81, H82
5. Περιλεμφικό συρίγγιο H83.1
6. Λαβυρινθίτιδα H83.0
14.8. Παθήσεις ρηνός - παραρρινίων
1. Συγγενής ατρησία χοάνης Q30.0

2. Ουλές με παραμορφωτική δυσλειτουργία J34 .....
3. Σκολίωση ρινικού διαφράγματος με σημαντική ρινική δυσλειτουργία J34.2.....
4. Διάτρηση ρινικού διαφράγματος με επιστάξεις J34.8.....
5. Ανοσμία R43.0 .....
6. Ρινική ατροφία (όζαινα) J31.0.....
7. Χρόνια ρινική αλλεργία με σημαντική δυσλειτουργία J30.....
8. Πολυποειδής εκφύλιση .....
9. Ειδικές φλεγμονές J34.8.....
10. Πολύποδες ρινός και παραρρινίων κόλπων J33.0, J33 .....
11. Χρόνιες ρινοκολπίτιδες J32.....
12. Στοματοκολπικό συρίγγιο J34.....
13. Επιστάξεις επίμονες R06, R04.0 .....
14. Νεοπλάσματα ρινός.....
14.9. Πρόσωπο – σπλαγχνικό κρανίο.....
1. Συγγενείς ανωμαλίες Q18 .....
2. Τραύματα – Εγκαύματα – Μετεγχειρητικές / Μετατραυματικές καταστάσεις .....
3. Παθήσεις σιελογόνων αδένων K11.....
4. Νεοπλάσματα στοματοφάρυγγος - ρινοφάρυγγος .....
5. Απώλεια οδόντων K08.0, K08.1, K08.9 .....
14.10. Παθήσεις του λάρυγγος.....
1. Στενώσεις λάρυγγος J38.6, Q31, Q31.8, J95 .....
2. Μόνιμη τραχειοτομία Z39.0.....
3. Χρόνια λαρυγγίτιδα – παχυλαρυγγίτιδα J37.0, Q31.3, J95.5.....
4. Περιχονδρίτιδα J38.7 .....
5. Πολύποδη εκφύλιση λάρυγγος - οίδημα REINKE J38.4 .....
6. Πολύποδας λάρυγγος J38.1.....
7. Θήλωμα λάρυγγος J38.1 .....
8. Χόνδρωμα λάρυγγος D14.1 .....
9. Αμυλοείδωση λάρυγγος F85.4 .....
10. Άλλες παθήσεις A51.4, M32.1.....
11. Καρκίνος του λάρυγγος C32, C32.1 .....
12. Μετεγχειρητικές καταστάσεις του λάρυγγος .....
13. Παράλυση λάρυγγος J38.0.....
14.11. Παθήσεις φωνής F80.0 .....
15. ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ .....
15.1. Μετεγχειρητικές καταστάσεις*.....
1. Μετεγχειρητικές καταστάσεις θυρεοειδούς ή παραθυρεοειδών .....
2. Μετεγχειρητικές καταστάσεις οισοφάγου.....
3. Μετεγχειρητικές καταστάσεις στομάχου .....
4. Μετεγχειρητικές καταστάσεις λεπτού εντέρου.....
5. Μετεγχειρητικές καταστάσεις παχέος εντέρου .....
6. Μετεγχειρητικές καταστάσεις παγκρέατος.....
7. Μετεγχειρητικές καταστάσεις σπληνός .....
8. Μετεγχειρητικές καταστάσεις ήπατος χοληφόρων .....
9. Βουβωνοκήλη - ομφαλοκήλη - μηροκήλη - κήλες κοιλιακού τοιχώματος - μετεγχειρητική κήλη .....
10. Διάφορες επιπλοκές από το γαστρεντερικό .....
15.2. Χειρουργικές παθήσεις αγγείων*.....
1. Εμβολές - θρομβώσεις.....
2. Χειρουργικές παθήσεις φλεβών .....
3. Φαινόμενο Raynaud .....
4. Χειρουργικές παθήσεις αρτηριών κάτω άκρων .....
5. Χειρουργικές παθήσεις λεμφαγγείων.....
6. Μετεγχειρητικές καταστάσεις αρτηριών - φλεβών .....
15.3. Χειρουργικές παθήσεις μαστού*.....
15.4. Θερμικό έγκαυμα T20-T32 .....

16. ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΟΥΡΟΠΟΙΟΓΕΝΝΗΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

16.1. Παθήσεις νεφρού

Επίκτητος μονήρης νεφρός

16.2. Συγγενείς ή επίκτητες παθήσεις των νεφρών-ουρητήρων με αποφρακτική διαταραχή του ανώτερου ουροποιητικού που μπορεί να οδηγήσουν σε επιπλοκές (υποτροπιάζουσες ουρολοιμώξεις-νεφρική ανεπάρκεια)

1. Παθήσεις του προστάτου

2. Παθήσεις ουροδόχου κύστεως

3. Παθήσεις όρχεως

4. Παθήσεις πέους

5. Παθήσεις ουρήθρας

6. Ουροχόα συρίγγια N32.1

17. ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΟΦΘΑΛΜΩΝ*

18. ΡΕΥΜΑΤΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

18.1. Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος M32

18.2. Σκληροδερμίες

1. Συστηματικό Σκληρόδερμα M34.0, M34.1

2. Προσομοιάζοντα με συστηματικό σκληρόδερμα σύνδρομα (Scleroderma like Syndromes) M34.8

3. Εντοπισμένο σκληρόδερμα L94.0

18.3. Δερματομυοσίτιδα - πολυμυοσίτιδα*

18.4. Χρόνιες φλεγμονώδεις αρθρίτιδες*

Ρευματοειδής αρθρίτιδα, Ψωριασική Αρθρίτιδα, Αγκυλοποιητική Σπονδυλοαρθρίτιδα & λοιπές οροαρνητικές σπονδυλοαρθρίτιδες (Εντεροπαθητική Αρθρίτιδα, Σύνδρομο Reiter, μη Ακτινολογική Αξονική Σπονδυλοαρθρίτιδα)

18.5. Πρωτοπαθείς συστηματικές αγγειίτιδες*

[Γιγαντοκυτταρική-κροταφική αρτηρίτιδα, αρτηρίτιδα Takayasu, οζώδης πολυαρτηρίτιδα, Νόσος Kawasaki, μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα, Κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (Wegener), Ηωσινοφιλική κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (Churg-Strauss), IgA αγγειίτιδα (Πορφύρα Henoch-Schönlein), Νόσος Αδαμαντιάδη Behcet’s, σύνδρομο Cogan]

18.6. Σύνδρομο Sjogren M35.0

18.7. Υποτροπιάζουσα πολυχονδρίτιδα, αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο, σαρκοείδωση, παθήσεις εναποθήκευσης και εναπόθεσης, αμυλοείδωση, νεοπλάσματα αρθρώσεων, νόσος Paget*

18.8. Οστεοαρθρίτιδα M15-M19

18.9. Ουρική αρθρίτιδα M10 και άλλες κρυσταλλογενείς αρθρίτιδες M11

18.10. Οστεοπόρωση και άλλα μεταβολικά νοσήματα των οστών

18.11. Οικογενής μεσογειακός πυρετός E85.0

18.12. Νεανική ιδιοπαθής αρθρίτιδα (NIA) M08.2

19. ΝΕΦΡΟΛΟΓΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

19.1. Χρόνια πυελονεφρίτιδα N11.0, N11.1

19.2. Πολυκυστική νόσος νεφρών Q61

19.3. Υδρονέφρωση N13.0, Q62.0

19.4. Νεφρωσικό σύνδρομο N04

19.5. Χρόνια νεφρική ανεπάρκεια τελικού σταδίου (ΧΝΑΤΣ) υπό εξωνεφρική κάθαρση Y84.1

19.6. Χρόνια νεφρική νόσος N18

19.7. Μεταμόσχευση νεφρού Z94.0

20. ΣΠΑΝΙΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

20.1. ΕΝΔΟΓΕΝΗ ΜΕΤΑΒΟΛΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ

I. ΕΝΔΟΓΕΝΗ ΜΕΤΑΒΟΛΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΜΕ ΟΞΕΑ ΦΑΙΝΟΜΕΝΑ

II. ΕΝΔΟΓΕΝΗ ΜΕΤΑΒΟΛΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΜΕ ΧΡΟΝΙΑ ΕΞΕΛΙΣΣΟΜΕΝΗ ΠΟΡΕΙΑ ORPHA 68366

21. ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ Α: Εισηγητικοί φάκελοι .....
21.1. ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ .....
21.2. ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΗ ΕΚΘΕΣΗ ΓΙΑ ΑΤΟΜΑ ΜΕ ΣΑΚΧΑΡΩΔΗ ΔΙΑΒΗΤΗ ΤΥΠΟΥ Ι .....
21.3. ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΗ ΕΚΘΕΣΗ ΓΙΑ ΑΤΟΜΑ ΜΕ ΣΑΚΧΑΡΩΔΗ ΔΙΑΒΗΤΗ ΤΥΠΟΥ 2.....
21.4. ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΗ ΕΚΘΕΣΗ ΓΙΑ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ .....
21.5. ΥΠΟΔΕΙΓΜΑ ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΥ ΦΑΚΕΛΟΥ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΑΝΑΠΗΡΙΑ ΟΡΑΣΗΣ .....
21.6. ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΟΡΘΟΠΑΙΔΙΚΗ ΠΑΘΗΣΗ .....
21.7. Ε ΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ .....
21.8. ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΗ ΠΑΘΗΣΗ .....
21.9. ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ.....
21.10. ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΨΥΧΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ .....
21.11. ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΑΥΤΙΣΜΟ .....
21.12. ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΝΟΗΤΙΚΗ ΥΣΤΕΡΗΣΗ .....
21.13. ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΩΝ ΠΑΘΗΣΕΩΝ .....
22. ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ Β: Κωδικοποίηση νόσων σύμφωνα με τη δέκατη αναθεώρηση της «Διεθνούς Στατιστικής Ταξινόμησης των Νόσων και των Σχετικών Προβλημάτων» (ICD10) .....

*για κωδικό ICD10 βλέπε το Παράρτημα Β

1. ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

1.1. ***Μεσογειακή αναιμία ή θαλασσαιμία D56, D56.9***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Κληρονομική ανωμαλία ομόζυγος ή ετερόζυγος. Χαρακτηρίζεται από απουσία ή ελάττωση των αλύσεων της σφαιρίνης (α και β). Ανάλογα δε με την ποσοτική και ποιοτική συμμετοχή των Α, Α2, F και Η αιμοσφαιρίνης στο ερυθροκύτταρο η θαλασσαιμία διακρίνεται σε:

- Α-Θαλασσαιμία ετερόζυγος (στίγμα) και θαλασσαιμία Η (3 εκ των 4 α γονιδίων είναι παθολογικά)
- Β-Θαλασσαιμία ετερόζυγος (στίγμα)
- Β-Θαλασσαιμία ομόζυγος ή μείζων ή νόσος Cooley

Κλινικά Ευρήματα

Αναιμία, ωχρότητα προσώπου, ειδικό προσωπείο, διαταραχές ανάπτυξης κυρίως μετά τον 6^{ο} μήνα, σπληνομεγαλία, ηπατομεγαλία, μυοκαρδιοπάθεια, παραμόρφωση οστών, νεφρική ανεπάρκεια.

Παρακλινικά Ευρήματα (επί αμετάγγιστου ασθενούς):

Στην ηλεκτροφόρηση της Hb η Α έχει μικρή παρουσία ή απουσιάζει τελείως, η A_2 υποσημαίνεται και κυρίαρχη παρουσία έχει η F αιμοσφαιρίνη: Α=0%-1%, A_2=4%-10%, F=90%-96%.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ:

Στις Θαλασσαιμίες (Μεσογειακή Αναιμία, Μ.Α.) για τον καθορισμό της βαρύτητας της νόσου και του ποσοστού αναπηρίας, δεν πρέπει να χρησιμοποιείται ο όρος <ομόζυγος> αλλά μόνο ο όρος μείζων.

Ως γνωστόν, ο όρος ομόζυγος αναφέρεται σε γονιδιακή μεταλλαγή χωρίς αντίστοιχη έκφραση βαρύτητας στη συγκεκριμένη νόσο, η οποία δυνατόν κλινικά να αντιστοιχεί σε μείζονα Μ.Α., ενδιάμεση Μ.Α. ή/και σε υγιές άτομο. Αντίστοιχα, η διπλή ετεροζυγωτία είναι δυνατό να έχει έκφραση μείζονας ή ενδιάμεσης Μ.Α. ή ακόμη και κλινικά υγιούς ατόμου.

Μεσογειακή αναιμία (Θαλασσαιμία): Διαχωρίζεται στις παρακάτω υποκατηγορίες/υποομάδες:

1. <u>Ετερόζυγη</u> μορφή (στίγμα) α-Μ.Α., β-Μ.Α., δ-Μ.Α. κ.λπ.: …… Π.Α. 0%

2. <u>Ενδιάμεση</u> μορφή β-Μ.Α.:

Κλινικός ορισμός: χωρίς ανάγκη συστηματικών μεταγγίσεων

Εργαστηριακός ορισμός: Hb 7.0-9.5 gr/dl

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

α. μη μεταγγισιοεξαρτώμενος: ……. Π.Α. 50%

β. μεταγγισιοεξαρτώμενος :…….. Π.Α. 67%

(εξαιρούνται οι μεταγγίσεις κατά την κύηση ή σε χειρουργικές επεμβάσεις μη σχετικές με την νόσο)

3. <u>Μείζων</u> μορφή β-Μ.Α., ανεξαρτήτως ομοζυγωτίας ή διπλής ετεροζυγωτίας:

Κλινικός ορισμός: ανάγκη συστηματικών μεταγγίσεων και θεραπείας αποσιδήρωσης…….……. Π.Α. 67%

Με παρουσία επιπλοκών εκ της νόσου: ……..……..…… Π.Α. 80% και άνω

4. <u>Αιμοσφαιρινοπάθεια</u> Η:

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:

α. χωρίς μετάγγιση :…… Π.Α. 50%

β. με μεταγγίσεις :…….. Π.Α. 67%

Στα παραπάνω ποσοστά προστίθεται το αντίστοιχο ποσοστό τυχόν συνυπαρχουσών άλλων παθολογικών καταστάσεων/επιπλοκών (π.χ. καρδιακή ανεπάρκεια, ενδοκρινολογικές ανεπάρκειες, πνευμονική υπέρταση, οστεοπόρωση/οστεοπορωτικά κατάγματα, αυξημένο φορτίο σιδήρου, ηπατίτιδα C, κ.α.), οι οποίες θεωρούνται απότοκες της θαλασσαιμίας, σύμφωνα με τα αναφερόμενα για αυτές τις παθολογικές καταστάσεις, στα αντίστοιχα κεφάλαια του Ε.Π.Π.Π.Α.

Για την αξιολόγηση των ανωτέρω απαιτείται η συμπλήρωση του ειδικού εισηγητικού φακέλου

1.2. ***Δρεπανοκυτταρική νόσος D57.0, D57.1***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Αναιμία κληρονομική, ομόζυγος ή ετερόζυγος, χαρακτηριζόμενη από την παρουσία της παθολογικής αιμοσφαιρίνης S στο ερυθροκύτταρο.
Διακρίνονται οι παρακάτω υποκατηγορίες/υποομάδες:

1.2.1. Ετερόζυγη μορφή D57.0

Ασυμπτωματική νόσος.
Παρακλινικά ευρήματα: Σε ηλεκτροφορητικό διάγραμμα η ανεύρεση αιμοσφαιρίνης S.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ: 0%

1.2.2. Ομόζυγη μορφή

Ανάλογα με την κλινική εικόνα:
α. Επί κρίσεων (ανεξάρτητα εάν είναι αγγειοαποφρακτικές, απλαστικές ή αιμολυτικές): …….. Π.Α. 67%
β. Σε περιπτώσεις που στα παραπάνω προστίθενται τακτικές (>6/έτος) μεταγγίσεις αίματος αφαιμαξομεταγγίσεις ή αποσιδήρωση, το Π.Α. αυξάνεται ως ≥80.

1.2.3. Διπλή ετεροζυγωτία δρεπανοκυτταρικής νόσου και β-Μ.Α. D56.1

(Μικροδρεπανοκυτταρική Αναιμία)
Ποσοστά αναπηρίας όπως και στην ομόζυγη Δρεπανοκυτταρική αναιμία.

Στα παραπάνω ποσοστά προστίθεται το αντίστοιχο ποσοστό τυχόν συνυπαρχουσών άλλων παθολογικών καταστάσεων/επιπλοκών (π.χ. πνευμονική εμβολή, ΑΕΕ, οξύ θωρακικό σύνδρομο, σοβαρές οστικές βλάβες, νεφρική ανεπάρκεια, ενδοκρινολογικές ανεπάρκειες, πνευμονική υπέρταση, κ.α.), οι οποίες θεωρούνται απότοκες της νόσου, σύμφωνα με τα αναφερόμενα για αυτές τις παθολογικές καταστάσεις, στα αντίστοιχα κεφάλαια του Ε.Π.Π.Π.Α.

1.3.***Λοιπές αιμοσφαιρινοπάθειες D58.2***

(π.χ. C, E, O κα. ή συνδυασμοί αυτών)
Ποσοστά αναπηρίας ανάλογα με τη βαρύτητα ή τις επιπλοκές, κατά αντιστοιχία με τη Θαλασσαιμία ή τη Δρεπανοκυτταρική αναιμία.

1.4.***Δυσερυθροποιητικές αναιμίες D64.4***

α. Χωρίς μεταγγίσεις αίματος: Π.Α. έως 30%, ανάλογα με την κλινική βαρύτητα
β. Με μεταγγίσεις αίματος:…. Π.Α. αντίστοιχα με την Ενδιάμεση β-Μ.Α.

1.5. *Οικογενής σφαιροκυττάρωση D58.2*

Οφείλεται σε διαταραχή της μεμβράνης των ερυθρών με αποτέλεσμα αιμολυτική αναιμία, ίκτερο και σπληνομεγαλία.
ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ:
1° Επίπεδο
Συνήθως ασυμπτωματική.
Διαγιγνώσκεται τυχαία ή στα πλαίσια οικογενειακού ελέγχου
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:……..... 0%
2ο Επίπεδο
Κλινικά Ευρήματα: Αναιμία, σπληνομεγαλία ή σπληνεκτομή.
Πρόγνωση καλή μετά από σπληνεκτομή.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:
(α) Προ της σπληνεκτομής:……..... Π.Α. 20%
(β) Μετά τη σπληνεκτομή : ……..... Π.Α. 10%

1.6. *Νυκτερινή παροξυσμική αιμοσφαιρινουρία D59.5, D59.6*

Συστηματική νόσος οφειλόμενη σε επίκτητες μεταλλάξεις του γονιδίου PIG-A.
Τα πιο σημαντικά χαρακτηριστικά της είναι η αιμολυτική αναιμία ποικίλης βαρύτητας, θρομβοφιλία και απλαστικές κρίσεις /απλαστική αναιμία.

1. Ποικίλου βαθμού αναιμία που δεν απαιτεί μεταγγίσεις, φυσιολογικός αριθμός λευκών, αιμοπεταλίων: ..... Π.Α. 0% - 20%
2. Μεγάλες κρίσεις με ενδαγγειακή αιμόλυση και ανάγκη τακτικών μεταγγίσεων σε χρόνια βάση: ..... Π.Α. 67%
και προστίθεται το Π.Α που προκύπτει από οποιαδήποτε επιπλοκή της νόσου.
3. Εξέλιξη σε απλαστική αναιμία ή μυελική λευχαιμία:..... Π.Α. 60% - 80%

1.7. *Υπερηωσινοφιλικό σύνδρομο D72.1*

Η εμμένουσα υπερηωσινοφιλία προκαλεί καρδιακές βλάβες, περικαρδίτιδα, δερματικές/νευρολογικές βλάβες, πλευριτικές συλλογές, κ.λπ.
α. Επί υπερηωσινοφιλίας με ανταπόκριση στην θεραπεία χωρίς ύπαρξη οργανικών βλαβών: …….. Π.Α. 0%-20%
β. Επί υπερηωσινοφιλίας ανθεκτικής στην αγωγή με συνοδό βλάβη οργάνων:
…… Π.Α. 40%-80% (ανάλογα με την αναπηρία που προκαλεί η εκάστοτε προσβολή-βλάβη οργάνου).
γ. Ασθενείς που υποβάλλονται σε αλλογενή μεταμόσχευση αιμοποιητικών οργάνων (ΜΑΚ):……..... Π.Α. ως επί ΜΑΚ

1.8. *Συστηματική μαστοκυττάρωση Q82.2, C94.3*

Νόσος με ποικίλη ανταπόκριση στις θεραπευτικές αγωγές, αναλόγως της μορφής.

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
α. Δερματική:..... 0% - 20%
β. Βραδείας εξέλιξης χωρίς ευρήματα Β ή C: ……..0% - 30%
γ. Με ευρήματα Β χωρίς ευρήματα C / έρπουσα ΣΜ: …….....20% - 35%
δ. Ευρήματα C/επιθετική ΣΜ: ……..40% - 80%
ε. Ευρήματα C/ΣΜ σχετιζόμενη με αιματολογικό κλωνικό νόσημα:.....50% - 80%
και αναλόγως του άλλου αιματολογικού νοσήματος
στ. Μαστοκυτταρική Λευχαιμία : ……..80%
ζ. Ασθενείς που υποβάλλονται σε αλλογενή ΜΑΚ: …….....Π.Α.ως επί ΜΑΚ

1.9. ***Οξεία λευχαιμία C91.1, C92.0(ΟΛΛ: C91.0, ΟΜΛ: C92.0, ΟΜΜΛ: C92.5)***

(α) Κατά την αρχική διάγνωση της νόσου: ……Π.Α. 80%, *για ένα έως τρία έτη αναλόγως της διάρκειας της θεραπείας*
(β) Ασθενείς σε πλήρη ύφεση της νόσου και χωρίς υποτροπή:….Π.Α. 20% - 30%
(γ) Ασθενείς με υποτροπή: ……Π.Α. 67% - 80%, *για 3 έτη και άνω αναλόγως θεραπείας και ανταπόκρισης*
(δ) Ασθενείς που υποβάλλονται σε αλλογενή ΜΑΚ :.....Π.Α.ως επί ΜΑΚ

1.10. ***Χρόνια μυελογενής λευχαιμία (ΧΜΛ)C92.1***

Νεοπλασματική νόσος οφειλόμενη στο παθολογικό χρωμόσωμα Φιλαδέλφεια που δημιουργεί την υβριδική πρωτείνη bcr-abl.

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:
(α) Ασθενείς υπό αγωγή με αναστολείς της τυροσινικής κινάσης με ανταπόκριση της νόσου, που είναι και παραμένουν στην χρόνια φάση της ΧΜΛ, αναλόγως ύπαρξης παρενεργειών από την λήψη τη αγωγής:…… Π.Α. 20%
(β) Ασθενείς σε επιταχυνόμενη φάση και βλαστική εκτροπή:…….. Π.Α. όπως στην οξεία λευχαιμία
(γ) Ασθενείς που υποβάλλονται σε αλλογενή ΜΑΚ: …… Π.Α.ως επί ΜΑΚ

1.11. ***Ιδιοπαθής θρομβοκυττάρωση D47.3***

Χαρακτηρίζεται από αύξηση αριθμού αιμοπεταλίων που μπορεί να προκαλέσει θρομβώσεις ή σπανιότερα αιμορραγική διάθεση.

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:
(α) Χωρίς ιστορικό θρομβώσεων/αιμορραγιών: …… Π.Α. 0% - 20%
(β) Με επεισόδια θρομβώσεων/αιμορραγιών: …….. Π.Α.35% - 80%

1.12. ***Πρωτοπαθής πολυκυτταραιμία D45***

Χαρακτηρίζεται από αύξηση του αιματοκρίτη που μπορεί να προκαλέσει θρομβώσεις, ισχαιμικές εκδηλώσεις από ποικίλα όργανα λόγω υπεργλοιότητας.

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:
(α) Επί απουσίας μονίμων παρενεργειών από όργανα: ……. Π.Α. 0% - 20%
(β) Επί παρουσίας μονίμων βλαβών, ...Π.Α. αναλόγως της βλάβης
(γ) Επί εκτροπής σε μυελοσκλήρυνση, ή οξεία μυελογενή λευχαιμία, ποσοστά αναπηρίας που αναφέρονται στα αντίστοιχα νοσήματα

1.13. ***Μυελοσκλήρυνση D47.1***

Πρωτοπαθής ή δευτεροπαθής μετά πολυκυτταραιμία ή ιδιοπαθή θρομβοκυττάρωση. Η πάθηση αυτή χαρακτηρίζεται από αντικατάσταση του μυελού των οστών από ινώδη συνδετικό ιστό. Κύρια ευρήματα είναι η σπληνομεγαλία, αναιμία, θρομβοπενία και γενικά συμπτώματα (κακουχία, αδυναμία, κ.λπ.).
Η πρόγνωση είναι κακή χωρίς πιθανότητα ίασης παρά μόνο με αλλογενή μεταμόσχευση, η οποία όμως είναι δυνατή σε μικρό ποσοστό των ασθενών.

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:
(α) Επί νόσου χωρίς ανάγκες τακτικών μεταγγίσεων: …..... Π.Α. 20% - 50%
(β) Επί ανάγκης μεταγγίσεων ή/και θεραπείας: …….. Π.Α. 67% - 80%
(γ) Επί εκτροπής σε οξεία μυελογενή λευχαιμία Π.Α. όπως στην αντίστοιχη νόσο.

(δ) Ασθενείς που υποβάλλονται σε αλλογενή ΜΑΚ: …… Π.Α. ως επί ΜΑΚ

1.14. *Ιδιοπαθής απλαστική αναιμία D61.0*

Οι ασθενείς με απλαστική αναιμία κατατάσσονται στις ακόλουθες κατηγορίες:

Α. Ασθενείς που έχουν υποβληθεί σε αλλογενή μεταμόσχευση μυελού των οστών. Για την ομάδα αυτή ισχύουν όσα ισχύουν γενικά για τους ασθενείς μετά αλλογενή μεταμόσχευση μυελού και ανεξαρτήτως πάθησης.

Β. Ασθενείς που έχουν υποβληθεί σε θεραπεία με ανοσοκατασταλτική αγωγή (αντιλεμφοκυτταρικός ορός και κυκλοσπορίνη).

1) Οι ασθενείς από την διάγνωση, καθόλη την διάρκεια της θεραπείας και κατά το διάστημα της αποθεραπείας (δηλαδή μέχρι 18 μήνες περίπου από την έναρξη της θεραπείας): …… Π.Α. 80%

2) Μετά την ολοκλήρωση του ανωτέρω χρονικού διαστήματος το ποσοστό ανικανότητας θα πρέπει να καθορίζεται με βάση την αιματολογική ανταπόκριση. Πιο συγκεκριμένα:

(α) Ασθενείς με πολύ καλή αιματολογική ανταπόκριση στη θεραπεία ή πλήρη ύφεση. Είναι οι ασθενείς με αιμοσφαιρίνη ≥ 10 gr/dl, απόλυτο αριθμό ουδετεροφίλων ≥1000/μl και αριθμό αιμοπεταλίων ≥100.000/μl. Αυτοί οι ασθενείς έχουν μικρή σχετικά πιθανότητα όψιμων επιπλοκών, όπως εμφάνισης μυελοδυσπλαστικού συνδρόμου και το Π.Α. κυμαίνεται από 10% - 30% (ανάλογα με τις αιματολογικές παραμέτρους).

(β) Ασθενείς με μερική ύφεση. Δεν χρειάζονται μεταγγίσεις, αλλά παρουσιάζουν Hb<10 gr/dl ή/και απόλυτο αριθμό ουδετεροφίλων <1000/μl ή/και αιμοπετάλια <100.000/μl. Έχουν μεγάλη σχετικά πιθανότητα όψιμων επιπλοκών αλλά και υποτροπής της νόσου: Π.Α. 40%-80% (ανάλογα με τις αιματολογικές παραμέτρους).

(γ) Ασθενείς ανθεκτικοί στην θεραπεία. Στην ομάδα αυτή ανήκουν οι ασθενείς που είναι ακόμη εξαρτώμενοι από μεταγγίσεις παραγώγων αίματος. Δεν μπορούν να εργαστούν και το Π.Α. είναι 80%.

1.15. *Αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία D59.1*

Οι ασθενείς κατατάσσονται στις ακόλουθες κατηγορίες.

Α. Ασθενείς που έχουν υποβληθεί σε θεραπεία (ανοσοκαταστολή και/ή σπληνεκτομή) και έχουν παρουσιάσει αιματολογική αποκατάσταση χωρίς να απαιτείται συνεχής χορήγηση οποιασδήποτε ανοσοκατασταλτικής αγωγής:

…… Π.Α. 10%

Β. Ασθενείς που έχουν υποβληθεί σε θεραπεία (ανοσοκαταστολή και σπληνεκτομή), έχουν ικανοποιητική αιματολογική αποκατάσταση (Hb ≥ 10 gr/dl), αλλά για τη διατήρηση της ύφεσης απαιτείται συνεχής χορήγηση κορτικοειδών. Το Π.Α. εξατομικεύεται βάσει της απαιτούμενης δοσολογίας κορτικοειδών και ισχύει για όσο διάστημα απαιτείται η χορήγηση της ανοσοκατασταλτικής αγωγής:

(α) Συνεχής χορήγηση πρεδνιζολόνης σε δοσολογία ≤0.1 mg/kg (ή αντίστοιχη δοσολογία άλλου κορτικοστεροειδούς): ……..... . Π.Α. 30%

(β) Συνεχής χορήγηση πρεδνιζολόνης σε δοσολογία ≤0.1-0.2 mg/kg (ή αντίστοιχη δοσολογία άλλου κορτικοστεροειδούς) : …… Π.Α. 40%

(γ) Συνεχής χορήγηση πρεδνιζολόνης σε δοσολογία >0.2 mg/kg (ή αντίστοιχη δοσολογία άλλου κορτικοστεροειδούς) : …….. Π.Α. 50%- 80%

(*ανάλογα με την χορηγούμενη δοσολογία και την ανοχή του ασθενούς*)

(δ) Αναγκαία χορήγηση και άλλης ανοσοκατασταλτικής αγωγής, όπως κυκλοφωσφαμίδης, λόγω μη ανοχής του ασθενούς στη χορήγηση κορτικοειδών.

Ανάλογα με την γενικότερη κατάσταση ικανότητας του ασθενή: ……..…… Π.Α. 50%- 80%

1.16. *Μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα D46.1-9*

Διακρίνονται σε:

1.16.1. ΜΔΣ χαμηλού κινδύνου εξέλιξης προς οξεία μυελογενή λευχαιμία:

1. Ανθεκτική αναιμία
2. Ανθεκτικές κυτταροπενίες
3. Ανθεκτική αναιμία με δακτυλιοειδείς ερυθροβλάστες
4. 5q σύνδρομο
5. Αταξινόμητο μυελοδυσπλαστικό
   (α) Επί ικανοποιητικής κλινικής ανταπόκρισης με φαρμακευτική αγωγή και χωρίς ανάγκη μεταγγίσεων: ……..…….. Π.Α. 20% - 40%
   (β) Επί ανάγκης τακτικών μεταγγίσεων:…….....…… Π.Α. 40% - 60%

1.16.2. ΜΔΣ υψηλού κινδύνου

6. Ανθεκτική αναιμία με περίσσεια βλαστών:……..... Π.Α. 50% - 67%

Ασθενείς που υποβάλλονται σε αλλογενή ΜΑΚ:…….....Π.Α. ως επί ΜΑΚ

1.17. *Μυελοδυσπλαστικά / μυελοϋπερπλαστικά νεοπλάσματα C93, C93.1, C93.9, D46.9*

Διακρίνονται σε:

1. Χρόνια μυελομονοκυτταρική λευχαιμία (ΧΜΜΛ-1 και ΧΜΜΛ-2).
2. Άτυπη χρόνια μυελογενής λευχαιμία με χρωμόσημα Φιλαδέλφειας αρνητικό (α-ΧΜΛ)
3. Αταξινόμητο μυελοδυσπλαστικό/μυελοϋπερπλαστικό (ΜΔΣ/ΜΥΝ)

1.17.1. ΧΜΜΛ-1

α) επί ικανοποιητικής φαρμακευτικής αντιμετώπισης χωρίς ανάγκη μεταγγίσεων
…….. Π.Α. 20% - 40%

β) επί ανάγκης τακτικών μεταγγίσεων: ……..……. Π.Α. 40% - 60%

1.17.2. ΧΜΜΛ-2 : ……...…… Π.Α. 40% - 67%

1.17.3. α-ΧΜΛ C93.9: …… Π.Α. 40% - 67%

1.17.4. Αταξινόμητο ΜΔΣ/ΜΥΝ C46.9

α) με ανάγκη μεταγγίσεων:…….. Π.Α. 40% - 67%

β) στην κατηγορία αυτή υπάγεται το σύνδρομο της ανθεκτικής αναιμίας με δακτυλιοειδείς σιδηροβλάστες με θρομβοκυττάρωση (RARS-T), το οποίο έχει καλύτερη πρόγνωση: …….. Π.Α. 20% - 40%

Ασθενείς που υποβάλλονται σε αλλογενή ΜΑΚ : ……. …….....Π.Α. ως επί ΜΑΚ

1.18. *Μακροσφαιριναιμία WALDENSTROM C88*

Οφείλεται σε μονοκλωνική πλασματοκυττάρωση, κατά την οποία εκκρίνεται παραπρωτεΐνη IgM. Συνυπάρχουν συχνά σπληνομεγαλία, λεμφοδενοπάθεια, αναιμία και συμπτώματα υπεργλοιότητας επί ύπαρξης παραπρωτεΐνης IgM σε μεγάλη ποσότητα (συνήθως >5 gr/dl). Η νόσος μπορεί επί σειρά ετών να είναι ασυμπτωματική και να έχει ανάγκη θεραπείας αρκετά έτη μετά την διάγνωση.

1. Ασυμπτωματική νόσος. Ανάλογα με τον βαθμό αναιμίας του ασθενούς:
   …….. Π.Α. 10% - 30%

2. Συμπτωματική νόσος που απαιτεί χημειοθεραπεία με ή χωρίς ανοσοθεραπεία και/ή τακτικές μεταγγίσεις. Ανάλογα με την βαρύτητα των συμπτωμάτων, την ανάγκη μεταγγίσεων και τις επιπλοκές και για όσο χρονικό διάστημα ο ασθενής λαμβάνει αγωγή ή είναι συμπτωματικός: …… Π.Α. 60% - 80%
3. Ασθενείς σε ύφεση μετά από θεραπεία και ανάλογα με τη βαρύτητα υπολλειματικής συμπτωματολογίας: …… Π.Α. 30% - 50%

1.19. ***Πολλαπλούν μυέλωμα C90.0***

Κακοήθης νεοπλασία χαρακτηρισμένη από αυξημένη μονοκλωνική διήθηση από νεοπλασματικά πλασματοκύτταρα, τα οποία διηθούν τον μυελό των οστών και παράγουν μονοκλωνική IgG, IgA, ή ελαφρές αλυσίδες ανοσοσφαιρίνης. Η νόσος διαγιγνώσκεται βάσει συγκεκριμένων κριτηρίων.

Εν γένει, το Πολλαπλούν Μυέλωμα θεωρείται ανίατη νόσος, υποτροπιάζει πολύ συχνά, παρουσιάζει δυσμενέστατη πρόγνωση (διάμεση επιβίωση περίπου 5 έτη), η δε θεραπεία των ασθενών (αν και πολλάκις με πενιχρά αποτελέσματα λόγω των πολλών υποτροπών) περιλαμβάνει συνδυασμό ιδιαίτερα τοξικών χημειοθεραπειών, ακολουθούμενες από μεγαθεραπεία και αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού των οστών (λόγω ανθεκτικότητας της νόσου). Στα κύρια συμπτώματα του Πολλαπλού Μυελώματος συμπεριλαμβάνονται συχνά και οι μεγάλες και εκτεταμένες οστεολύσεις με κυρίως κατάγματα πλευρών, μακρών οστών και σπονδύλων.

Συνεπεία των επώδυνων συμπτωμάτων της νόσου αλλά και των ισχυρών και ιδιαίτερα τοξικών θεραπευτικών προσεγγίσεων της, οι ασθενείς εμφανίζουν έντονη ανοσοκαταστολή, πολλάκις μεγάλο και διαρκή οστικό πόνο και εν γένει η σωματική και ψυχική υγεία τους είναι ιδιαίτερα επιβαρυμένη.

1. MGUS (monoclonal gammopathy of unknown significance):…… Π.Α. 10%
2. Ασυμπτωματικό μυέλωμα: ανάλογα με τη βαρύτητα της αναιμίας (αιμοσφαιρίνη μέχρι 2gr/dl χαμηλότερη από την κατώτερη φυσιολογική τιμή για το φύλο και την ηλικία του ασθενούς) και ανάλογα με τη βαρύτητα της νεφρικής λειτουργίας: ……..... Π.Α. 20% - 30%
3. Συμπτωματικό Πολλαπλούν μυέλωμα: ανάλογα με τη βαρύτητα των συμπτωμάτων (πόνοι λόγω οστεολύσεων ή παθολογικών καταγμάτων, νεφρική ανεπάρκεια, βαριά αναιμία, υποτροπιάζουσες λοιμώξεις), τη θεραπευτική αγωγή (χειρουργικές επεμβάσεις στη σπονδυλική στήλη ή σε μακρά οστά, ακτινοθεραπεία, χορήγηση χημειοθεραπείας, αυτόλογη ΜΑΚ) και τις υποτροπές ή την ανθεκτικότητα της νόσου:…..... Π.Α. 70% -90%

1.20. ***Πρωτοπαθής αμυλοείδωση C85***

Οφείλεται σε εναπόθεση ελαφρών μονοκλωνικών αλύσεων ανοσοσφαιρινών στους ιστούς κύρια νεφρούς, ήπαρ, καρδιά, νεύρα και ενδοκρινείς αδένες.

1. Σε νόσο που απαιτεί θεραπεία και εμφανίζει βλάβη οργάνων όπως νεφρά, ήπαρ, πεπτικός σωλήνας, νευρικό σύστημα: ……..... Π.Α. ≥67%
   ανάλογα με τη βαρύτητα των συμπτωμάτων και της βλάβης του οργάνου
2. Σε καρδιακή αμυλοείδωση *σταδίου 1*: …..……..... Π.Α. 67%
   σταδίου 2 ή 3 : ……..... Π.Α.≥80%
3. Στις σπάνιες περιπτώσεις πλήρους ύφεσης της νόσου, χωρίς βλάβη οργάνου-στόχου: ……. Π.Α. 30% - 40%

1.21. ***Θρομβοφιλία D68.1, D68.2***

Η θρομβοφιλία αποτελεί κατάσταση κατά την οποία υπάρχει αυξημένη τάση του αίματος για θρόμβωση, κυρίως φλεβική και σπανιότερα αρτηριακή, που συνήθως οφείλεται σε

κληρονομικά αίτια (όπως οι μεταλλάξεις FVLeiden και FII G20210, η υπερομοκυστεϊναιμία, κ.α.) ή σε επίκτητα αίτια, όπως το αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο (ΑΦΣ) ή ο καρκίνος.
Τα άτομα με κληρονομική θρομβοφιλία είναι σαφές πλέον ότι δεν θα εμφανίσουν όλα θρόμβωση, δεδομένου ότι η εμφάνιση της θρόμβωσης έχει πολυπαραγοντική αιτιολογία. Ως εκ τούτου τα άτομα ή οι ασθενείς με κληρονομική θρομβοφιλία (ΚΛ.ΘΡ.) κατατάσσονται στις ακόλουθες κατηγορίες:
1. Άτομα που έχει διαπιστωθεί ότι έχουν ΚΛ.ΘΡ. και δεν έχουν εμφανίσει θρομβωτικό επεισόδιο και δεν λαμβάνουν αντιπηκτική αγωγή: ……..... Π.Α. 0%
2. Άτομα με ΚΛ.ΘΡ. που είχαν ένα μόνο επεισόδιο εν τω βάθει φλεβικής θρόμβωσης ή πνευμονικής εμβολής παρουσία εκλυτικού παράγοντα, που έλαβαν αντιπηκτική αγωγή και δεν εμφανίζουν μόνιμες βλάβες σε όργανα:……..... Π.Α. 0%
3. Άτομα με ΚΛ.ΘΡ. με δύο ή περισσότερα επεισόδια εν τω βάθει φλεβικής θρόμβωσης που λαμβάνουν αντιπηκτική αγωγή διά βίου που καθιστά δυσχερή την εξάσκηση κάποιου επαγγέλματος: ……... Π.Α.10% - 30%
4. Άτομα με ΚΛ.ΘΡ. και θρόμβωση ή θρομβώσεις φλεβικές ή αρτηριακές με μόνιμες βλάβες σε όργανα και αναλόγως του μεγέθους της βλάβης ή της λειτουργικής ανεπάρκειας που προκαλεί (μέλη σώματος, πνεύμονας, σπλάχνα, εγκέφαλος, καρδιά- βλ.αντίστοιχα κεφάλαια): ……..... Π.Α. 50% - 80%

Στην επίκτητη θρομβοφιλία το ποσοστό αναπηρίας καθορίζεται ανάλογα με το υποκείμενο νόσημα. Επί εμφάνισης θρόμβωσης (φλεβικής ή αρτηριακής), έστω και αν το υποκείμενο νόσημα θεωρείται ιαθέν, ισχύουν τα ίδια ως επί κληρονομικής θρομβοφιλίας. Επ’ αόριστον μπορεί να κριθούν οι περιπτώσεις εκείνες που οι προκληθείσες βλάβες είναι μόνιμες και μη αναστρέψιμες, τόσο επί κληρονομικής όσο και επί επίκτητης θρομβοφιλίας (βλέπε αντίστοιχα κεφάλαια).

1.22. *Χρόνια λεμφογενής λευχαιμία C91.1*

Νεοπλασματική νόσος οφειλόμενη στην υπερπλασία μονοκλωνικών Β λεμφοκυττάρων συγκεκριμένου φαινότυπου.
Εμφανίζεται με λεμφοκυττάρωση, λεμφαδενοπάθεια, σπληνομεγαλία και στα προχωρημένα στάδια αναιμία, θρομβοπενία.
Η νόσος μπορεί να είναι ασυμπτωματική επί σειρά ετών και να μην χρειάζεται θεραπευτική αγωγή, αλλά ιατρική παρακολούθηση.
Επί ένδειξης χορήγησης θεραπευτικής αγωγής, η θεραπεία έχει στόχο να ελέγχει τα συμπτώματα της νόσου. Συνήθως η νόσος χρειάζεται ξανά θεραπεία μετά από κάποιο χρονικό διάστημα.
Η νόσος συνοδεύεται συχνά από μεγάλη ευαισθησία σε λοιμώξεις και αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία.

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:
(α) Επί ασυμπτωματικής νόσου, χωρίς ανάγκη θεραπείας: ….... Π.Α. 20%
(β) Επί ανάγκης χορήγησης θεραπείας ή θεραπειών: ……..... Π.Α. 40% - 67%

1.23. *Λεμφώματα*

1.23.1. Νόσος του Hodgkin C81

Αντιμετωπίζεται με χημειοθεραπεία μόνο ή σε συνδυασμό με ακτινοβολία σε επιλεγμένες περιπτώσεις.

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:
1. Κατά την διάρκεια της θεραπείας:…… ..... Π.Α. 50% - 67% (για ένα έτος)

2. Επί ύφεσης και παραμονής σε ύφεση:……..... Π.Α. 20%
3. Επί 1ης υποτροπής της νόσου και νέας χημειοθεραπείας, εφόσον,
α] επιτευχθεί ύφεση της νόσου:…… ..... Π.Α. 20% - 40%
β] υπάρχει ανθεκτική νόσος (αναλόγως της βλάβης οργάνων/συμπτωμάτων): …… Π.Α. 50% - 80%
Ασθενείς που υποβάλλονται σε αλλογενή ΜΑΚ:…….. Π.Α. ως επί ΜΑΚ

1.23.2. Μη Hodgkin's λεμφώματα C85

Τα μη-Hodgkin λεμφώματα αποτελούν ετερογενή ομάδα νεοπλασμάτων που προέρχονται από την μονοκλωνική υπερπλασία Β ή Τ λεμφοκυττάρων.
Τα μη-Hodgkin λεμφώματα διακρίνονται αναλόγως της κλινικής πορείας σε λεμφώματα υψηλής ή χαμηλής κακοήθειας.

1. Λεμφώματα χαμηλής κακοήθειας

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:
(α) Επί ασυμπτωματικών περιπτώσεων, χωρίς ανάγκη χορήγησης θεραπείας, με απλή παρακολούθηση: ……..…….…… Π.Α. 20%
(β) Επί χορήγησης θεραπευτικού σχήματος, αναλόγως του εάν χορηγείται για πρώτη ή πολλοστή φορά: …….…….. Π.Α. 35% - 67%

2. Λεμφώματα υψηλής κακοήθειας

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:
(α) Κατά την διάρκεια της θεραπείας: …… Π.Α. 50% - 67% για ένα έτος
(β) Επί επίτευξης πλήρους ύφεσης της νόσου και μη υποτροπής (αναλόγως της ύπαρξης παρενεργειών κατά την θεραπεία): ……..... Π.Α. 20%
(γ) Επί υποτροπής της νόσου μετά την αρχική χημειοθεραπεία, η πρόγνωση είναι κακή και εάν είναι δυνατόν γίνεται αυτομεταμόσχευση: ……..…… Π.Α. 67% - 80%
(δ) Επί ύφεσης μακρόχρονης μετά από αυτομεταμόσχευση: .... Π.Α. 20% - 40%
Ασθενείς που υποβάλλονται σε αλλογενή ΜΑΚ :…….. Π.Α. ως επί ΜΑΚ

1.24. *Διαταραχές πήξεως αίματος*

1.24.1. Αιμορροφιλία Α ΚΑΙ Β D66, D67

Φυλοσύνδετος κληρονομική νόσος μεταβιβαζόμενη με τον υπολειπόμενο χαρακτήρα. Οφείλεται σε έλλειψη ή μείωση των παραγόντων πήξεως VIII και IX αντιστοίχως.

Κλινικά ευρήματα:

Αυτόματες αιμορραγίες στις αρθρώσεις εντός των μυών και στο γαστρεντερικό. Οι αυτόματες αιμορραγίες είναι τόσο χαρακτηριστικές της σοβαρότητας της Αιμορροφιλίας που θα αποτελούσαν μοναδικό διαγνωστικό σημείο.

Εργαστηριακά ευρήματα:

Τα επίπεδα των παραγόντων πήξεως VIII και IX είναι αντίστοιχα ελαττωμένα.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Ήπια αιμορροφιλία… 5%-40% (0,05 - 0,40 IU) …… Π.Α. 20% και παρουσία ανασταλτών …… Π.Α. 30%
Μέτριας βαρύτητας….1%- 5% (0,01- 0,05 IU) ……. Π.Α. 50%-67%
Σοβαρή μορφή ……. <1% (<0,01 IU) …… Π.Α. 67% και άνω

1. Σε περίπτωση προσβολής από HIV ή ηπατίτιδα (και επιπλοκές) προστίθεται το Π.Α. των αντίστοιχων νοσημάτων.
2. Επί ύπαρξης μονίμων βλαβών σε αρθρώσεις προστίθεται το Π.Α.

1.24.2. Νόσος VON WILLEBRAND D68

Συγγενής έκπτωση ή λειτουργική διαταραχή του παράγοντα von Willebrand, ενδιάμεσου για την προσκόλληση των αιμοπεταλίων στο ενδοθήλιο. Η κλινική αιμορραγική διάθεση μπορεί να ποικίλλει από ήπια έως και σοβαρή και συνήθως αφορά αιμορραγίες βλεννογόνων. Σε περίπτωση σοβαρής έκπτωσης του παράγοντα von Willebrand, συνυπάρχει και σοβαρή έκπτωση του παράγοντα VIII με αποτέλεσμα συχνή εμφάνιση συμπτωμάτων αναλόγων της βαριάς αιμορροφιλίας Α.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Σοβαρή μορφή: Vwf: Ag και RcoF <5%..... Π.Α. 40%

Λοιπές μορφές ανάλογα με την κλινική βαρύτητα……. Π.Α. 0% - 20%

1. Σε περίπτωση προσβολής από HIV ή ηπατίτιδα (και επιπλοκές) προστίθεται το Π.Α. των αντίστοιχων νοσημάτων.
2. Επί ύπαρξης μονίμων βλαβών σε αρθρώσεις προστίθεται το Π.Α.

1.24.3. Σπάνιες ελλείψεις άλλων παραγόντων πήξης D68.2

Σπάνια κληρονομικά νοσήματα που οφείλονται σε ελλείψεις άλλων παραγόντων πήξης (II, V, VII, X, XI, XIII, ινωδογόνο).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Κρίνεται από το ποσοστό έκπτωσης του παράγοντα και την βαρύτητα των λειτουργικών διαταραχών που αυτή επιφέρει …… Π.Α. 20% - 50%

1. Σε περίπτωση προσβολής από HIV ή ηπατίτιδα (και επιπλοκές) προστίθεται το Π.Α. των αντίστοιχων νοσημάτων.
2. Επί ύπαρξης μονίμων βλαβών σε αρθρώσεις προστίθεται το Π.Α.

1.24.4. Λειτουργικές διαταραχές αιμοπεταλίων D69.1

α) Θρομβοασθένεια Glanzmann: Μορφολογία ΑΜΠ φυσιολογική, αριθμός φυσιολογικός ή ελαττωμένος. Ελαττωμένη συσσώρευση αιμοπεταλίων σε όλους τους διεγέρτες πλην ριστοσετίνης.

β) Σύνδρομο Bernard-Soulier: Θρομβοπενία με γιγάντια και δυσλειτουργικά ΑΜΠ (μακροθρομβοπενία). Ελαττωμένη συσσώρευση αιμοπεταλίων με προσθήκη ριστοσετίνης.

Κλινικά ευρήματα:

Συχνές αιμορραγίες βλεννογόνων, κίνδυνος αιμορραγίας ΚΝΣ

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Ανάλογα με την κλινική βαρύτητα (και επιπλοκές) …… Π.Α. 0% - 40%

1.24.5. Ιδιοπαθής θρομβοπενική πορφύρα D69.3

1. Οξεία μορφή
Καλή ανταπόκριση στη θεραπεία και αυτόματη ύφεση ……. Π.Α. 0%

2. Χρόνια μορφή
α. Εφόσον ο αριθμός αιμοπεταλίων είναι >50.000/κχ δεν υπάρχει κίνδυνος αιμορραγίας
…… Π.Α. 0%

β. Εφόσον ο αριθμός αιμοπεταλίων είναι <50.000/κχ αλλά >20.000/κχ (παρά την αγωγή) υπάρχει κίνδυνος αιμορραγίας μόνο επί τραυματισμών/επεμβάσεων ……Π.Α. 10% - 30%

γ. Εφόσον ο αριθμός αιμοπεταλίων είναι <20.000/κχ (παρά την αγωγή) υπάρχει σημαντικός κίνδυνος αυτόματων και απειλητικών για τη ζωή αιμορραγιών, ιδιαίτερα στα άτομα ηλικίας μεγαλύτερης των 60 ετών……. Π.Α. 30% - 50%

1.24.6. Θρομβωτική θρομβοπενική πορφύρα Μ31.1

Η νόσος απαιτεί νοσηλεία και ειδική αγωγή με πλασμαφαιρέσεις, χορήγηση πλάσματος και κορτικοειδή.

1. Συνήθης μορφή

Αντιμετωπίζεται επιτυχώς με τη θεραπεία……. Π.Α. 0%

2. Υποτροπιάζουσα μορφή

Για αριθμό υποτροπών >2/έτος, ποσοστό ανάλογα με τη βαρύτητα του επεισοδίου και την ανταπόκριση στη θεραπεία…… Π.Α. 20% - 40%

3. Σπάνια οικογενής μορφή

Έχει χρόνια διαδρομή και απαιτούνται συχνά τακτικές μεταγγίσεις πλάσματος …….. Π.Α. 20% - 40%

Σε περιπτώσεις σπληνεκτομής προστίθεται το ποσοστό αναπηρίας του αντίστοιχου κεφαλαίου.

1.24.7. Ειδική προστασία πασχόντων από έλλειψη παραγόντων πήξεως & συγγενείς αιμορραγικές διαθέσεις που επιμολύνθηκαν κατά τη διάρκεια θεραπείας τους από ηπατίτιδες & λοιπά λοιμώδη νοσήματα

Οι ασθενείς που προσεβλήθησαν από ηπατίτιδα ή άλλα λοιμώδη νοσήματα –ως απότοκες λοιμώξεις κατά την θεραπεία της κύριας νόσου– λαμβάνουν ενιαίο ποσοστό αναπηρίας 67% και άνω.

Απαιτούμενα δικαιολογητικά για την κατά τα ανωτέρω ενιαία υγειονομική κρίση από τις αρμόδιες υγειονομικές επιτροπές είναι η συμπλήρωση του προβλεπόμενου από τις διατάξεις του άρθρου 76 παρ. 3 εδ.β΄του ν.4144/2013 (ΦΕΚ Α’88) ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΥ ΦΑΚΕΛΟΥ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ αποκλειστικά από τον Δ/ντή του Κέντρου Αιμορροφιλίας και Συγγενών Αιμορραγικών Διαθέσεων που παρακολουθείται ο ασθενής (Γ.Ν.Α. «ΛΑΪΚΟ», Γ.Ν.Α. «ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΟ», Γ.Ν.Α. ΠΑΙΔΩΝ «ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ» και στο Γ.Ν.Θ. «ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΟ» ΕΝΗΛΙΚΩΝ ΚΑΙ ΠΑΙΔΩΝ), που θα συνοδεύεται υποχρεωτικά από ατομική Ιατρική Βεβαίωση, στην οποία θα βεβαιώνεται η επιμόλυνση του ασθενή κατά τη διάρκεια της θεραπείας της κύριας νόσου χωρίς υπαιτιότητά του.

1.25. *Μεταμόσχευση αιμοποιητικών κυττάρων Z94.8, Z94.9, T86.0*

1.25.1. Αλλογενής Μεταμόσχευση Αιμοποιητικών Κυττάρων (ανεξαρτήτως υποκείμενης νόσου)

Ασθενείς που υποβλήθηκαν ή θα υποβληθούν σε αλλογενή μεταμόσχευση αιμοποιητικών κυττάρων για την αντιμετώπιση της πάθησης τους:

Α) Κατά την προετοιμασία για τη μεταμόσχευση και για 2 έτη μετά από αυτήν …… Π.Α. 80%

Β) Μετά τα 2 έτη από τη μεταμόσχευση, επί χρονίας νόσου μοσχεύματος κατά ξενιστή και για όσο χρόνο απαιτείται ανοσοκατασταλτική αγωγή …… Π.Α. 80%

Γ) Μετά τα 2 έτη από τη μεταμόσχευση, επί χρονίας νόσου μοσχεύματος κατά ξενιστή ανθεκτικής στη θεραπεία και με παρουσία μόνιμων βλαβών ……... Π.Α. 80%

Δ) Επί υποτροπής της νόσου μετά τη μεταμόσχευση ……...……Π.Α. 80%

Σημείωση: *το Π.Α. της αλλογενούς μεταμόσχευσης αιμοποιητικών κυττάρων δεν προστίθεται στο Π.Α. της νόσου για την αντιμετώπιση της οποίας γίνεται η μεταμόσχευση.*

1.25.2. Αυτόλογη Μεταμόσχευση Αιμοποιητικών Κυττάρων (ανεξαρτήτως υποκείμενης νόσου)

Ασθενείς που υποβλήθηκαν ή θα υποβληθούν σε αυτόλογη μεταμόσχευση αιμοποιητικών κυττάρων για την αντιμετώπιση της πάθησης τους:
Κατά την προετοιμασία για τη μεταμόσχευση και για 1 έτος τουλάχιστον μετά από αυτήν: …….. Π.Α. 80%

Σημείωση: *το Π.Α. της αυτόλογης μεταμόσχευσης αιμοποιητικών κυττάρων δεν προστίθεται στο Π.Α. της νόσου για την αντιμετώπιση της οποίας γίνεται η μεταμόσχευση.*

2. ΠΡΩΤΟΠΑΘΕΙΣ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΕΣ

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΩΝ ΠΡΩΤΟΠΑΘΩΝ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΩΝ

Ομάδα I : Συνδυασμένες Τ και Β ανοσοανεπάρκειες
Ομάδα II : Άλλα καλά καθορισμένα σύνδρομα ανοσοανεπάρκειας
Ομάδα III : Κύρια αντισωματικές ανοσοανεπάρκειες
Ομάδα IV : Νοσήματα ανοσιακής δυσλειτουργίας
Ομάδα V : Συγγενή ελλείμματα των φαγοκυττάρων (αριθμός, λειτουργία)
Ομάδα VI : Ελλείμματα της μη ειδικής ανοσίας
Ομάδα VII : Αυτοφλεγμονώδεις Διαταραχές
Ομάδα VIII : Ελλείμματα των πρωτεϊνών του Συμπληρώματος

2.1. ***Ομάδα I: Συνδυασμένες (Μικτές) Τ και Β ανοσοανεπάρκειες D81***

Ετερογενής ομάδα διαταραχών με διαταραγμένη διαφοροποίηση, λειτουργία ή και τα δύο των Τ λεμφοκυττάρων σε συνδυασμό με ανεπαρκή αντισωματική απάντηση.
Λεμφοπενία στα βρέφη: <3000 κυττ./mm^3 -Τ κυττάρων λεμφοπενία: <1800 κυττ./mm^3. Ένας απλός αλγόριθμος που βασίζεται στην παρουσία ή απουσία των Β και ΝΚ κυττάρων σε ασθενείς με έλλειψη ή πολύ χαμηλό αριθμό Τ κυττάρων βοηθάει στην επιλογή λεπτομερέστερου ελέγχου.
Κλινικά χαρακτηριστικά, παρόμοια, ανεξάρτητα από τον ανοσολογικό φαινότυπο. Συχνότητα 1:50.000 γεννήσεις.

2.1.1. Ανεπάρκεια ADA (T-/B-/NK- SCID) D81.3

Π.Α. 67%
Σε περίπτωση Μ.Μ.Ο. ή γονιδιακής θεραπείας: ..... Π.Α. ως επί ΜΑΚ

2.1.2. Ανεπάρκεια γC (XL) JAK3 (AR) (T-/B+/NK- SCID)

Π.Α. 67%
Σε περίπτωση Μ.Μ.Ο.:..... Π.Α. ως επί ΜΑΚ

2.1.3. Ανεπάρκεια RAG 1 / 2, Lig4 και Artemis (T-/B-/NK+ SCID) D81.1

Π.Α. 67%
Σε περίπτωση Μ.Μ.Ο.: ..... Π.Α. ως επί ΜΑΚ

2.1.4. Ανεπάρκεια IL-7Ra (AR) (T-/B+/NK+ SCID) D81.2

Π.Α. 67%
Σε περίπτωση Μ.Μ.Ο.: ..... Π.Α. ως επί ΜΑΚ

2.1.5. Ανεπάρκεια PNP D81.5

Π.Α. 67%
Σε περίπτωση Μ.Μ.Ο.: ..... Π.Α. ως επί ΜΑΚ

2.1.6. Υπερ IgM σύνδρομα D80.5

Π.Α. 50%

2.2.***Ομάδα ΙΙ: Άλλα καλά καθορισμένα σύνδρομα ανοσοανεπάρκειας***

2.2.1. Σύνδρομο DiGeorge (DGS) D82.1

Οφείλεται σε ανωμαλία στην εξέλιξη του 3ου και 4ου φαρυγγικού θυλάκου και τόξου.
Περιλαμβάνει: Απλασία του θύμου και παραθυρεοειδών αδένων, δυσμορφία, καρδιαγγειακές ανωμαλίες, δυσκολία στη σίτιση, μικρού έως μετρίου βαθμού ανεπάρκεια των Τ κυττάρων.
Σε ποσοστό 35% - 90% οφείλεται σε έλλειμμα στο χρωμόσωμα 22q11 και σε πολύ μικρό ποσοστό σε έλλειμμα στο 10p13-14. ..... Π.Α.50% έως 5 έτη και επανεκτίμηση.

2.2.2. Wiskott-Aldrich (WAS) D82.0

Φυλοσύνδετη διαταραχή.
Χαρακτηρίζεται από: έκζεμα, ανοσοανεπάρκεια, (αύξηση της ευαισθησίας στις λοιμώξεις, αυτοανοσία και κακοήθειες του λεμφικού συστήματος), συγγενής θρομβοπενία με χαρακτηριστικά μικρά αιμοπετάλια.
Μόνο το 1/3 των ασθενών παρουσιάζει και τα τρία χαρακτηριστικά.
Το WAS οφείλεται σε μετάλλαξη του WASP γόνου που κωδικοποιεί ένα ρυθμιστή του κυτταροσκελετού της ακτίνης και εκφράζεται μόνο στα αιμοποιητικά κύτταρα.
Π.Α. ……. 67%
Σε περίπτωση Μ.Μ.Ο.:……..... Π.Α. ως επί ΜΑΚ

2.2.3. Αταξία Τηλαγγειεκτασία G11.3

Αυτόσωμη υπολειπόμενη διαταραχή και οφείλεται σε μετάλλαξη του γόνου της αταξίας τηλαγγειεκτασίας (ATM).
Οι ασθενείς παρουσιάζουν αταξία, τηλαγγειεκτασίες στους οφθαλμούς, αυξημένο κίνδυνο λοιμώξεων και κακοηθειών.
Ανοσολογικά χαρακτηρίζεται από προοδευτική έκπτωση των Τ λεμφοκυττάρων σε αριθμό και λειτουργία και υπο-γ-σφαιριναιμία.
Τα επίπεδα της α-φετοπρωτείνης είναι αυξημένα.
Π.Α.:…υπολογίζεται βάσει της προσβολής των επιμέρους συστημάτων

2.2.4. Σύνδρομο Nijmegen (Nibrin gene)

Σχετίζεται με ανοσολογικές διαταραχές, μικροκεφαλία, πρόσωπο «πτηνού», χαμηλό ανάστημα, νοητική υστέρηση και αυξημένο κίνδυνο για κακοήθειες.
Π.Α. ……. 67%

2.2.5. Σύνδρομο Υπερ IgE (Job’S) (HIES) D82.4

Χαρακτηρίζεται από:
Έκζεμα, αυξημένη συχνότητα δερματικών και αναπνευστικών λοιμώξεων, κύρια από Σταφυλόκκοκο και Candida και αυξημένα επίπεδα της IgE.
Γνωστές μορφές είναι η αυτόσωμη κυρίαρχη και η αυτόσωμη υπολειπόμενη.
HIES αυτόσωμη κυρίαρχη μορφή

Αδυναμία αλλαγής των νεογιλών οδόντων, σκολίωση, μεγαλύτερο κίνδυνο για κατάγματα, υπερελαστικότητα των αρθρώσεων και χαρακτηριστικό προσωπείο. Οφείλεται σε μετάλλαξη του γόνου STAT3.
Επικουρική θεραπεία οι εγχύσεις γ-σφαιρίνης.
HIES αυτόσωμη υπολειπόμενη μορφή
Οι ασθενείς παρουσιάζουν και ιογενείς λοιμώξεις αλλά δεν έχουν προβλήματα από τον σκελετό και τα δόντια. Αγγειίτιδες και αυτοάνοσες εκδηλώσεις είναι συχνότερες.
Οι περισσότερες περιπτώσεις είναι γενετικά αταυτοποίητες αν και κάποιες έχει βρεθεί ότι οφείλονται σε μετάλλαξη του γόνου tyrosine kinase 2 (TYK2).
Π.Α……..…….... 50%

2.3.***Ομάδα ΙΙΙ: Κύρια αντισωματικές ανοσοανεπάρκειες D80***

2.3.1. Φυλοσύνδετη α-γ-σφαιριναιμία (XLA) D80.0

Αποτελεί την πιο συχνή αντισωματική ανεπάρκεια (85%) της βρεφικής ηλικίας.
Κλινικά παρουσιάζει αυξημένη επίπτωση κυρίως βακτηριδιακών λοιμώξεων (πρωτευόντως του αναπνευστικού και δευτερευόντως του πεπτικού).
Χαρακτηρίζεται από εκσεσημασμένη ανεπάρκεια ή και πλήρη απουσία όλων των τάξεων των ανοσοσφαιρινών και οφείλεται σε αναστολή της διαδικασίας ωρίμανσης των προγονικών κυττάρων της Β–λεμφικής σειράς λόγω ελλειμμάτων στη Bruton τυροσινική κινάση (BTK).
Θεραπεία εκλογής αποτελεί η υποκατάσταση με γ-σφαιρίνη (ενδοφλέβια ή υποδόρια) των ελλειπόντων αντισωμάτων.
Π.Α. 50%

2.3.2. Αυτοσωματική υπολειπόμενη αγαμμασφαιριναιμία D80.0

Ενοχοποιούνται μεταλλάξεις στα γονίδια υποδοχέων των β-κυττάρων, ή της μ βαρειάς αλυσίδας ή των πρωτεϊνών μετάδοσης σήματος του Β λεμφοκυττάρου. Οι κλινικές εκδηλώσεις, η θεραπευτική στρατηγική και η πρόγνωση δεν διαφέρουν από τις αντίστοιχες της XLA.
Π.Α. 50%

2.3.3. Κοινή ποικίλη ανοσοανεπάρκεια (CVID) D83(0, 1, 2, 8, 9)

Ετερογενής ομάδα με σποραδική παρουσία αλλά και αυτόσωμη κυρίαρχη ή υπολειπόμενη κληρονομικότητα.
Οι περισσότεροι ασθενείς με CVID έχουν φυσιολογικό αριθμό Β κυττάρων. Χαρακτηριστικό τους αποτελούν οι χαμηλές τιμές των ανοσοσφαιρινών ή η ανεπαρκής παραγωγή αντισωμάτων.
Η υπογαμμασφαιριναιμία αφορά στο σύνολο των περιπτώσεων την IgG, στο 70%-80% και την IgA και στο 50% περίπου και την IgM.
Διαγιγνώσκεται εξ αποκλεισμού των άλλων γνωστών αιτίων.
Οι περισσότερες περιπτώσεις CVID παραμένουν γενετικά αδιάγνωστες και μάλλον φαίνεται ότι είναι πολυγονιδιακές.
Η θεραπευτική αντιμετώπιση, πέρα από την επιτυχή αντιμετώπιση των λοιμώξεων, περιλαμβάνει την αγωγή υποκατάστασης με χορήγηση γ-σφαιρίνης (ενδοφλέβια ή υποδόρια).
Π.Α. 50%

2.3.4. Ανεπάρκεια IgA(IgAD) D80.2

2.3.4.1 Αμιγής Εκλεκτική Ανεπάρκεια της IgA

Είναι η συχνότερη πρωτοπαθής ανοσοανεπάρκεια, απαντώμενη σε συχνότητα 1/700 περίπου στον Ευρωπαϊκό πληθυσμό.
Η παθοφυσιολογία είναι αδιευκρίνιστη. Τα 2/3 των ενηλίκων με IgAD είναι ασυμπτωματικοί. Το υπόλοιπο ποσοστό παρουσιάζει υποτροπιάζουσες λοιμώξεις, αυτοανοσία και αλλεργία.
Χαρακτηρίζεται από πλήρη ή σχεδόν πλήρη έλλειψη της IgA στον ορό (σύνηθες κατώτερο όριο ανίχνευσης τα 7 mg/dl) και τις εκκρίσεις.
Οι τιμές των υπολοίπων τάξεων των ανοσοσφαιρινών στον ορό είναι φυσιολογικές ή και αυξημένες.
Π.Α. …… 20%

2.3.4.2. Ανεπάρκεια IgA με συνοδό Εκλεκτική Ανεπάρκεια Υποτάξεων της IgG, κύρια της IgG2

Π.Α. …… 50%

2.3.5. Εκλεκτική Ανεπάρκεια των Υποτάξεων της IgG ανοσοσφαιρίνης D80.3

Χαρακτηρίζεται από φυσιολογικές τιμές της IgG και των υπολοίπων τάξεων των ανοσοσφαιρινών στον ορό, αλλά από χαμηλές τιμές μιας ή περισσοτέρων από τις υποτάξεις της IgG (IgG_1 IgG_2, IgG_3 και IgG_4).
Η ύπαρξη χαμηλών τιμών των υποτάξεων της IgG, εφόσον δεν συσχετίζεται με επεισόδια λοιμώξεων, δεν αποτελεί τεκμήριο διάγνωσης αντισωματικής ανεπάρκειας.
Π.Α…… 30% χωρίς αγωγή υποκατάστασης
Π.Α. ……. 50% για 5 έτη, υπό αγωγή υποκατάστασης με ανοσοσφαιρίνη

2.3.6. Αντισωματική ανεπάρκεια με φυσιολογικές τιμές ανοσοσφαιρινών D80.6

Χαρακτηρίζονται από φυσιολογικές τιμές όλων των τάξεων των ανοσφαιρινών και των υποτάξεων της IgG στον ορό, παρουσιάζουν όμως αδυναμία αντισωματικής απάντησης έναντι πολυσακχαριδικών αντιγόνων.
Η συγκεκριμένη ανεπάρκεια συνοδεύεται από υποτροπιάζουσες λοιμώξεις του ανώτερου συνήθως αναπνευστικού, οφειλόμενες κυρίως στον πνευμονιόκοκκο και στον αιμόφιλο.
Π.Α. …… 30% χωρίς αγωγή υποκατάστασης
Π.Α. …… 50% , υπό αγωγή υποκατάστασης με ανοσοσφαιρίνη

2.4.***<u>Ομάδα IV</u>: Νοσήματα ανοσιακής δυσλειτουργίας***

2.4.1. Σύνδρομο Chediak-Higashi E70.3

Αυτοσωματική υπολειπόμενη νόσος.
Οφείλεται σε μετάλλαξη του Lysosomal Trafficking regulator (LYST) γόνου. Εκτός από την διαταραγμένη κυτταροτοξικότητα, ο φαινότυπος περιλαμβάνει γιγαντιαία λυσοσώματα στα λεμφοκύτταρα, γκριζοασημί τρίχες και νευροπάθεια.
Π.Α. …… 50% για 5 έτη.
Σε περίπτωση Μ.Μ.Ο.: …….. Π.Α. ως επί ΜΑΚ

2.4.2. Αιμοφαγοκυτταρικό Σύνδρομο-HLH D76.1

Τον αυτόσωμο υπολειπόμενο τύπο χαρακτηρίζουν κυτταροτοξικά ελλείμματα.
Σε αυτές τις διαταραχές λόγω αδυναμίας να εκδηλωθούν φλεγμονώδεις αντιδράσεις παράγεται *υπερβολική ποσότητα κυτταροκινών TH1 και IFN-γ.*

Π.Α..... 50% για 5 έτη
Σε περίπτωση Μ.Μ.Ο.: ..... Π.Α. ως επί ΜΑΚ

2.4.3. Φυλοσύνδετο Λεμφοϋπερπλαστικό Σύνδρομο (XLF) D82.3

Κύρια παρουσιάζεται με λοίμωξη από EBV.
Οφείλεται σε τρεις διαφορετικούς γόνους που επηρεάζουν την ενδοκυττάρια σηματοδότηση των Τ και ΝΚ κυττάρων και τους αναστολείς της απόπτωσης.
Όλες οι περιπτώσεις του XLF παρουσιάζουν έλλειψη των ΝΚ και Τ κυττάρων με αποτέλεσμα την αδυναμία ελέγχου των EBV λοιμώξεων.
Π.Α. ……. 50% για 5 έτη
Σε περίπτωση Μ.Μ.Ο.: ……..... Π.Α. ως επί ΜΑΚ

2.4.4. Αυτοάνοσο Λεμφοϋπερπλαστικό Σύνδρομο (ALPS) D47.9

Χαρακτηρίζεται από λεμφαδενοπάθεια, ηπατοσπληνομεγαλία και αυτοάνοση κυτταροπενία. Κύρια αιτία αποτελεί η μετάλλαξη του μορίου Fas.
Υπάρχει αυξημένος κίνδυνος κακοηθειών (ειδικά Β–κυτταρικό λέμφωμα) και απαντάται στο 10% των ασθενών με Fas μετάλλαξη.
Π.Α. ..... 50% για 5 έτη
Σε περίπτωση Μ.Μ.Ο.: ..... Π.Α. ως επί ΜΑΚ

2.4.5. Αυτοάνοση πολυενδοκρινοπάθεια με καντιτίαση και εξωδερμική δυστροφία (APECED) E31.0

Υποπαραθυρεοειδισμός και επινεφριδιακή ανεπάρκεια είναι προεξέχουσες αυτοάνοσες εκδηλώσεις αυτής της αυτόσωμης υπολειπόμενης διαταραχής.
Π.Α. ..... 50% για 5 έτη

2.4.6. Φυλοσύνδετη ανοσιακή δυσλειτουργία, πολυενδοκρινοπάθεια και εντεροπάθεια (IPEX) K63.9

Σύνδρομο, με σοβαρή και πρώιμη έναρξη αυτοάνοσης εντεροπάθειας, ινσουλινοεξαρτώμενο διαβήτη και έκζεμα.
Στις τυπικές περιπτώσεις η νόσος εξελίσσεται γρήγορα εκτός και αν θεραπευθεί με μεταμόσχευση αιμοποιητικών κυττάρων.
Π.Α. .....50% για 5 έτη
Σε περίπτωση Μ.Μ.Ο.: ..... Π.Α. ως επί ΜΑΚ

2.5.***Ομάδα V: Συγγενή ελλείμματα των φαγοκυττάρων (αριθμός, λειτουργία)***

Τα φαγοκύτταρα παίζουν σημαντικό ρόλο στην άμυνα του οργανισμού έναντι των βακτηριδίων και μυκήτων.
Ασθενείς με φαγοκυτταρικά ελλείμματα, όσον αφορά τον αριθμό, την λειτουργία ή και τα δύο, παρουσιάζουν υποτροπιάζουσες σοβαρές λοιμώξεις από μύκητες (Candida και Aspergillus) ή βακτήρια.
Κυριαρχούν οι λοιμώξεις του αναπνευστικού και του δέρματος, αλλά και τα εν τω βάθει αποστήματα είναι συχνά. Σε πολλές περιπτώσεις είναι συχνές οι υποτροπιάζουσες στοματίτιδες.

2.5.1. Βαριά Συγγενής Ουδετεροπενία, Σύνδρομα Kostman (SCN) D70

Ο αριθμός των ουδετεροφίλων επιμένει σταθερά κάτω από $0.5\chi10^9$ κυττ/l.
Η κληρονομικότητα είναι αυτόσωμη ή κυρίαρχη και σχετίζεται με αποκλεισμό από προ-μυελοκύτταρο σε μυελοκύτταρο στον Μ.Ο.
Υπάρχει αυξημένος κίνδυνος μυελοδυσπλασίας και οξείας μυελογενούς λευχαιμίας.

Π.Α. …… 50%
Σε περίπτωση Μ.Μ.Ο.: …… Π.Α. ως επί ΜΑΚ

2.5.2. Χρόνια Κοκκιωματώδης Νόσος. ΧΚΝ (CGD) D71

Ομάδα διαταραχών, με 62% φυλοσύνδετη μεταβίβαση, που εντοπίζεται στη φάση της αναπνευστικής έκρηξης της φαγοκυτταρικής λειτουργίας.
Αποτέλεσμα είναι η ανάπτυξη υποτροπιαζουσών βακτηριακών και μυκητιασικών λοιμώξεων (διαπύηση λεμφαδένων, σταφυλοκοκκική πνευμονία, οστεομυελίτιδα, αποστήματα ήπατος κ.α.).
Αυτές οι σοβαρές λοιμώξεις συνήθως εμφανίζονται κατά το πρώτο έτος ζωής και οφείλονται κύρια σε Staphylococcus aureus, Aspergillus species, Gram(-) εντεροβακτήρια, Serratia marcescens, Burkholderia cepacia.
Η επιμένουσα φλεγμονώδης αντίδραση που παρατηρείται σε ασθενείς με ΧΚΝ είναι υπεύθυνη για τις κοκκιωματώδεις εκδηλώσεις της νόσου που υποτροπιάζει, ειδικότερα στα κοίλα όργανα, ακόμα και απουσία λοιμώξεων, προκαλώντας απόφραξη των εισόδων του γαστρεντερικού, μη λοιμώδη κολίτιδα και υδρονέφρωση.
Π.Α. ……... 50%
Σε περίπτωση Μ.Μ.Ο.: …… Π.Α. ως επί ΜΑΚ

2.5.3. Ανεπάρκεια Μορίων Προσκόλλησης των φαγοκυττάρων D84.8

(Leucocyte Adhesion Defect / LAD 1,2,3)
Σύνδρομα που χαρακτηρίζονται από διαταραχές στην κυκλοφορία των λευκοκυττάρων.
Και οι τρεις τύποι κληρονομούνται με τον αυτόσωμο υπολειπόμενο τρόπο, παρουσιάζονται νωρίς στη ζωή με πολύ σοβαρές λοιμώξεις χωρίς σχηματισμό πύου. Διαταραχή στην επούλωση των πληγών (ακόμη και μετά από μικρό τραυματισμό) και βαριά περιοδοντίτιδα.
Οι ασθενείς με LAD 2 έχουν χαμηλό ανάστημα, δυσμορφίες και νοητική υστέρηση.
Οι ασθενείς με LAD 3 παρουσιάζουν και αυξημένη τάση αιμορραγιών λόγω λειτουργικών διαταραχών των αιμοπεταλίων.
Π.Α. …….. 67%
Σε περίπτωση Μ.Μ.Ο. ή γονιδιακής θεραπείας: ……. Π.Α. ως επί ΜΑΚ

2.5.4. Ελλείμματα στην οδό σηματοδότησης IL-12/IFN-γ D84.8

Η ανοσιακή απάντηση έναντι των μυκοβακτηριδίων βασίζεται στην έκκριση της IL-12 από τα μακροφάγα.
Ελλείμματα στον άξονα IL-12/IFN-γ προκαλούν ευαισθησία σε ενδοκυττάριους μικροοργανισμούς.
Μεταλλάξεις στους γόνους της IFN1 (IFNGR1 και IFNGR2) και STAT1 προκαλούν διαταραχές με ευαισθησία στα μυκοβακτήρια.
Π.Α. …… 50% έως 5 έτη και επανεκτίμηση

2.5.5. NEMO- NF-κB essential modulator D84.8

Κληρονομείται ως φυλοσύνδετος γόνος.
Μετάλλαξη στο γόνο IKBKG που κωδικοποιεί το μόριο ΙΚΚ-γ, προκαλεί αυξημένη ευαισθησία στα μυκοβακτηρίδια, σχετίζεται με μικτή ανοσοανεπάρκεια, διαταραχή μεταστροφής τάξης και εξωδερμική δυστροφία.
Π.Α. …… 50%

2.6.***Ομάδα VI: Ελλείμματα της μη ειδικής ανοσίας***

2.6.1. Ελλείμματα των Toll- like Receptors (TLRs) D84.8

Οι TLRs αποτελούν σειρά μορίων που εκφράζονται στην επιφάνεια των κυττάρων και μεσολαβούν στην αναγνώριση δομών πάνω στους μικροοργανισμούς PAMPs (pathogen-associated molecular patterns), όπως LPS, γλυκολιπίδια και διπλής ή μονής έλικας RNA.
Η κλασσική οδός ενεργοποίησης των TLR εμπλέκει το μόριο MyD88 και τις ενδοκυττάριες κινάσες (IL-1 receptor associated kinase) IRAK-4 και IRAK-1.

Ανεπάρκεια IRAK-4

Χαρακτηρίζεται από σοβαρές πυογόνες λοιμώξεις στη μικρή ηλικία με ύφεση σε μεγαλύτερη.
Κληρονομικότητα αυτόσωμη υπολειπόμενη.
Π.Α…….. 40% για 5 έτη και επανεκτίμηση

2.7.***Ομάδα VII: Αυτοφλεγμονώδεις Διαταραχές (Περιοδικά Εμπύρετα)***

2.7.1. TRAPS (TNF Receptor Associated Periodic Fever Syndrome) E85.0

Ο παράγοντας TNF προκαλεί παρατεινόμενη φλεγμονή γιατί ο υποδοχέας με τον οποίο συνδέεται και αναστέλλει τη δράση του δεν λειτουργεί φυσιολογικά.
Παρουσιάζεται στη δεύτερη παιδική ηλικία ή και αργότερα με υποτροπιάζοντα εμπύρετα που διαρκούν 2-3 βδομάδες, ρίγος και μυϊκούς πόνους.
Επί πλέον εμφανίζονται εξάνθημα, στομαχικό άλγος, διάρροιες, ναυτία, περιοφθαλμικό οίδημα και εξέρυθροι βλεννογόνοι των οφθαλμών.
Σε μικρό ποσοστό ασθενών παρουσιάζεται αμυλοείδωση που μπορεί να οδηγήσει σε νεφρική ανεπάρκεια.
Επίπεδα TNF<1ng/ml. Η κληρονομικότητα είναι κυρίαρχη αυτόσωμη.
Π.Α. 50%

2.7.2. Οικογενής Μεσογειακός Πυρετός (FMF) E85.0

Είναι η πιο καλά μελετημένη διαταραχή περιοδικού πυρετού και εμφανίζεται κατά την παιδική ηλικία.
Παρουσιάζεται με υποτροπιάζοντα εμπύρετα 12-72 ωρών με κοιλιακό άλγος, φλεγμονή στους πνεύμονες και στις αρθρώσεις.
Είναι αυτόσωμη υπολειπόμενη διαταραχή, συχνή στους λαούς της Ανατολικής Μεσογείου 100-500/100.000.
Π.Α. ..... ως κεφ. Ρευματολογικών παθήσεων

2.7.3. Υπερ IgD σύνδρομο (HIDS) E85.0

Η αιτία είναι άγνωστη και στο 80% των περιπτώσεων συνοδεύεται με αύξηση της IgA.
Υποτροπιάζοντα επεισόδια πυρετού που αρχίζουν πριν το τέλος του πρώτου έτους χωρίς να εντοπίζεται συγκεκριμένος λοιμογόνος παράγοντας με περιοδικότητα 4-5 μέρες, μία φορά τον μήνα.
Διογκωμένοι τραχηλικοί λεμφαδένες, κοιλιακά άλγη, εξανθήματα στο δέρμα και τις αρθρώσεις. Επίπεδα της IgD>100iu/ml σε δύο διαδοχικές μετρήσεις με διαφορά ένα μήνα η μία από την άλλη.
Μεταλλάξεις στο γόνο MVK (Mevalonate Kinase).
Αύξηση του Μεβαλονικού οξέος στα ούρα κατά τη διάρκεια των εμπύρετων επεισοδίων.
Π.Α. …… 40% έως 5 έτη και επανεκτίμηση

2.7.4. Σύνδρομα Σχετιζόμενα με την Κρυοπυρίνη (CAPS) L50.2, E85.0

Η υπερβολική ποσότητα ιντερλευκίνης 1β οδηγεί σε εκτεταμένη φλεγμονή, πυρετό, δερματικά εξανθήματα, επιπεφυκίτιδα, έντονη σωματική κούραση, δυνατούς πονοκεφάλους και σοβαρές νεφρολογικές βλάβες.
Στις δύο βαρύτερες μορφές του συνδρόμου CAPS οι νεφρολογικές βλάβες είναι τόσο σοβαρές και εκτεταμένες που απειλείται άμεσα η ζωή του ασθενούς από πρόωρο θάνατο.
Τρία σύνδρομα αυξανόμενης βαρύτητας:

i. Οικογενές αυτοφλεγμονώδες σύνδρομο εκ ψύχους (FACS)
Π.Α. ……..... 40%

ii. Σύνδρομο Muckle-Wells (MWS)
Π.Α. ……..... 50%

iii. Νεογνικής έναρξης πολυσυστηματική φλεγμονώδη νόσος (NOMID)
Π.Α. ……..... 67%

2.8.*Ομάδα VIII: Ελλείμματα των πρωτεϊνών του Συμπληρώματος D84.1*

Γενετικές διαταραχές έχουν περιγραφεί για όλα σχεδόν τα κλάσματα του συμπληρώματος. Σε όλες σχεδόν τις περιπτώσεις η διαταραχή μεταβιβάζεται με τον αυτόσωμο υπολειπόμενο χαρακτήρα, εκτός από τη προπερδίνη που μεταβιβάζεται με το φυλοσύνδετο.
Τα χαρακτηριστικά των λοιμώξεων που οφείλονται σε ανεπάρκεια των διαφόρων παραγόντων του συμπληρώματος αποτελούν συνδυασμό των χαρακτηριστικών των λοιμώξεων από ανεπάρκεια της χυμικής ανοσίας και των φαγοκυττάρων.
Π.Α. …….. 40%

Κληρονομικό Αγγειοοίδημα - Ανεπάρκεια του αναστολέα του C1 (C1inh)
Η ανεπάρκεια του C1-inh ευθύνεται για το 10% του συνόλου των αγγειοοιδημάτων και ως επί το πλείστον είναι κληρονομική.
Χαρακτηρίζεται από υποτροπιάζοντα επεισόδια οιδήματος που μπορεί να εμπλέκουν λάρυγγα, έντερο, πρόσωπο και άκρα.
Αυτές οι εκδηλώσεις αντανακλούν μια ανεξέλεγκτη απελευθέρωση βραδυκινίνης που προκαλείται από την έλλειψη αναστολής από τον C1inh του συστήματος Καλλικρείνης-κινίνης.
Π.Α. …….. 50%

3. ΛΟΙΜΩΔΗ ΝΟΣΗΜΑΤΑ

3.1.*Σύνδρομο Επίκτητης Ανοσολογικής Ανεπάρκειας (HIV λοίμωξη)Z21, B20-24*

ΟΡΙΣΜΟΣ - ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Λοίμωξη που προκαλείται από τον ανθρώπινο ρετροϊό HIV. Στην κλινική πράξη χρησιμοποιούνται τα κριτήρια του CDC (1992) για το διαχωρισμό των ασθενών ανάλογα με την κλινική εικόνα σε στάδια A, B, C και ο αριθμός των CD4 για τη σταδιοποίηση της νόσου σε στάδια 1, 2, 3. Σημειώνεται ότι όταν λαμβάνονται υπόψη τα CD4 για τη σταδιοποίηση της νόσου χρησιμοποιείται το κατώτερο ποσοστό αυτών που έχει καταγραφεί στη διαδρομή της νόσου καθώς η HIV λοίμωξη είναι μία εξελισσόμενη νόσος και γι' αυτό το λόγο ασθενείς που διαγιγνώσκονται στο 1ο επίπεδο μπορεί προοδευτικά να μεταπέσουν

σε 2ο ή 3ο επίπεδο, αλλά ποτέ δεν μπορεί να επισυμβεί το αντίθετο ακόμη και αν τα CD4 βελτιωθούν με την αντιρετροϊκή θεραπεία - φαινόμενο προσωρινό.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο:
Πρωτολοίμωξη ή χρόνια λοίμωξη σε παρακολούθηση (χωρίς ανάγκη έναρξης αντιρετροϊκής αγωγής) Π.Α.10%-40%
Ασυμπτωματικοί ασθενείς σε αντιρετροϊκή αγωγή ..... Π.Α. 50%
2ο Επίπεδο:
Συμπτωματικοί ασθενείς σε αντιρετροϊκή αγωγή..... Π.Α. ≥ 50%
(Αναλόγως της βαρύτητας των συμπτωμάτων)
3ο Επίπεδο:
Εμφανίζονται τα νοσήματα που καθορίζουν το AIDS: πνευμονία από P.jiroveci, τοξοπλάσμωση εγκεφάλου, μυκητιασική οισοφαγίτιδα, κρυπτοσποριδίωση, μικροσποριδίωση, φυματίωση, διηθητικό καρκίνου του τραχήλου της μήτρας, σάρκωμα Kaposi, λεμφώματα, νευροπάθεια, διάχυτη νόσος από κυτταρομεγαλοϊό, διηθητικές μυκητιάσεις, διάχυτη νόσο από Mycobacterium avium complex, κρυπτοκοκκική μηνιγγίτιδα, προοδευτική πολυεστιακή λευκοεγκεφαλοπάθεια, σύνδρομο απίσχνασης, άνοια. ..... Π.Α. ≥ 80%

4. ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΕΝΔΟΚΡΙΝΩΝ ΑΔΕΝΩΝ

4.1.*Σύνδρομο Nelson E24.1*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Ανάπτυξη μακροαδενώματος στην υπόφυση μετά από αμφοτερόπλευρη επινεφριδιεκτομή σε ασθενείς με νόσο του Cushing.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Κλινικά ευρήματα
Έντονη υπέρχρωση δέρματος, διαταραχές των οπτικών πεδίων (πίεση του οπτικού χιάσματος), κεφαλαλγία.
Μερικές φορές οξεία υποφυσιακή ανεπάρκεια.
Παρακλινικά ευρήματα
ACTH πλάσματος πολύ αυξημένη. Η MRI τομογραφία της υπόφυσης δείχνει την επέκταση του αδενώματος.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η πρόγνωση εξαρτάται από το βαθμό επέκτασης του αδενώματος
- Αν παραμείνει χωρίς τάση επέκτασης, γίνεται εγχείρηση …….. Π.Α. 30% (επανεκτίμηση ανά 2 έτη)
- Αν η εργασία είναι βαριά σωματική…….. Π.Α. 50% για 2 έτη και επανεκτίμηση
- Αν είναι πολύ επεκτατικό γίνεται εγχείρηση, ακολουθεί ακτινοβολία και θεραπεία αποκατάστασης για τον πανυποϋποφυσισμό
- Αν προκληθούν επιπλοκές κατά την εγχείρηση ή την ακτινοβολία και οι οφθαλμικές ή/και νευρολογικές διαταραχές αποδειχθούν μη αναστρέψιμες κρίνονται βάσει των αντιστοίχων κεφαλαίων.

4.2.*Νόσος του Cushing E24.0*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Υπερέκκριση ACTH από αδένωμα της υπόφυσης συνήθως μεγέθους <10mm (μικροαδένωμα) και σπάνια πάνω από 10 mm με συνοδό αμφοτερόπλευρη διάχυτη υπερπλασία του φλοιού των επινεφριδίων.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Κλινικά ευρήματα
Πανσεληνοειδές προσωπείο, παχυσαρκία κορμού, κυανέρυθρες/ερυθροϊώδεις ραβδώσεις, δασυτριχισμός, μυϊκή αδυναμία των κεντρικών μυϊκών ομάδων.
Παρακλινικά ευρήματα
Υπερκορτιζολαιμία, αυξημένη ACTH (ή φυσιολογική), αυξημένη κορτιζόλη ούρων 24ώρου, απώλεια του νυκτοημερήσιου ρυθμού έκκρισης κορτιζόλης. Η μαγνητική τομογραφία δείχνει συνήθως το μικροαδένωμα.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η πρόγνωση εξαρτάται από την έκβαση της εγχείρησης.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
- Αν αφαιρεθεί το αδένωμα και δεν προκληθεί βλάβη της υπόφυσης ……..... Π.Α. 50% για ένα έτος
- Αν μετά την αφαίρεση του αδενώματος εγκατασταθεί δευτεροπαθής ανεπάρκεια των επινεφριδίων, (που διαρκεί συνήθως 6 -18 μήνες), χορηγείται κορτιζόλη γι’ αυτό το χρονικό διάστημα ……..... Π.Α. 67% για ένα έτος και για όσο χρονικό διάστημα απαιτείται η θεραπεία υποκατάστασης με υδροκορτιζόνη ……..... Π.Α. 50%
- Αν το αδένωμα δεν ανευρεθεί μπορεί να γίνεται ολική υποφυσεκτομή και θεραπεία υποκαταστάσεως με κορτιζόλη διά βίου (δες και ολική υποφυσιακή ανεπάρκεια) …… Π.Α. 30%
- Μερικές φορές εμμονή ή υποτροπή της νόσου μετεγχειρητικά (μέχρις ιάσεως με άλλα μέσα (ακτινοβολία, φαρμακευτική αγωγή)) …… Π.Α. 67%.
- Αν προκληθούν επιπλοκές κατά την εγχείρηση ή την ακτινοβολία και οι οφθαλμικές ή/και νευρολογικές διαταραχές αποδειχθούν μη αναστρέψιμες κρίνονται βάσει των αντίστοιχων κεφαλαίων.

4.3.***Προλακτίνωμα E22.1, E22, D35.2***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Όγκοι συνήθως <1 cm (μικροαδενώματα) και σπανίως >1 cm (μακροαδενώματα) που εκκρίνουν προλακτίνη (PRL).

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Κλινικά ευρήματα
Στις γυναίκες: Γαλακτόρροια, αραιομηνόρροια ή αμηνόρροια.
Στους άνδρες: Ελάττωση της libido.
Παρακλινικά ευρήματα
Προλακτίνη ορού 100-200 ng/ml. Η μαγνητική τομογραφία δείχνει συνήθως το μικροαδένωμα (<1 cm).
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Καλή πρόγνωση με φαρμακευτική αγωγή (βρωμοκρυπτίνη ή μακράς διάρκειας ανάλογά της). Σπάνια χρειάζεται μικροχειρουργική (διασφηνοειδική προσπέλαση).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Χορηγείται φαρμακευτική αγωγή και οι ασθενείς ευρίσκονται υπό ετήσια παρακολούθηση, με φυσιολογική προλακτίνη, χωρίς ανεπιθύμητες ενέργειες από τα ντοπαμινεργικά φάρμακα (ορθοστατική υπόταση και σπάνια ινώδη εκφύλιση καρδιακών βαλβίδων με τη λήψη καβεργολίδης) ……..... Π.Α. 0%
- Αν υπάρχουν ανεπιθύμητες ενέργειες από τα ντοπαμινεργικά φάρμακα (βαλβιδοπάθειες), το ποσοστό αναπηρίας εξαρτάται από τη μείωση της λειτουργικότητας που προκαλούν αυτές και κρίνονται κατά ιατρική κρίση και βάσει των αντίστοιχων κεφαλαίων (ορθοστατική υπόταση: ανάλογα με το επάγγελμα).
- Αν γίνει εγχείρηση (επιτυχία 90%) και ο ασθενής εμφανίζει φυσιολογική προλακτίνη, δεν δικαιολογείται ποσοστό αναπηρίας.
- Αν γίνει εγχείρηση και η PRL δεν υποχωρήσει ή υποτροπιάσει τότε χορηγείται φαρμακευτική αγωγή (βρωμοκρυπτίνη και νεότερα ανάλογα)……..... Π.Α.10% με φυσιολογική προλακτίνη, χωρίς ανεπιθύμητες ενέργειες από τα ντοπαμινεργικά φάρμακα (ορθοστατική υπόταση και σπάνια ινώδη εκφύλιση καρδιακών βαλβίδων με τη λήψη καβεργολίδης).
- Αν υπάρχουν ανεπιθύμητες ενέργειες από τα ντοπαμινεργικά φάρμακα, το ποσοστό αναπηρίας εξαρτάται από τη μείωση της λειτουργικότητας που προκαλούν αυτές, κατά ιατρική κρίση.
- Αν γίνει εγχείρηση και αυτή προκαλέσει υποφυσιακή ανεπάρκεια, τότε το ποσοστό αναπηρίας καθορίζεται με βάση τον αριθμό των υποφυσιακών ορμονών που υποεκκρίνονται (βλέπε αντίστοιχα κεφάλαια).
- Αν προκληθούν επιπλοκές κατά την εγχείρηση ή την ακτινοβολία και οι οφθαλμικές ή/και νευρολογικές διαταραχές αποδειχθούν μη αναστρέψιμες κρίνονται βάσει των αντίστοιχων κεφαλαίων.

2ο Επίπεδο: Μακροαδένωμα

Κλινικά ευρήματα

Τα κλινικά ευρήματα του 1ου επιπέδου βαρύτητας και ενδεχομένως οφθαλμικές διαταραχές, υποϋποφυσισμός.

Παρακλινικά ευρήματα

Προλακτίνη> 200 ng/ml. Ενδεχομένως παρακλινικά ευρήματα υποϋποφυσισμού. Η αξονική τομογραφία της υπόφυσης δείχνει το μακροαδένωμα (> 1 cm).

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

- Αρχικά χορηγούνται αγωνιστές ντοπαμίνης, με τους οποίους υποχωρεί το μέγεθος του αδενώματος……. Π.Α. 0%
- Εάν χρειαστεί γίνεται εγχείρηση και σε περίπτωση μη ίασης χορηγείται φαρμακευτική αγωγή…… Π.Α. 30%
- Εάν το μακροαδένωμα προκαλεί πίεση του οπτικού χιάσματος και διαταραχή των οπτικών πεδίων, κρίση με βάση τα προβλεπόμενα στις οφθαλμικές παθήσεις
- Κατά τα λοιπά, όπως και στο Επίπεδο 1 (συμπεριλαμβανόμενων και των παρενεργειών από τα ντοπαμινεργικά, εάν και εφόσον υπάρχουν).

4.4.*Μεγαλακρία - Γιγαντισμός Ε22.0*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Υπερέκκριση αυξητικής ορμόνης (GH) από αδένωμα της υποφύσεως (συνήθως) ή έκτοπη έκκριση του αντίστοιχου υποθαλαμικού παράγοντα (σπανίως). Αν αυτό γίνει πριν τη σύγκλιση των επιφύσεων τότε προκαλείται γιγαντισμός· αν γίνει μετά τη σύγκλειση των επιφύσεων τότε προκαλείται μεγαλακρία.

Κριτήρια εκτίμησης ενεργότητας της νόσου:

- IGF-1: τα επίπεδα του ινσουκινοειδούς αυξητικού παράγοντα 1 πρέπει να είναι εντός των φυσιολογικών ορίων για το φύλο και την ηλικία.

- Αυξητική ορμόνη (GH): πρωινή τιμή GH 1,0 μg/l ή η ναδίρ τιμή της κατά τη δοκιμασία καταστολής με γλυκόζη <0,4 μg/l

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Κλινικά ευρήματα

Πάχυνση των οστών και μαλακών μορίων της κεφαλής και των άκρων, υπερίδρωση, κεφαλαλγία, αρθραλγίες.

Παρακλινικά ευρήματα

Η αυξητική ορμόνη, που είναι αυξημένη, δεν ελαττώνεται με τη χορήγηση γλυκόζης. Υπεργλυκαιμία σε ποσοστό 20%. Η αξονική τομογραφία δείχνει τη διεύρυνση του τουρκικού εφιππίου και το αδένωμα. Η διάγνωση δεν πρέπει να βασίζεται σε τυχαία μέτρηση της GH (η οποία συχνά μπορεί να είναι φυσιολογική), αλλά στην τιμή της IGF-1 (η οποία είναι αυξημένη)

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Α) Αν το αδένωμα είναι <2 cm, η πρόγνωση είναι καλή, επειδή με τη διασφηνοειδική προσπέλαση συνήθως αφαιρείται όλο το αδένωμα χωρίς βλάβη της υπόφυσης…… Π.Α. 50% για 1 έτος (επίτευξη φυσιολογικής GH & IGF-1)

Β) Αν το αδένωμα είναι >2 cm η πρώτη θεραπευτική προσέγγιση είναι η εγχείρηση. Γίνεται έλεγχος της υπόφυσης κάθε 6 μήνες και επί 2 έτη, οπότε σ’ αυτό το διάστημα:

- Αν η GH και η IGF-1 παραμένουν φυσιολογικές ….. Π.Α. 67% [12 μήνες]
  μετά για τους επόμενους 12 μήνες (2ο έτος) ..... Π.Α. 50%,
  και κατόπιν για όσο διάστημα η νόσος είναι μη ενεργός και δεν χρειάζεται συμπληρωματική θεραπεία με ανάλογα σωματοστατίνης … Π.Α. 20%.
- Αν η GH/IGF-1 παραμένουν σε υψηλά επίπεδα (μη ελεγχόμενη νόσος), παρά τη χορήγηση αναλόγων σωματοστατίνης…….....Π.Α. 67% και επανεκτίμηση ανά διετία.

Γ) Αν το αδένωμα είναι >2 cm με επέκταση στους σηραγγώδεις κόλπους και δεν είναι δυνατό να χειρουργηθεί γίνεται ακτινοβολία της υπόφυσης. Σε αυτή την περίπτωση η υποχώρηση της νόσου καθυστερεί μέχρι 10 έτη ενώ αναπτύσσεται μόνιμη ανεπάρκεια της υπόφυσης.
Σε όλες τις περιπτώσεις επί εμμονής της νόσου γίνεται φαρμακευτική αγωγή με ανάλογα σωματοστατίνης με ικανοποιητική ανταπόκριση…..... Π.Α.67% (ανανέωση κάθε 2 έτη)

Δ) σε περίπτωση εμφάνισης επιπλοκών (Ca παχέος εντέρου ή άλλες κακοήθειες, σύνδρομα παγίδευσης νεύρων, καρδιομυοπάθεια, κ.λπ.), προστίθεται το ποσοστό που αντιστοιχεί σε αυτές.

2ο Επίπεδο

Κλινικά ευρήματα

Τα κλινικά ευρήματα του 1ου επιπέδου βαρύτητας και αμφικροταφική ημιανοψία, ατροφία οπτικού νεύρου, οίδημα οπτικής θηλής. Έντονη, ανθεκτική στα παυσίπονα, κεφαλαλγία.

Παρακλινικά ευρήματα

Τα παρακλινικά ευρήματα του 1ου επιπέδου βαρύτητας. Η αξονική τομογραφία της υπόφυσης δείχνει επέκταση του αδενώματος πάνω από το τουρκικό εφίππιο.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Α) Αν με την εγχείρηση ή την ακτινοβολία ή και τα δύο τα κλινικά και παρακλινικά ευρήματα ανατραπούν και δεν προκληθεί υποφυσιακή ανεπάρκεια ……..... Π.Α. 67% (ανανέωση κάθε 2 έτη)

Αν προκληθεί υποφυσιακή ανεπάρκεια με ανάγκη θεραπείας υποκατάστασης με υδροκορτιζόνη και χορήγηση αναλόγων σωματοστατίνης, γιατί η μεγαλακρία παραμένει ενεργός……..... Π.Α. 67%-80%
Αν η νόσος είναι πλέον μη ενεργός…….....Π.Α. 50%
(για όσο χρονικό διάστημα απαιτείται η θεραπεία υποκατάστασης με υδροκορτιζόνη)

Β) Αν προκληθούν επιπλοκές κατά την εγχείρηση ή την ακτινοβολία και τόσο η νόσος όσο και οι οφθαλμικές διαταραχές αποδειχθούν μη αναστρέψιμες: κρίση με βάση τα αντίστοιχα κεφάλαια.

Γ) Σε περίπτωση εμφάνισης επιπλοκών (Ca παχέος εντέρου ή άλλες κακοήθειες, σύνδρομα παγίδευσης νεύρων, καρδιομυοπάθεια, κ.λπ.), προστίθεται το ποσοστό που αντιστοιχεί σε αυτές.

Άλλοι όγκοι της περιοχής υποθαλάμου-υπόφυσης (κρανιοφαρυγγίωμα, κλπ)

- Αν η εγχείρηση προκαλέσει υποφυσιακή ανεπάρκεια, τότε το Π.Α. καθορίζεται με βάση τα της υποφυσιακής ανεπάρκειας
- Αν προκληθούν επιπλοκές κατά την εγχείρηση ή την ακτινοβολία και τόσο η νόσος όσο και οι διαταραχές (οφθαλμικές, νευρολογικές, π.χ. Επιληψία, κ.λπ.) αποδειχθούν μη αναστρέψιμες: κρίση με βάση τα αντίστοιχα κεφάλαια
- Σε μεταστατική νόσο .....Π.Α. > 80%

4.5.*Αδενοϋποφυσιακή ανεπάρκεια E23.0, E89.3*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Μειωμένη έκκριση μιας ή περισσότερων ορμονών του προσθίου λοβού της υπόφυσης.

Αίτια:

1) Όγκοι της υπόφυσης.
2) Ισχαιμία της υπόφυσης μετά από πτώση της αρτηριακής πιέσεως στον τοκετό (σύνδρομο Sheehan).
3) Υποφυσεκτομή ή ραδιοϋποφυσεκτομή.
4) Υποθαλαμική ανεπάρκεια.
5) Φλεγμονές, τραυματισμοί, θησαυρισμώσεις, αυτοάνοσοι μηχανισμοί.

Τα επίπεδα βαρύτητας και τα ποσοστά ανικανότητας αφορούν μόνο τη μόνιμη βλάβη της υπόφυσης, είναι ανεξάρτητα από το αίτιο της βλάβης, εξαρτώνται όμως από την έκταση αυτής (μερική ή ολική) και κυρίως τη σπουδαιότητα του οργάνου στόχου που εκπίπτει δευτεροπαθώς.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

<u>1ο Επίπεδο</u>

Έλλειψη των γοναδοτροφικών (υπογονατροφικός υπογοναδισμός)

Κλινικά ευρήματα

Στους Άνδρες: Στυτική ανεπάρκεια, ελάττωση της φυλετικής τριχοφυΐας, μείωση της λίμπιντο

Στις Γυναίκες: Αμηνόρροια, απώλεια τριχοφυΐας στις μασχάλες και το εφήβαιο, μείωση της λίμπιντο, δυσπαρευνία.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση είναι άριστη μετά από θεραπεία υποκαταστάσεως …… Π.Α. 0%

<u>2ο Επίπεδο</u>

Έλλειψη της θυρεοτροπίνης (δευτεροπαθής υποθυρεοειδισμός)

Κλινικά ευρήματα

Δέρμα ξηρό αλλά λιγότερο τραχύ από ό,τι στον πρωτοπαθή υποθυρεοειδισμό.

Παρακλινικά ευρήματα

Χαμηλή Τ4 και Τ3, χαμηλή TSH.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση είναι καλή μετά από θεραπεία υποκαταστάσεως …… Π.Α. 0%

3ο Επίπεδο

Έλλειψη της ACTH (δευτεροπαθής φλοιεπινεφριδιακή ανεπάρκεια)

Κλινικά ευρήματα

Μέτρια συμπτώματα και σημεία επινεφριδιακής ανεπάρκειας, χωρίς όμως υπέρχρωση δέρματος.

Παρακλινικά ευρήματα

Χαμηλή κορτιζόλη αίματος και ούρων, χαμηλή ACTH.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Παρά το γεγονός ότι η νόσος αυτή εμφανίζεται σε προχωρημένα στάδια υποφυσιακής ανεπάρκειας, η πρόγνωση είναι καλή, με θεραπευτική αγωγή …..…….. Π.Α.30%

4ο Επίπεδο

Έλλειψη αυξητικής ορμόνης ή/και IGF-1:

Σε περίπτωση επιτυχούς υποκατάστασης με φυσιολογικό τελικό ύψος….. Π.Α. 0%

Όταν το σωματικό ύψος μετά την ολοκλήρωση της ανάπτυξης είναι <120 εκ. ……..... Π.Α. 40%

5ο Επίπεδο

Γενικευμένη αδενοϋποφυσιακή ανεπάρκεια

Κλινικά ευρήματα

Φαινόμενα υπολειτουργίας των γονάδων, του θυρεοειδούς και των επινεφριδίων.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση είναι καλή μετά από θεραπεία υποκατάστασης με περιφερικές ορμόνες διά βίου.

- Αν υπάρχει ανάγκη διά βίου υποκατάστασης με γλυκοκορτικοειδή ….. Π.Α.30%.
- Αν δεν υπάρχει ανάγκη υποκατάστασης με γλυκοκορτικοειδή……... Π.Α. 0%

Αν συνυπάρχει και ανεπάρκεια του οπίσθιου λοβού της υπόφυσης (άποιος διαβήτης), τότε προστίθεται το αντίστοιχο Π.Α.

- Σε όλες τις περιπτώσεις υποφυσιακής ανεπάρκειας που απαιτείται θεραπεία υποκατάστασης με γλυκοκορτικοειδή και η εργασία είναι βαριά σωματική ……..... Π.Α. 50% για 3 έτη και επανεκτίμηση.

4.6. *Άποιος Διαβήτης E23.2, N25.1*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Άφθονη αποβολή πολύ αραιωμένων ούρων που οφείλεται:

1) Σε ελαττωμένη έκκριση αντιδιουρητικής ορμόνης από την υπόφυση (νευρογενής άποιος διαβήτης).
2) Σε μη ανταπόκριση του νεφρού στην αντιδιουρητική ορμόνη (νεφρογενής άποιος διαβήτης) και
3) Σε πολυποσία (ψυχογενής πολυδιψία).

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Νευρογενής άποιος διαβήτης E23.2

Κλινικά ευρήματα

Πολυουρία (5-25 L), νυκτουρία, πολυδιψία (5-25 L).

Παρακλινικά ευρήματα

Χαμηλό ειδικό βάρος ούρων (<1005), ωσμωτική πίεση ούρων μειωμένη, ωσμωτική πίεση πλάσματος αυξημένη. Η ωσμωτική πίεση ούρων μετά από δοκιμασία πυκνώσεως ούρων δε μεταβάλλεται. Αντιδιουρητική ορμόνη πλάσματος χαμηλή.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Ανεξάρτητα από τα αίτια (εγχειρήσεις στον υποθάλαμο ή την υπόφυση, ιδιοπαθής, όγκοι υποθαλάμου ή υποφύσεως, κοκκιώματος, τραυματισμοί, μηνιγγίτιδες, εγκεφαλίτιδες) που τον προκαλούν η ανταπόκριση στη δεσμοπρεσίνη είναι άριστη ……..……..... Π.Α. 20%

2ο Επίπεδο

Νεφρογενής άποιος διαβήτης N25.1

Κλινικά ευρήματα

Πολυουρία (3-6 L). Πολυδιψία (3-6 L).

Παρακλινικά ευρήματα

Τα ευρήματα του νευρογενούς άποιου διαβήτη, όμως η αντιδιουρητική ορμόνη πλάσματος είναι φυσιολογική ή αυξημένη.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Αν και η πολυουρία έχει μικρή κλινική σημασία, υπάρχει πάντοτε ο κίνδυνος του αρνητικού ισοζυγίου ύδατος (υπερνατριαιμία), αν ο ασθενής δε μπορεί να πάρει υγρά.

- Αν τα αίτια που τον προκαλούν είναι δυνατόν να αναχαιτισθούν οπότε και το σύνδρομο υποχωρεί ……..……..... Π.Α. 67% για 12 μήνες
- Αν όχι: ……..... Π.Α. ≥80%.

4.7. ***Θυρεοειδίτιδες E06***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Φλεγμονή του θυρεοειδούς αδένα.

Ταξινόμηση:

1. Οξεία πυώδης θυρεοειδίτιδα (μικροβιακή λοίμωξη) E06.0
2. Υποξεία θυρεοειδίτιδα de Quervain (ιογενής) E06.1
3. Χρονία λεμφοκυτταρική θυρεοειδίτιδα (αυτοάνοση) E06.3
4. Χρονία ινώδης θυρεοειδίτιδα Riedel (άγνωστης αιτιολογίας) E06.5

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Οξεία πυώδης θυρεοειδίτιδα E06.0

Κλινικά ευρήματα

Έντονα φλεγμονώδη τοπικά φαινόμενα, πυρετός.

Παρακλινικά ευρήματα

Λευκοκυττάρωση. Αυξημένη ΤΚΕ.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Πρόγνωση καλή.

Με χορήγηση αντιβιοτικών.

Με διάνοιξη και παροχέτευση του αποστήματος. Όταν η διαπύηση είναι πολύ μεγάλη - λοβεκτομή……..... Π.Α. 80% για 1 έτος.

- Επί ιάσεως ή θυρεοειδεκτομής……..... Π.Α. 0%
- Σε περίπτωση επιπλοκών (ουλοποίηση, συμφύσεις, στενώσεις τραχείας, προσβολή παλίνδρομων λαρυγγικών), Π.Α. όπως στα ανάλογα κεφάλαια και ανάλογα τη μείωση της λειτουργικότητας που ενδεχομένως προκαλούν.

2ο Επίπεδο

Υποξεία θυρεοειδίτιδα E06.1

Κλινικά ευρήματα

Πυρετός 38-40C, επώδυνος θυρεοειδής, δυσκαταποσία, συμπτώματα υπερθυρεοειδισμού.

Παρακλινικά ευρήματα

Αυξημένη ΤΚΕ (>60 mm). Χαμηλή πρόσληψη ραδιενεργού ιωδίου-131. Ελαφρά αυξημένη ή φυσιολογική Τ4 ή/και Τ3, χαμηλή TSH.

Διέρχεται 3 στάδια, συνήθως:

α) Το υπερθυρεοειδικό
β) Το υποθυρεοειδικό και
γ) Το ευθυρεοειδικό.

Μερικές φορές το υποθυρεοειδικό είναι μόνιμο. Στην τελευταία αυτή περίπτωση θεραπεία υποκαταστάσεως με θυροξίνη με άριστη πρόγνωση.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Πρόγνωση καλή. Με φαρμακευτική αγωγή επέρχεται ίαση το πολύ σε 2 μήνες. Σπανίως μπορεί να επιμένει για μήνες. Άλλες φορές (τις περισσότερες) αυτοϊάται……..... Π.Α. 0%

3ο Επίπεδο

Χρόνια ινώδης θυρεοειδίτιδα Riedel E06.5

Κλινικά ευρήματα

Πολύ σκληρή (ξυλώδους συστάσεως) και ανώμαλη βρογχοκήλη, πιεστικά ενοχλήματα στην τραχεία, παράλυση του παλίνδρομου λαρυγγικού νεύρου.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Πρόγνωση μέτρια. Γίνεται εγχείρηση χωρίς πάντα να μπορεί να αφαιρεθεί όλος ο αδένας.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:

- Χωρίς πιεστικά ενοχλήματα ……..... 10%-20%
- Με πιεστικά ενοχλήματα ……..... 67% και επανεκτίμηση ανά διετία.
- Με πιεστικά ενοχλήματα και παράλυση του παλίνδρομου λαρυγγικού νεύρου, θα κριθεί από την αντίστοιχη ειδικότητα.

4.8. *Υπερθυρεοειδισμός E05, E05.0, E05.1, E05.2, H06.2*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Αυξημένη παροχή δραστικών θυρεοειδικών ορμονών στους περιφερικούς ιστούς:

1) Αυτοάνοση μορφή (νόσος των Graves - Basedow): Αυτοαντισώματα έναντι του υποδοχέα της TSH διεγείρουν το θυρεοειδή για παραγωγή θυρεοειδικών ορμονών ή και τους οφθαλμικούς μύες για εξόφθαλμο.
2) Αυτόνομη βρογχοκήλη:
   α) τοξική πολυοζώδης βρογχοκήλη.
   β) τοξικό αδένωμα (θερμός όζος)

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Κλινικά ευρήματα

Ταχυπαλμία έως 100/min, δέρμα θερμό έφυγρο, απώλεια βάρους παρά την αυξημένη όρεξη, μυϊκή αδυναμία, νευρικότητα. Σε ηλικιωμένα άτομα, τα συμπτώματα μπορεί να είναι από το ΚΝΣ: διέγερση, λήθαργος, συμπτώματα υποδυόμενα ψυχιατρική νόσο.

Παρακλινικά ευρήματα

Αυξημένη ολική και ελεύθερη Τ4 και Τ3 (σπάνια μόνο Τ3). Μειωμένη TSH.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Πρόγνωση πολύ καλή.

Με αντιθυρεοειδικά φάρμακα εντός 6 εβδομάδων συνήθως υποχωρεί το σύνδρομο. Επανεξετάσεις ανά 3μηνο για ρύθμιση δοσολογίας φαρμάκων……Π.Α. 0%

2ο Επίπεδο

Κλινικά ευρήματα

Ταχυπαλμία >100/min. Εφιδρώσεις έντονες. Σύσπαση άνω βλεφάρων. Έντονη μυϊκή αδυναμία. Λεπτός τρόμος των άκρων.

Παρακλινικά ευρήματα

Αυξημένη Τ4 και Τ3. Μειωμένη TSH.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Με αντιθυρεοειδικά φάρμακα εντός 2μήνου υποχωρούν τα συμπτώματα. Πρόγνωση καλή, όταν δεν υπάρχουν συμπτώματα ή σημεία εξόφθαλμου. Με αντιθυρεοειδικά φάρμακα υποχωρεί το σύνδρομο σε 6-24 μήνες. Εάν παραταθεί χορηγείται ραδιενεργό ιώδιο (Ι131) ή γίνεται θυρεοειδεκτομή ανάλογα με την ηλικία και το είδος της βρογχοκήλης…… Π.Α. 0%

3ο Επίπεδο

Κλινικά ευρήματα

Τα ευρήματα του 2ου επιπέδου εντονότερα και σοβαρή καρδιακή συμμετοχή ή θυρεοειδική οφθαλμοπάθεια.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

- Πρόγνωση καλή, τα καρδιακά συμπτώματα συνήθως υποχωρούν με την αγωγή εντός τριμήνου…… Π.Α. 0%
- Όταν υπάρχει οφθαλμική συμμετοχή, εξαρτάται από την βαρύτητα της θυρεοειδικής οφθαλμοπάθειας. Με σημεία αλλά όχι συμπτώματα εξόφθαλμου (Κλίμακα NOSPECS 0-1) ……. Π.Α. 20% για 1 έτος
- Με οίδημα βλεφάρων, άλγος και φλεγμονώδη φαινόμενα (γίνονται θεραπευτικές προσπάθειες με κορτιζόνη) ……..... Π.Α. 50% για 1 έτος
- Με πάρεση οφθαλμικών μυών (αρχικώς θεραπεία με κορτιζόνη, ακτινοβολία), και, αν αποτύχουν, αργότερα μπορεί να γίνει διορθωτική επέμβαση, κυρίως αν υπάρχει διπλωπία…….. Π.Α. 67%-80%
- Με κερατίτιδα ή τύφλωση…….. Π.Α. κρίνεται με βάση τα αντίστοιχα κεφάλαια (περί τυφλότητας, κ.λπ.)

4.9. ***Υποθυρεοειδισμός Ε03, Ε03.5***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Η ανεπάρκεια σε θυρεοειδικές ορμόνες άλλοτε άλλου βαθμού.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Κλινικά ευρήματα

(Υποκλινικός υποθυρεοειδισμός). Φαινομενικά υγιής εμφάνιση, εύκολη αύξηση σωματικού βάρους.

Παρακλινικά ευρήματα

Φυσιολογική Τ4. Μετρίως αυξημένη TSH (έως 14μIU/ml). Μπορεί να υπάρχουν αυξημένα αντιθυρεοειδικά αυτοαντισώματα.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Πρόγνωση άριστη.

Καλή ανταπόκριση στη θεραπεία.…… Π.Α. 0%

2ο Επίπεδο

(Σχετικά πρόσφατος υποθυρεοειδισμός με ελαφρά κλινικά και παρακλινικά ευρήματα).

Ελαφρό αίσθημα καταβολής, ελαφρά ξηρότητα δέρματος, αύξηση σωματικού βάρους, υπνηλία.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Πρόγνωση άριστη.

Με την άμεση θεραπεία με θυροξίνη και συνεχίζεται διά βίου, τα συμπτώματα υποχωρούν σε 2-3 μήνες……. Π.Α. 0%

3ο Επίπεδο

Κλινικά ευρήματα

Συνήθως μακροχρόνιο ιστορικό υποθυρεοειδισμού: Τα κλινικά ευρήματα του 2ου επιπέδου και γενικευμένο μυξοίδημα, διαταραχές μνήμης, βραδυψυχισμός, βράγχος φωνής, βραδυσφυγμία, ψυχρό και ξηρό δέρμα, δυσκοιλιότητα.

Παρακλινικά ευρήματα
Χαμηλή Τ4 και Τ3, αυξημένη TSH. Χαμηλά δυναμικά στο ΗΚΓ, αναιμία νορμόχρωμη (σπανίως μεγαλοβλαστική).
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Πρόγνωση πολύ καλή, μετά από θεραπεία, ανεξάρτητα από την αιτιολογία …… Π.Α.0%
4ο Επίπεδο Ε03.5
Κλινικά ευρήματα
Μυξοιδηματικό κώμα, ημικωματώδης ή κωματώδης κατάσταση: Υποθερμία. Γενικευμένο μυξοίδημα.
Παρακλινικά ευρήματα
Χαμηλή Τ4 και Τ3, αυξημένη TSH. Χαμηλά δυναμικά στο ΗΚΓ.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Πρόγνωση μέτρια – κακή ……..... Π.Α. 67% μέχρι την επίτευξη κλινικού και εργαστηριακού ευθυρεοειδισμού (Συνήθως για 1 έτος και επανεκτίμηση, ιδιαίτερα εάν συνυπάρχει στεφανιαία νόσος, λόγω του βραδέως ρυθμού ανάκαμψης στην κατάσταση του ευθυρεοειδισμού).

4.10. ***Συγγενής υποθυρεοειδισμός Ε03.0, Ε03.1***

Εκδηλώνεται αμέσως μετά τη γέννηση. Εάν δεν ληφθεί θεραπεία υποκατάστασης άμεσα, τότε μπορεί να οδηγήσει σε κρετινισμό. Το Π.Α. κρίνεται με βάση τα όσα έχουν αναφερθεί για τον υποθυρεοειδισμό. Σε περίπτωση έκπτωσης της νοητικής λειτουργίας, το επιπλέον Π.Α. κρίνεται με βάση όσα ισχύουν για τη νοητική υστέρηση.

4.11. ***Όγκοι θυρεοειδούς C75, D34, E07.0***

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ
α) Καλοήθεις. Θυλακιώδες αδένωμα. D34
β) Κακοήθεις. C73
1. Θηλώδες αδενοκαρκίνωμα.
2. Θυλακιώδες αδενοκαρκίνωμα.
3. Hurthlecell καρκίνωμα (80% θυλακιώδες-20% θηλώδες)
4. Μυελοειδές
5. Αμετάπλαστο
6. Λέμφωμα

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Κλινικά ευρήματα
Λανθάνον αδενοκαρκίνωμα: Μικρού μεγέθους <1 cm χωρίς ενδοθυρεοειδικές ή εξωθυρεοειδικές μεταστάσεις.
Παρακλινικά ευρήματα
Υπερηχογράφημα: Συμπαγής όζος <1 cm. Παρακέντηση με λεπτή βελόνα: Δείχνει το καρκίνωμα.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Πρόγνωση πολύ καλή μετά από θυρεοειδεκτομή και χορήγηση θυροξίνης διά βίου παρακολούθηση ……..... Π.Α. 0%
2ο Επίπεδο
Κλινικά ευρήματα
1. Θηλώδες αδενοκαρκίνωμα.
2. Θυλακιώδες αδενοκαρκίνωμα.
3. Hurthlecell αδενοκαρκίνωμα.

4. Μυελοειδές καρκίνωμα.

Σαφής συνήθως ψηλάφηση όζου στο θυρεοειδή και ενίοτε διογκωμένοι τραχηλικοί λεμφαδένες.

Παρακλινικά ευρήματα

Όπως του 1ου επιπέδου βαρύτητας.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

1. Θηλώδες αδενοκαρκίνωμα

Πολύ καλή πρόγνωση με 10ετή επιβίωση > 90%.

Συνοδεύεται συχνά από μεταστάσεις στον τράχηλο, αλλά εξακολουθεί να έχει άριστη πρόγνωση. Γίνεται ολική θυρεοειδεκτομή, χορηγείται ιώδιο (I^{131}) και διά βίου θυροξίνη.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:

- Χωρίς απομακρυσμένες μεταστάσεις ……. Π.Α. 0%

Μεταστατική νόσος (όπως τεκμηριώνεται με ολόσωμο σπινθηρογράφημα, με αυξημένη βασική ή διεγερμένη τιμή θυρεοσφαιρίνης, petscan)

- Με τραχηλικές μεταστάσεις ..……..... Π.Α. 67% για 2 έτη και επανεκτίμηση.

Αν η νόσος παραμένει σταθερή .....Π.Α. 50% για τα επόμενα 2 έτη και επανεκτίμηση.

Αν η νόσος παραμένει σταθερή .....Π.Α. 35% για 2 έτη και επανεκτίμηση.

- Με απομακρυσμένες μεταστάσει…… Π.Α. 80% για 2 έτη.

Αν η νόσος παραμένει σταθερή ..... Π.Α. 67%.

Σε πρόοδο νόσου ή έναρξη θεραπείας με αναστολέα τυροσινικής κινάσης, βλέπε κατωτέρω.

- Ασθενείς σε θεραπεία με αναστολείς τυροσινικής κινάσης …. Π.Α. 80% για το πρώτο έτος.
- Αν η νόσος παραμένει σταθερή (με βάση τις τιμές θυρεοσφαιρίνης και CEA) …….. Π.Α. 67%.
- Αν υπάρχει πρόοδος νόσου …….. Π.Α. >80%

2. Θυλακιώδες αδενοκαρκίνωμα

Χειρότερη πρόγνωση από το θηλώδες. Μπορεί να συνοδεύεται από αιματογενείς μεταστάσεις στους πνεύμονες και τα οστά. Συχνά μακρά επιβίωση παρά την παρουσία μεταστάσεων.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Χωρίς απομακρυσμένες μεταστάσεις …….. Π.Α. 0%
  Μεταστατική νόσος (όπως τεκμηριώνεται με ολόσωμο σπινθηρογράφημα, με αυξημένη βασική ή διεγερμένη τιμή θυρεοσφαιρίνης, petscan)
- Με τραχηλικές μεταστάσεις …… Π.Α. 67% για 2 έτη και επανεκτίμηση. Αν η νόσος παραμένει σταθερή Π.Α. 50% για τα επόμενα 2 έτη και επανεκτίμηση. Αν η νόσος παραμένει σταθερή Π.Α. 35% για 2 έτη και επανεκτίμηση.
- Με απομακρυσμένες μεταστάσεις ……. Π.Α. 80% για 2 έτη. Αν η νόσος παραμένει σταθερή Π.Α. 67%. Σε πρόοδο νόσου ή έναρξη θεραπείας με αναστολέα τυροσινικής κινάσης, βλέπε κατωτέρω.
- Ασθενείς σε θεραπεία με αναστολείς τυροσινικής κινάσης ... Π.Α. 80% για το πρώτο έτος.
- Αν η νόσος παραμένει σταθερή (με βάση τις τιμές θυρεοσφαιρίνης και CEA) …… Π.Α. 67%.
- Αν υπάρχει πρόοδος νόσου…….. Π.Α. >80%

3. Hurthlecell καρκίνωμα

Λίγο χειρότερη πρόγνωση από το θυλακιώδες.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Χωρίς απομακρυσμένες μεταστάσεις ……. Π.Α. 0%

Μεταστατική νόσος (όπως τεκμηριώνεται με ολόσωμο σπινθηρογράφημα, με αυξημένη βασική ή διεγερμένη τιμή θυρεοσφαιρίνης, petscan)

- Με τραχηλικές μεταστάσεις …….. Π.Α. 67% για 2 έτη και επανεκτίμηση. Αν η νόσος παραμένει σταθερή Π.Α. 50% για τα επόμενα 2 έτη και επανεκτίμηση. Αν η νόσος παραμένει σταθερή Π.Α. 35% για 2 έτη και επανεκτίμηση.
- Με απομακρυσμένες μεταστάσεις …….. Π.Α. 80% για 2 έτη. Αν η νόσος παραμένει σταθερή Π.Α. 67%. Σε πρόοδο νόσου ή έναρξη θεραπείας με αναστολέα τυροσινικής κινάσης, βλέπε παρακάτω.
- Ασθενείς σε θεραπεία με αναστολείς τυροσινικής κινάσης ... Π.Α. 80% για το πρώτο έτος.
- Αν η νόσος παραμένει σταθερή (με βάση τις τιμές θυρεοσφαιρίνης και CEA) …….. Π.Α. 67%
- Αν υπάρχει πρόοδος νόσου,……..…….. Π.Α. >80%

4. Μυελοειδές καρκίνωμα

Χειρότερη πρόγνωση από τα προηγούμενα καρκινώματα. Πολλές φορές (25%) έχει οικογενή επίπτωση και μπορεί να συνυπάρχει με φαιοχρωμοκύτωμα ή υπερπαραθυρεοειδισμό (πολλαπλή ενδοκρινική αδενωμάτωση). Γίνεται εγχείρηση και στη συνέχεια ελέγχεται η καλσιτονίνη για την ανεύρεση μεταστάσεων. Μπορεί να έχει πολύ βραδεία πορεία

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

α) Χωρίς μεταστάσεις (Εάν μετεγχειρητική καλσιτονίνη χαμηλή)..... Π.Α. 50% και επανεκτίμηση ανά δύο έτη
   - Αν ο ρυθμός αύξησης της καλσιτονίνης είναι μηδενικός ή μικρότερος του διπλάσιου της αρχικής μετεγχειρητικής τιμής, τότε .....Π.Α. 50% και για την επόμενη διετία.
   - Αν η καλσιτονίνη διπλασιαστεί εντός της διετίας, τότε ..... Π.Α. 67% ανεξάρτητα αν δεν έχουν ανιχνευθεί μεταστάσεις.

β) Εάν μετρήσιμη καλσιτονίνη μετεγχειρητικά (<150) χωρίς ανιχνεύσιμες μεταστάσεις ....……. Π.Α. 67% και επανεκτίμηση ανά 2 έτη.

γ) Εάν υψηλή καλσιτονίνη μετεγχειρητικά (>150) ή υπάρχουν ανιχνεύσιμες μεταστάσεις, ανεξάρτητα από τα επίπεδα της καλσιτονίνης ……..Π.Α.>80%

δ) Αν ο ασθενής είναι σε θεραπεία με αναστολέα τυροσινικής κινάσης ανεξάρτητα από τα επίπεδα καλσιτονίνης..... Π.Α. 80%

<u>3^{ο} Επίπεδο</u>

Κλινικά ευρήματα

Αμετάπλαστο καρκίνωμα. Συνήθως μεγάλη και σκληρή οζώδης παραμόρφωση στον τράχηλο. Ταχεία ανάπτυξη.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Πολύ κακή πρόγνωση, ταχεία επέκταση τόσο τοπικά (συμπίεση της τραχείας) όσο και σε απομακρυσμένα όργανα. Γίνεται εγχείρηση ή και χημειοθεραπεία, τα αποτελέσματα όμως είναι απελπιστικά.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …….....≥ 80%

Επιπλοκές θυρεοειδεκτομής:

- Μετεγχειρητικός υποπαραθυρεοειδισμός, βλέπε κεφάλαιο για υποπαραθυρεοειδισμό
- Πάρεση ή παράλυση παλίνδρομου λαρυγγικού νεύρου, βλέπε αντίστοιχο κεφάλαιο

4.12. ***Υποπαραθυρεοειδισμός E20***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Ελαττωμένη έκκριση παραθορμόνης προκαλεί υπασβεσταιμία με επακόλουθο κυρίως τη νευρομυϊκή διεγερσιμότητα.
Αιτιολογικοί τύποι
1. Χειρουργικός υποπαραθυρεοειδισμός: Συναφαίρεση των παραθυρεοειδικών κατά την ολική θυρεοειδεκτομή. Ε89.2
2. Ιδιοπαθής υποπαραθυρεοειδισμός. Ε20.0
3. Απλασία των παραθυρεοειδών. Ε20.8
4. Λειτουργικός (ασθενείς με μακροχρόνια υπομαγνησαιμία). Ε20.8

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Κλινικά ευρήματα
Ελαφρά υπασβεστιαιμία. Μούδιασμα δακτύλων, θετικό σημείο Chvostek και Trousseau, ψυχικές διαταραχές, καταβολή δυνάμεων.
Παρακλινικά ευρήματα
Ασβέστιο αίματος 7,5-8,5 mg%, υπερφωσφαταιμία, χαμηλή παραθορμόνη.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Πρόγνωση καλή μετά από χορήγηση σκευασμάτων ασβεστίου και βιταμίνης D. Συχνός έλεγχος ασβεστίου αίματος……..... Π.Α. 0%-10%
2ο Επίπεδο
Κλινικά ευρήματα
Τα του 1ου επιπέδου βαρύτητας και Τετανία.
Παρακλινικά ευρήματα
Ασβέστιο αίματος <7,5 mg %.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Καλή μετά από ενδοφλέβια χορήγηση ασβεστίου και σκευασμάτων βιτ D από του στόματος.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
- Σε ασθενείς στους οποίους παρουσιάζεται δυσκολία ρύθμισης και απαιτούνται πολλαπλές (>των δύο) νοσηλείες λόγω τετανίας, σε ετήσια βάση και μέχρις αποκαταστάσεως της τετανίας ……..... 67% για 1 έτος
- Αν επέλθει αποκατάσταση και δεν χρειάζονται νοσηλείες..... 0%-10%

4.13. ***Ψευδοϋποπαραθυρεοειδισμός Ε20.1***

Διακρίνεται σε τύπου 1a, 1b, 1c και 2. Χαρακτηριστικό γνώρισμα αποτελεί η υπασβεστιαιμία. Οι ασθενείς μπορεί να παρουσιάζουν σκελετικές διαταραχές, ελάττωση νοητικής λειτουργίας, διαταραχές των αισθήσεων και διατρέχουν τον κίνδυνο να εκδηλώσουν στο μέλλον τριτοπαθή υπερπαραθυρεοειδισμό.
Το ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ εκτιμάται αφενός με βάση το μέγεθος της υπασβεστιαιμίας και της ύπαρξης ή όχι τετανίας, αφετέρου από τις επιπλοκές των άλλων ορμονικών συστημάτων, των σκελετικών διαταραχών και των επιπλοκών από το ΚΝΣ (παρκινσονισμός, επιληψία), της όρασης και της ακοής καθώς και από τον επηρεασμό ή μη του δείκτη νοημοσύνης.

4.14. ***Πρωτοπαθής υπερπαραθυρεοειδισμός Ε21.0, Ε21, D35.1***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Μονήρες αδένωμα (85%), πολλαπλά αδενώματα (9%), διάχυτη υπερπλασία (5%) ή καρκίνωμα (1%) των παραθυρεοειδών που υπερεκκρίνουν παραθορμόνη (PTH). Θεραπεία χειρουργική. Στις ήπιες μορφές ίσως παρακολούθηση.
ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Κλινικά ευρήματα

Αδυναμία, εύκολη κόπωση.
Παρακλινικά ευρήματα
Ασβέστιο αίματος μέχρι 11 mg%, λίγο αυξημένη PTH.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Πρέπει να γίνεται παρακολούθηση μήπως ο ασθενής παρουσιάσει έκδηλη υπερασβεστιαιμία ……..... Π.Α. 0%
2ο Επίπεδο
Κλινικά ευρήματα
Καταβολή δυνάμεων, ανορεξία, δυσκοιλιότητα, πολυουρία (με ισοσθενουρία), πολυδιψία.
Παρακλινικά ευρήματα
Ασβέστιο αίματος 11-15 mg%, υπερασβεστιουρία, υποφωσφαταιμία, υπερφωσφατουρία, αύξηση του νεφρογενούς c-AMP, αύξηση της παραθορμόνης αίματος, οστεοπόρωση (με αύξηση της αλκαλικής φωσφατάσης αίματος και υδροξυπρολίνης ούρων), ινώδης οστεΐτιδα νεφρολιθίαση. Το σπινθηρογράφημα με Sestamibi μπορεί να δείχνει το αδένωμα.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
1. Πριν την εγχείρηση:
   i) Επί βιοχημικού υπερπαραθυρεοειδισμού (ασβέστιο αίματος 11-12,5 mg%) ασυμπτωματικός υπερπαραθυρεοειδισμός…….. Π.Α. 20%
   ii) Αν ασβέστιο αίματος >12 και <14 mg%..... Π.Α. 50% για 1 έτος.
   iii) Αν ασβέστιο αίματος >14 mg% ……. Π.Α. 67% για 2 έτη
2. Μετά την εγχείρηση
   i) Αν πρόκειται για μονήρες αδένωμα που αφαιρέθηκε η πρόγνωση είναι πολύ καλή…… Π.Α. 0%
   ii) Επί πολλαπλών αδενωμάτων ή υπερπλασίας μετά την εγχείρηση οι ασθενείς πρέπει να παρακολουθούνται για πιθανή υποτροπή…..... Π.Α. 0%
   Σε περίπτωση υποτροπής, το ποσοστό αναπηρίας καθορίζεται σύμφωνα με τη συγκέντρωση του ασβεστίου.
   α. Σε περίπτωση υποτροπής, αλλά ύφεσης της υπερασβεστιαμίας μετά από θεραπεία με cinacalcet,……. Π.Α. 0%.
   β. Σε μη ανταπόκριση στην από του στόματος θεραπεία με cinacalcet, Π.Α. ανάλογα με τα επίπεδα ασβεστίου (όπως αναφέρεται ανωτέρω).
3. Επί καρκινώματος χωρίς μεταστάσεις.
   Το Π.Α. εξαρτάται τόσο από το μέγεθος της υπερασβεστιαιμίας, όσο και από το αν υπάρχει ανταπόκριση στη θεραπεία.
   - Σε επιτυχή επέμβαση, νορμοασβεστιαιμία και
     - απουσία μεταστάσεων ……..……. Π.Α. 50%
       και επανεκτίμηση ανά 2 έτη.
     - εάν υπάρχει πλήρης ύφεση, τότε …..... Π.Α. 30%
       και ετήσια επανεκτίμηση
   - Αν μετεγχειρητικά ευρίσκεται σε θεραπεία λόγω υπερασβεστιαιμίας, (χορήγηση καλσιουρικού διουρητικού, cinacalcet, denosumab, ή διφωσφονικά, καλσιτονίνη)
   - για το 1ο έτος……..... Π.Α. 67%
   - κατόπιν (εφόσον διατηρείται η ανταπόκριση)……..... Π.Α. 50%
     και επανεκτίμηση ανά διετία (διότι η πιθανότητα υποτροπής της νόσου είναι πολύ μεγάλη).
   - Αν δεν υπάρχει ανταπόκριση στη φαρμακευτική θεραπεία, οι ασθενείς καταλήγουν από την υπερασβεστιαιμία..... Π.Α. 80%
4. Επί καρκινώματος με μεταστάσεις……..... Π.Α. ≥80%

4.15. ***Φαιοχρωμοκυτώματα D35.0, E27.5 (κακοήθες φαιό=074.1)***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Όγκοι που παράγουν κατεχολαμίνες και προκαλούν υπέρταση. Σπάνια παράγουν μόνο αδρεναλίνη και προκαλούν υπόταση.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Κλινικά ευρήματα

Μόνιμη ή κατά παροξυσμούς υπέρταση, κεφαλαλγία, εφιδρώσεις, αίσθημα παλμών, ωχρότητα προσώπου, ναυτία, τρόμος.

Παρακλινικά ευρήματα

Αυξημένες μετανεφρίνες και VMA σε συλλογή ούρων 24ώρου. Αυξημένη νορεπινεφρίνη και επινεφρίνη ούρων και αίματος. Πολλές φορές η αξονική τομογραφία κοιλίας δείχνει τον/τους όγκους. Το scanning με $MIBG^{131}$ μπορεί να δείξει έκτοπους όγκους.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

1. Αν ο όγκος αφαιρεθεί, η πίεση υποχωρήσει και ο ασθενής είναι ασυμπτωματικός, η πρόγνωση είναι πολύ καλή…….. Π.Α. 50% (1 έτος)
2. Αν ο όγκος αφαιρεθεί, η πίεση δεν υποχωρήσει και υπάρχουν συμπτώματα από το συμπαθητικό νευρικό σύστημα, πιθανά υπολειπόμενη νόσος. Ελέγχεται εργαστηριακά η υπερέκκριση κατεχολαμινών…… Π.Α. >67% (1 έτος)
3. Σε υποτροπή της νόσου:……. Π.Α. 67%.
4. Σε κακόηθες φαιοχρωμοκύττωμα……. Π.Α. 80% για 2 έτη και επανεκτίμηση.
5. Σε ύφεση…… Π.Α. 67% για 2 έτη.
6. Σε ύπαρξη απομακρυσμένων μεταστάσεων……. Π.Α. >80%
7. Σε πλαίσια συνδρόμου πολλαπλής ενδοκρινικής νεοπλασίας, προστίθεται το Π.Α. που αντιστοιχεί στη διαταραχή των ενδοκρινών αδένων που συμμετέχουν, βλέπε αντίστοιχο κεφάλαιο.

4.16. ***Επινεφριδιογεννητικό σύνδρομο - Όγκοι επινεφριδίων E25, E25.0, C74.0***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Υπερέκκριση ανδρογόνων από υπερπλασία ή νεόπλασμα των επινεφριδίων. Στη συγγενή υπερπλασία των επινεφριδίων (ΣΥΕ) υπάρχει μερική ή ολική έλλειψη της 21-υδροξυλάσης ή 11 β-υδροξυλάσης.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Υπερπλασία των επινεφριδίων με μερική έλλειψη της 21-υδροζυλάσης E25.

Κλινικά ευρήματα:

Δασυτριχισμός στα κορίτσια.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση είναι πολύ καλή. Θεραπευτική αγωγή διά βίου……...Π.Α. 0%

2ο και 3ο Επίπεδο (με παρουσία υπέρτασης)

ΣΥΕ με ολική έλλειψη της 21-υδροξυλάσης E25,

Κλινικά ευρήματα

Στα αγόρια: ..... Πρόωρη ήβη, ατροφικοί όρχεις, χαμηλό ανάστημα.

Στα κορίτσια: ..... Θήλυς ψευδοερμαφροδιτισμός, διόγκωση κλειτορίδας, κλειστά χείλη αιδοίου.

Παρακλινικά ευρήματα

Ελάττωση της κορτιζόλης στο αίμα, αύξηση της 17-υδροξυπρογεστερόνης, της ανδροστερόνης και ανδροστενενδιόνης στο πλάσμα, αύξηση της πρεγναντριόλης στα ούρα που μειώνεται με τη χορήγηση δεξαμεθαζόνης.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Πρόγνωση καλή. Θεραπεία διά βίου…… Π.Α. 50%-67%

με το υψηλότερο ποσοστό στο θήλυ ψευδοερμαφροδιτισμό. Στο ανωτέρω Π.Α. προστίθενται ποσοστά που αφορούν τυχόν ψυχιατρική συμπτωματολογία (π.χ. διαταραχή ταυτότητας φύλου, κατάθλιψη, κ.λπ.)

4ο Επίπεδο

Καλοήθη αδενώματα που παράγουν ανδρογόνα D35.0

Κλινικά ευρήματα

Στους άνδρες: ..... Ατροφία των όρχεων.

Στις γυναίκες: ..... Αρρενοποίηση, αμηνόρροια, ατροφία των μαστών.

Παρακλινικά ευρήματα

Αύξηση της τεστοστερόνης αίματος, αυξημένα 17-κετοστεροειδή στα ούρα, που δεν αναστέλλονται μετά από χορήγηση δεξαμεθαζόνης. Η αξονική τομογραφία των επινεφριδίων δείχνει το αδένωμα.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Πρόγνωση καλή μετά την αφαίρεση του αδενώματος.

- προσωρινή ανικανότητα ……..... Π.Α. 67%
  για 1 έτος και επανεκτίμηση.
- μετά το έτος, το Π.Α. καθορίζεται από την ανάγκη υποκατάστασης σε γλυκοκορτικοειδή.
- Αν υπάρχει ανάγκη υποκατάστασης για 1 έτος και επανεκτίμηση:
  - σε πνευματική ή ελαφρά σωματική εργασία …..... Π.Α. 30%
  - και σε βαριά σωματική εργασία……..... Π.Α. 50%
- Αν δεν υπάρχει ανάγκη υποκατάστασης …….....Π.Α. 0%

Στα ανωτέρω ποσοστά, προστίθενται ποσοστά που αφορούν τυχόν ψυχιατρική συμπτωματολογία (π.χ. διαταραχή ταυτότητας φύλου, κατάθλιψη, κ.λπ.)

5ο Επίπεδο

Καρκίνωμα επινεφριδίων που παράγει ανδρογόνα C74.0

Κλινικά ευρήματα

Τα του 4ου επιπέδου βαρύτητας και: απώλεια βάρους, αδυναμία, καχεξία.

Παρακλινικά ευρήματα

Τα του 4ου επιπέδου βαρύτητας και: η αξονική τομογραφία των οργάνων και των επινεφριδίων δείχνει το καρκίνωμα και τις μεταστάσεις.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση πολύ κακή επειδή η διάγνωση γίνεται αφού έχουν δημιουργηθεί μεταστάσεις στους πνεύμονες, ήπαρ, οπισθοπεριτόναιο, κ.ά.

- Χωρίς μεταστατική νόσο ……..... Π.Α. 67%
  και επανεκτίμηση ανά 2 έτη
- Σε μεταστατική νόσο ……..... Π.Α. ≥80%

4.17. ***Πρωτοπαθής υπεραλδοστερονισμός E26.0***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Υπερέκκριση αλδοστερόνης από αδένωμα (συνήθως) ή από αμφοτερόπλευρη υπερπλασία του φλοιού των επινεφριδίων.

Β. ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

Κλινικά ευρήματα

Υπέρταση. Αίσθημα μυϊκής αδυναμίας. Πολυουρία. Πολυδιψία.

Παρακλινικά ευρήματα

Υποκαλιαιμία. Αύξηση της αλδοστερόνης ορού και ούρων, μείωση της ρενίνης πλάσματος. Η αξονική τομογραφία δείχνει συνήθως το ετερόπλευρο αδένωμα ή την υπερπλασία των επινεφριδίων.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

1) Η πρόγνωση είναι πολύ καλή αν διαπιστωθεί αδένωμα και γίνει ετερόπλευρη επινεφριδιεκτομή……. Π.Α. 20% για 1 έτος και επανεκτίμηση.
2) Αν διαπιστωθεί αμφοτερόπλευρη υπερπλασία των επινεφριδίων χορηγείται θεραπεία διά βίου με σπιρονολακτόνη με πολύ καλά αποτελέσματα ……..... Π.Α.10%

4.18. *Χρόνια φλοιοεπινεφριδική ανεπάρκεια (νόσος του Addison) E27.1, E27.2, E27.3, E27.4, E71.3, A39.1+E35.1, A18.7*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Μειωμένη παραγωγή κορτικοειδών από τα επινεφρίδια. Τα συνηθέστερα αίτια είναι: Η ιδιοπαθής αυτοανοσολογικής αιτιολογίας ατροφία του φλοιού των επινεφριδίων και η φυματίωση των επινεφριδίων.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

Κλινικά ευρήματα

Απώλεια βάρους, καταβολή, ανορεξία, μελάγχρωση δέρματος, υπόταση.

Παρακλινικά ευρήματα

Υπονατριαιμία, υπερκαλιαιμία, αναιμία, λευκοπενία, ηωσινοφιλία, κορτιζόλη ορού και ούρων χαμηλή που δεν αυξάνει μετά από χορήγηση ACTH.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση είναι καλή, μετά από θεραπευτική ρύθμιση της νόσου διά βίου.

Προσοχή χρειάζεται σε κάθε κακουχία (λοίμωξη, εγχείρηση, τραυματισμό) οπότε ο ασθενής πρέπει να επαναπροσαρμόσει τη θεραπεία (οξεία φλοιοεπινεφριδική ανεπάρκεια= αδδισωνική κρίση E27.2).

Το ποσοστό της ανικανότητας μετά τη ρύθμιση της νόσου θα εξαρτηθεί κυρίως από το είδος της εργασίας του ασθενούς:

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Αν η εργασία είναι πνευματική ή ελαφρά σωματική …..... Π.Α. 30% για 3 έτη και επανεκτίμηση
- Αν η εργασία είναι βαριά σωματική ……..... Π.Α. 50% για 3 έτη και επανεκτίμηση

4.19. *Σύνδρομο Cushing E24*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Η χρονία αύξηση των γλυκοκορτικοειδών στο αίμα προκαλεί σύνολο συμπτωμάτων και σημείων γνωστών ως σύνδρομο Cushing. Τα αίτια που το προκαλούν είναι:

1. Η χρόνια λήψη γλυκοκορτικοειδών ή ACTH (ιατρογενές Cushing).E24.2
2. Το αδένωμα της υπόφυσης (νόσος του Cushing). E24.0, D35.2
3. Το αδένωμα των επινεφριδίων. D35.0
4. Το καρκίνωμα των επινεφριδίων. C74.0
5. Η έκτοπη παραγωγή ACTH. E24.3

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Ιατρογενές Cushing E24.2

Κλινικά ευρήματα

Πανσεληνοειδές προσωπείο, παχυσαρκία, κεντρικές ερυθροκύανες ραβδώσεις, υπερτρίχωση δέρματος, μυϊκή αδυναμία, ιστορικό μακροχρόνιας λήψεως γλυκοκορτικοειδών ή ACTH.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

- Η πρόγνωση είναι άριστη αν είναι δυνατόν να διακοπεί η θεραπεία με τα γλυκοκορτικοειδή ή την ACTH. ……. Π.Α. 0%
- Αν δεν είναι δυνατόν να διακοπούν τα γλυκοκορτικοειδή, είναι όμως δυνατό να μειωθούν οι δόσεις συντήρησης ώστε να μην υπάρχουν οι κλινικές εκδηλώσεις και η υπέρταση ή η υποκαλιαιμία ……. Π.Α.10% για 1 έτος.
- Αν δεν είναι δυνατόν να μειωθούν τα γλυκοκορτικοειδή, Π.Α. 20% για 1 έτος και μακροπρόθεσμα εξαρτάται από τη φύση της κύριας νόσου.

2ο Επίπεδο

Αδένωμα της υπόφυσης (νόσος του Cushing) (βλ. κεφ. 4.2)

3ο Επίπεδο

Αδένωμα επινεφριδίων D35.0

Κλινικά ευρήματα

Τα των προηγούμενων επιπέδων βαρύτητας αλλά συνήθως απουσιάζουν η υπέρχρωση του δέρματος και η υπερτρίχωση, συμπτωματολογία κατά κανόνα ελαφρότερη.

Παρακλινικά ευρήματα

Αύξηση της κορτιζόλης, μεγάλη μείωση της ACTH, μη αναστολή της κορτιζόλης με μεγάλες δόσεις δεξαμεθαζόνης.

Η αξονική τομογραφία των επινεφριδίων δείχνει το αδένωμα.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

1. Η πρόγνωση μετά από ετερόπλευρη επινεφριδεκτομή είναι πολύ καλή.
   - Μέχρι να αναλάβει το άλλο επινεφρίδιο γίνεται θεραπεία υποκατάστασης ……..……..... Π.Α. 50% για 12 μήνες και επανεκτίμηση.
   - Εάν η επινεφριδική λειτουργία αποκατασταθεί στο φυσιολογικό, (όπως τεκμηριώνεται με δυναμικές δοκιμασίες, π.χ. υπογλυκαιμία),…… Π.Α. 0%.
   - Εάν παραμένει κάποιου βαθμού επινεφριδική ανεπάρκεια, βλέπε αντίστοιχο κεφάλαιο
2. Έκτοπη παραγωγή ACTH. E24.3
   Συνήθως συμβαίνει στα πλαίσια παρανεοπλασματικού συνδρόμου. Το Π.Α. καθορίζεται με βάση την πρωτοπαθή κακοήθη νόσο.

Σε περίπτωση αμφοτερόπλευρης επινεφριδεκτομής ισχύουν τα της επινεφριδιακής ανέπαρκειας.

4.20. ***Νευροενδοκρινικοί όγκοι του γαστρεντερικού συστήματος****

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Διακρίνονται σε ορμονοπαραγωγούς όγκους (εκκρίνουν τη φυσιολογική ορμόνη των κυττάρων του όγκου) και σε μη ορμονοπαραγωγούς. Μπορεί να δημιουργούν παρανεοπλασματικό ενδοκρινικό σύνδρομο (εκκρίνουν ορμόνες που φυσιολογικά παράγονται σε διαφορετικά κύτταρα).

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Κλινικά ευρήματα

Ινσουλίνωμα: 90% καλόηθες. Υπογλυκαιμικές κρίσεις.

Παρακλινικά ευρήματα

Σάκχαρο αίματος <50 mg%. Μετά από νηστεία φυσιολογική ινσουλίνη αίματος όταν το σάκχαρο αίματος είναι <40 mg%. Η αξονική τομογραφία μπορεί να δείχνει τον όγκο.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Αν η εγχείρηση αποβεί επιτυχής … Π.Α. 0%

- Αν ο όγκος δεν μπορεί να αφαιρεθεί, χορηγείται διαζοξίδη που έχει σοβαρές παρενέργειες και θειαζίδη (για αποφυγή κατακράτησης νατρίου) ή/και σωματοστατίνη. …… Π.Α. 67% και επανεκτίμηση ανά 3 έτη.
- Αν υπάρχουν απομακρυσμένες μεταστάσεις (συνήθως ηπατικές) ……..... Π.Α.>80%

2ο Επίπεδο

α) Γλυκαγόνωμα: 60% κακόηθες

Κλινικά ευρήματα

Μεταναστευτικό νεκρωτικό ερύθημα του δέρματος, στοματίτιδα, διάρροια, απώλεια βάρους.

Παρακλινικά ευρήματα

Αύξηση του γλυκογόνου αίματος. Αύξηση της ινσουλίνης. Αξονική τομογραφία δείχνει τον όγκο.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Αν είναι καλόηθες και η εγχείρηση αποβεί επιτυχής … Π.Α. 0%
- Αν η εγχείρηση αποτύχει, αλλά είναι καλόηθες, …… Π.Α. 50% και επανεκτίμηση σε 2 έτη
- Αν είναι κακόηθες γίνεται προσπάθεια ανακούφισης από τα συμπτώματα (με σωματοστατίνη) ……..... Π.Α. 67% και επανεκτίμηση ανά 2 έτη.
- Επί απομακρυσμένων μεταστάσεων ……. Π.Α. >80%

β) Σωματοστατίνωμα: 60% κακόηθες

Κλινικά ευρήματα

Στεατόρροια, δυσπεψία.

Παρακλινικά ευρήματα

Υπεργλυκαιμία, χολολιθίαση, υποχλωρυδρία, αναιμία. Υψηλή σωματοστατίνη αίματος.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:

- Αν είναι καλόηθες και η εγχείρηση αποβεί επιτυχής … Π.Α. 0%
- Αν η εγχείρηση αποτύχει, αλλά είναι καλόηθες,……. Π.Α. 35%-50% και επανεκτίμηση σε 2 έτη
- Αν είναι κακόηθες γίνεται προσπάθεια ανακούφισης από τα συμπτώματα (με σωματοστατίνη) ……..... Π.Α. 67% και επανεκτίμηση ανά έτος.
- Επί απομακρυσμένων μεταστάσεων ή ανεγχείρητου όγκου .....Π.Α.>80%

γ) Βίπωμα (σύνδρομο Werner-Morrison ή «παγκρεατική χολέρα»)

Κλινικά ευρήματα

Άφθονες υδαρείς κενώσεις σε χρώμα τσαγιού, αδυναμία, λήθαργος, αρρυθμία, ερύθημα προσώπου.

Παρακλινικά ευρήματα

Υποχλωρυδρία, υποκαλιαιμία, αυξημένη VIP στο αίμα.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Αν είναι καλόηθες και η εγχείρηση αποβεί επιτυχής ….. Π.Α. 0%
- Αν η εγχείρηση αποτύχει, αλλά είναι καλόηθες, …….. Π.Α. 50% και επανεκτίμηση σε 2 έτη
- Αν είναι κακόηθες γίνεται προσπάθεια ανακούφισης από τα συμπτώματα (με σωματοστατίνη) ……..... Π.Α. 67% και επανεκτίμηση ανά έτος.
- Επί απομακρυσμένων μεταστάσεων ή ανεγχείρητου όγκου … Π.Α. >80%

3ο Επίπεδο

Γαστρίνωμα του παγκρέατος
(σύνδρομο Zollinger-Ellison) >60% κακόηθες
Συχνά εντόπιση και στο λεπτό έντερο

Κλινικά ευρήματα
Συμπτώματα πεπτικού έλκους, διάρροια.
Παρακλινικά ευρήματα
Γαστρίνη αίματος >100 pg/ml, εξελκώσεις σε μη τυπικές περιοχές του στομάχου (γαστροσκόπηση). Μπορεί να αντιμετωπίζεται και συντηρητικά με Η2 αναστολείς ή αναστολείς της αντλίας πρωτονίων.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
- Αν είναι καλόηθες και η εγχείρηση αποβεί επιτυχής …… Π.Α. 0%
- Αν η εγχείρηση αποτύχει, αλλά είναι καλόηθες, χορηγούνται αντιεκκριτικά ή σωματοστατίνη. Επί στελεχιαίας εκλεκτικής λοβοτομής με ακόλουθη χορήγηση Η2-αναστολέων:
  - αν δεν υπάρχουν πεπτικά έλκη ……..... Π.Α. 0%,
  - αν υπάρχουν πολλαπλά έλκη ……..... Π.Α. 35%,
- Σε αντιμετώπιση της νόσου με γαστρεκτομή, δες αντίστοιχο κεφάλαιο
- Αν είναι κακόηθες γίνεται προσπάθεια ανακούφισης από τα συμπτώματα (με σωματοστατίνη) ……..... Π.Α. 67% και επανεκτίμηση ανά έτος.
- Επί απομακρυσμένων μεταστάσεων ή ανεγχείρητου όγκου ..... Π.Α. >80%

4.21. ***Σύνδρομα πολλαπλής ενδοκρινικής νεοπλασίας (MEN: Multiple Endocrine Neoplasia) C75.8***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Ανάπτυξη νεοπλασμάτων σε διάφορους ενδοκρινείς αδένες στο ίδιο άτομο. Κληρονομείται σαν επικρατών χαρακτήρας. Υπάρχουν δύο κυρίως τύποι: 1) Το MEN I: με νεόπλασμα στους παραθυρεοειδείς, το πάγκρεας και την υπόφυση. 2) Το MEN II: με μυελοειδές καρκίνωμα θυρεοειδούς, φαιοχρωμοκύτωμα, υπερπλασία των παραθυρεοειδών και η παραλλαγή της προηγούμενης, η MEN IIβ, όπως η MEN II αλλά συνυπάρχουν δυσπλασίες

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Πολλαπλή Ενδοκρινική Νεοπλασία Τύπου I D13.7, C25.4, D35.1, D35.2
Κλινικά ευρήματα
Τα του υπερπαραθυρεοειδισμού.
Τα του υπερινσουλινισμού (υπογλυκαιμία) ή των ορμονών άλλου νευροενδοκρινικού όγκου (π.χ. διάρροια).
Της υπερλειτουργίας της υποφύσεως (μεγαλακρία, νόσος του Cushing, αμηνόρροια, γαλακτόρροια).
Τα του συνδρόμου Zollinger-Ellison.
Παρακλινικά ευρήματα
Υπερασβεστιαιμία ή/και νεφρολιθίαση. Πολλαπλά έλκη στομάχου. Αύξηση των αντίστοιχων υποφυσιακών ή παγκρεατικών ορμονών.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
1. Αν η αφαίρεση των τριών όγκων (παραθυρεοειδών, παγκρέατος και υποφύσεως) είναι επιτυχής ……... Π.Α. 50% για 2 έτη και επανεκτίμηση
2. Αν δεν είναι επιτυχής ……..... Π.Α. 67% για 2 έτη και επανεκτίμηση
3. Σε περίπτωση μεταστάσεων από κακοήθεις όγκους των αδένων ….....Π.Α. >80%

2ο Επίπεδο
Πολλαπλή Ενδοκρινική Νεοπλασία Τύπου II C73, D35.0, D35.1
Κλινικά ευρήματα

Τα του μυελοειδούς καρκινώματος του θυρεοειδούς (ΜΚΘ). Τα του φαιοχρωμοκυτώματος. Τα του υπερπαραθυρεοειδισμού (βλ. αντίστοιχα νοσήματα). Αρκετά συχνά υπάρχει μόνο ΜΚΘ.

Παρακλινικά ευρήματα

Τα του μυελοειδούς καρκινώματος. Τα του φαιοχρωμοκυτώματος. Τα του υπερπαραθυρεοειδισμού.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Όπως και στην περίπτωση του μυελοειδούς καρκινώματος του θυρεοειδούς (ανάλογα με την τιμή της καλσιτονίνης) με προστιθέμενο το Π.Α. που αντιστοιχεί σε τυχόν συνύπαρξη παθολογίας από τους λοιπούς αδένες του συνδρόμου.

4.22. ***Ωοθηκική Ανεπάρκεια ****

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 0%

Γυναίκες μικρότερες των 40 ετών……..... 0%-5%

Σε περίπτωση συμμετοχής και άλλων αδένων (σύνδρομο πολλαπλής ενδοκρινικής ανεπάρκειας), προστίθενται τα ποσοστά της κάθε ανεπάρκειας.

4.23. ***Ορχική Ανεπάρκεια E29.1***

Για την εκτίμηση του ΠΟΣΟΣΤΟΥ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ, βλέπε στα κεφάλαια περί υπογοναδισμού

4.24. ***Σύνδρομο θηλεοποιητικών όρχεων E34.5***

Οφείλεται σε σημειακές μεταλλάξεις του υποδοχέα των ανδρογόνων. Ο γονότυπος είναι 46ΧΥ, ενώ ο φαινότυπος θήλεος, με κανονική ανάπτυξη μαστών, τυφλό κόλπο και ενδοκοιλιακή παρουσία όρχεων. Επιβάλλεται η ορχεκτομή, λόγω αυξημένης πιθανότητας ανάπτυξης καρκίνου των όρχεων. Οι πάσχοντες ανατρέφονται ως θήλεα. Το Π.Α. εξαρτάται από τυχόν ψυχική επιβάρυνση ή από την παρουσία διαταραχής ταυτότητας φύλου.

5. ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

5.1.***Περιοριστικά σύνδρομα J84***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Με το γενικό όρο «περιοριστικό σύνδρομο» εννοούμε κάθε κατάσταση που έχει αποτέλεσμα τη μείωση των στατικών χωρητικοτήτων (TLC, FRC, RV) του αναπνευστικού συστήματος και εκφράζεται απλούστερα με τη μείωση της Ζωτικής Χωρητικότητας (ΖΧ). Τέτοιες καταστάσεις δημιουργούνται από παθήσεις όχι μόνο των πνευμόνων (εκτομές, πνευμονική ίνωση, κ.λπ.), αλλά και του σκελετού (κύφωση – σκολίωση ΣΣ – παραμορφώσεις του θώρακος), των θωρακικών μυών, νευρολογικές κ.λπ.

Τα κύρια συμπτώματα είναι η δύσπνοια προσπαθείας και τα εκ της υποκείμενης παθήσεως. Η αναπηρία που προκαλείται θα εκτιμηθεί με βάση την υποκείμενη πάθηση αλλά θα πρέπει να προστεθεί ένα ποσοστό αυτοτελές που αφορά τη μείωση της Ζωτικής Χωρητικότητας. Έτσι, για παράδειγμα, σε μία εκτομή λόγω Ca πνεύμονος (τμηματεκτομή ή λοβεκτομή ή πνευμονεκτομή) θα πρέπει να προστεθεί το ενδεχόμενο ποσοστό αναπηρίας από το Ca και το ποσοστό αναπηρίας από το περιοριστικό σύνδρομο που κατέλειπε η εγχείρηση, με βάση το ΖΧ.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο επίπεδο

Ήπιο περιοριστικό σύνδρομο

Παρακλινικά ευρήματα

FVC/FVC pred 0,8-0,6
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Ανάλογα με την υποκείμενη κατάσταση
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 5%-10%
2ο επίπεδο
Μέτριο περιοριστικό σύνδρομο
Παρακλινικά ευρήματα
FVC/FVC pred 0,6-0,5
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Ανάλογα με την υποκείμενη κατάσταση
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 20%-40% (1 έτος)
3ο επίπεδο
Σοβαρό περιοριστικό σύνδρομο
Παρακλινικά ευρήματα
FVC/FVC pred <0,5
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η αναπηρία είναι σοβαρή και ανεξάρτητα από την υποκείμενη πάθηση δικαιολογεί συντάξιμο ποσοστό αναπηρίας.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… ≥50% (2 έτη και άνω)

5.2.***Πνευμονική ίνωση J84***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Οι πνεύμονες αντιδρούν στα χρόνια βλαπτικά ερεθίσματα με την ανάπτυξη διαμέσου ινώσεως. Επομένως, εκτός της ιδιοπαθούς πνευμονικής ινώσεως, διάφοροι νόσοι ή καταστάσεις μπορούν να οδηγήσουν στην ανάπτυξη δευτεροπαθούς πνευμονικής ινώσεως. Τέτοιες είναι: κολλαγονώσεις, σαρκοείδωση, πνευμονοκονιάσεις, φυματίωση, μετακτινική πνευμονίτιδα, πνευμονική αιμοσιδήρωση, κυψελιδική πρωτεΐνωση, ιστιοκύτωση-Χ, κ.α.
Κύριο σύμπτωμα η δύσπνοια προσπαθείας συνοδευόμενη από βήχα και ελάχιστη απόχρεμψη. Δυνατόν να ανευρίσκεται πληκτροδακτυλία. Η νόσος είναι δυνατόν να εξελιχθεί σε αναπνευστική ανεπάρκεια. Η αναπηρία είναι συνάρτηση της υποκείμενης παθήσεως του δημιουργηθέντος αποφρακτικού ή περιοριστικού ή μικτού συνδρόμου ή ενδεχομένως, της αναπνευστικής ανεπάρκειας.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

Για την κατάταξη στα επίπεδα βαρύτητας πρέπει να λαμβάνονται υπ’ όψιν όλοι οι παράμετροι της σπιρομέτρησης κι όχι μόνο μία παράμετρος
1ο επίπεδο
Αρχόμενη πνευμονική ίνωση
Συμπτώματα
Ελαφρά δύσπνοια στην κόπωση, ενδεχομένως βήχας συνήθως ξηρός.
Κλινικά ευρήματα
Ακρόαση: χωρίς αξιόλογα ευρήματα.
Παρακλινικά ευρήματα
Α/α: Επίσης της βρογχοαγγειακής σκιαγραφήσεως, πιθανόν μικροοζώδης διάστιξη.
Σπιρομέτρηση: Φυσιολογική ή Ελαφρού βαθμού μείωση των σπιρομετρικών τιμών (FVC, FEV1) με FEV1/FVC>75%. Αέρια αίματος: Εντός των φυσιολογικών ορίων.
Λοιπά εργαστηριακά: Ανάλογα με την υποκείμενη πάθηση.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Ανάλογα με την υποκείμενη πάθηση
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 5%-10%

2ο επίπεδο
Μέτρια πνευμονική ίνωση
Συμπτώματα
Μέτρια δύσπνοια κύρια στην σωματική προσπάθεια. Βήχας συνήθως ξηρός ή με βλεννώδη απόχρεμψη.
Κλινικά ευρήματα
Ακρόαση: πιθανών επιπρόσθετοι ρόγχοι (μη μουσικοί τελοεισπνευστικοί υψηλής συχνότητας ιδίως στις βάσεις των πνευμόνων, μείωση αναπνευστικού ψιθυρίσματος (ΑΨ))
Παρακλινικά ευρήματα
Α/α: Εντονότερη δικτυωτή και δικτυοοζώδης διάστιξη ιδίως στις βάσεις των πνευμόνων. Ελάττωση του όγκου των πνευμόνων.
Σπιρομέτρηση: Μετρίου έως σημαντικού βαθμού ελάττωση των σπιρομετρικών τιμών περιοριστικού ή μικτού τύπου ελάττωση της διαχυτικής ικανότητας των πνευμόνων.
Αέρια αίματος: Υποξαιμία
Λοιπά εργαστηριακά: Ανάλογα με την υποκείμενη πάθηση.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Δεν αναμένεται βελτίωση αλλά αντίθετα επιβάρυνση σε ποικίλο χρονικό διάστημα
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 25%-50% (1 έτος)
3ο επίπεδο
Σοβαρού βαθμού πνευμονική ίνωση
Συμπτώματα
Δύσπνοια στην ελάχιστη προσπάθεια ή και δύσπνοια ακόμη και στην ηρεμία. Βήχας, βλεννώδης απόχρεμψη. Πληκτροδακτυλία.
Κλινικά ευρήματα
Ακρόαση: Μείωση ΑΨ, επιπρόσθετοι ήχοι (μη μουσικοί τελοεισπνευστικοί υψηλής συχνότητας).
Παρακλινικά ευρήματα
Α/α: Οι κυστικοί σχηματισμοί γίνονται λίαν εμφανείς και σε ακραίες περιπτώσεις ο πνεύμων παίρνει τη μορφή μελικηθήρας.
Σπιρομέτρηση: Σοβαρού βαθμού ελάττωση των σπιρομετρικών τιμών περιοριστικού ή μικτού τύπου. Σοβαρά ελάττωση της διαχυτικής ικανότητας.
Αέρια αίματος: Αναπνευστική Ανεπάρκεια τύπου Ι ήτοι σοβαρή υποξαιμία χωρίς υπερκαπνία (εκτός τελικού σταδίου)
Λοιπά εργαστηριακά: Ανάλογα με την υποκείμενη πάθηση
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η πρόγνωση είναι κακή. Υπάρχει ήδη εγκατεστημένη αναπνευστική ανεπάρκεια κάποιου βαθμού και πιθανόν επιβάρυνση της δεξιάς καρδίας συνέπεια πνευμονικής υπερτάσεως.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 67%-80% (2 έτη)
4ο επίπεδο
Τελικού Σταδίου Πνευμονική Ινωση
Πάθηση μη αναστρέψιμη. Ο ασθενής είναι υπό συνεχή χορήγηση οξυγόνου
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 80%

5.3.***Χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια J44***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Χαρακτηρίζεται από χρόνια απόφραξη των αεραγωγών. Τα κύρια συμπτώματα είναι η δύσπνοια, μειωμένη ικανότητα σωματικής άσκησης, βήχας και απόχρεμψη. Διακρίνεται σε ΧΑΠ τύπου Ι (υπεροχή πνευμονικού εμφυσήματος: Διάταση ή και καταστροφή των χώρων πέραν των τελικών βρογχιολίων ενώ οι μεγάλοι αεραγωγοί παρουσιάζουν μαλάκυνση του τοιχώματός τους) και τύπου ΙΙ (υπεροχή χρονίας βρογχίτιδας: Χαρακτηριστικό η μόνιμη φλεγμονή του βλεννογόνου των βρόγχων και η μεγέθυνση των αδένων που προκαλούν

βρογχοστένωση και υπερέκκριση βλέννης). Οι δύο αυτοί διακριτοί τύποι είναι σχετικά σπάνιοι ενώ πιο συχνός είναι ο μικτός τύπος. Συνήθως εξετάζονται από κοινού με την ονομασία Χρόνια Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια (ΧΑΠ). Συνήθως εμφανίζεται μετά το 50ο έτος ηλικίας και είναι απότοκος (κατά 90%) της καπνιστικής συνήθειας.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο επίπεδο

Ήπια ή αρχόμενη ΧΑΠ

Συμπτώματα

Πιθανόν βήχας παραγωγικός για τουλάχιστον 3 μήνες ανά έτος τα δύο τελευταία έτη, πιθανόν ελαφρά δύσπνοια στη έντονη προσπάθεια. Δύναται να βαδίσει με κανονικό βήμα έως 1500 μέτρα ή περισσότερο με το δικό του όμως βήμα.

Κλινικά ευρήματα

Ακροαστικώς: Ελαφρά μείωση ΑΨ, παράταση εκπνοής

Επίκρουση: Ήχος σαφής πνευμονικός

Α/α θώρακος: Συνήθως χωρίς ιδιαίτερα παθολογικά ευρήματα

Σπιρομέτρηση: FEV1/FVC: ≤0,70, FEV1/FEV1pr≥0,60, FEF25-75/FEF25-75pr≥0,60

Αέρια αίματος: ΕΦΟ

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η ΧΑΠ δεν θεραπεύεται. Η εξέλιξη όμως επιβραδύνεται ή μερικώς αναστρέφεται εφόσον αρθούν οι αιτιολογικοί παράγοντες (π.χ. κάπνισμα) ή με την κατάλληλη θεραπεία.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..... 5%-10% (1 ή 2 έτη)

2ο επίπεδο

Μετρίου βαθμού ΧΑΠ

Συμπτώματα

Δύσπνοια στην κόπωση και βήχας παραγωγικός. Δύναται να βαδίσει με κανονικό βήμα έως 300 μέτρα ή και περισσότερο με το δικό του όμως βήμα.

Κλινικά ευρήματα

Ακρόαση: Σαφής μείωση ΑΨ. Παράταση εκπνοής, λεπτοί ρόγχοι

Παρακλινικά ευρήματα

Α/α θώρακος: Υπερδιαφάνεια του πνευμονικού παρεγχύματος, οριζοντίωση πλευρών – κατάσπαση διαφράγματος ή επίταση βραγχοαγγειακής σκιαγράφησης

Σπιρομέτρηση: FEV1/FVC ≤0,70, FEV1/FEV1pr 0,40-0,60, FEF25-75/FEF25-75pr 0,40-0,60

Αέρια αίματος: ΕΦΟ, ή σε ηρεμία ήπια υποξαιμία

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η νόσος είναι πλέον εμφανής. Ωστόσο ο πάσχων είναι ακόμη ικανός προς εργασία υπό την προϋπόθεση ότι δεν είναι ιδιαίτερα κοπιαστική ή το περιβάλλον ιδιαίτερα επιβαρημένο.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Κατά την 1η κρίση …….. 20%-40% (3- 5 έτη)

Κατά την 2η κρίση η διάρκεια αναπηρίας του ασφαλισμένου καθορίζεται επ’ αόριστον

3ο επίπεδο

Σοβαρή δύσπνοια στη σωματική προσπάθεια μέχρι δύσπνοια σε ηρεμία. Χαρακτηριστικός τρόπος αναπνοής. Δύναται να βαδίσει μέχρι 100 μέτρα ή να ανέβει μερικά σκαλοπάτια.

Κλινικά ευρήματα

Ακρόαση: Μεγάλη μείωση ΑΨ. Παράταση εκπνοής-επιπρόσθετοι ήχοι (μουσικοί και μη μουσικοί ρόγχοι)

Παρακλινικά ευρήματα

Α/α θώρακος: Υπερδιαφάνεια του πνευμονικού παρεγχύματος – οριζοντίωση πλευρών – κατάσταση διαφράγματος – επιμήκυνση καρδιακής σκιάς. Επίταση βρογχοαγγειακής σκιαγράφησης.

Σπιρομέτρηση: FEV1/FVC<0,40, FEV1/FEV1pr<0,40, FEF25-75/FEF25-75pr<0,40

Αέρια αίματος: Κυρίως υποξαιμία ή/και υπερκαπνία (Χρόνια αναπνευστική ανεπάρκεια συνήθως τύπου ΙΙ υπερκαπνική)
Γεν. αίματος: Πολλές φορές αυξημένος αιματοκρίτης
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Δεν υπάρχει περίπτωση βελτιώσεως. Αργά ή γρήγορα η κατάσταση θα επιβαρυνθεί. Ικανός για ελαφρές μόνο εργασίες, με περιορισμένο ωράριο. Ακατάλληλος για κοπιαστικές ή με ιδιαίτερα επιβαρημένο περιβάλλον.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 50%-70%
[Οι χρόνιες αποφρακτικές πνευμονοπάθειες μετά το 3ο επίπεδο βαρύτητας μπορούν να εξελιχθούν περαιτέρω σε χρόνια πνευμονική καρδία και αναπνευστική ανεπάρκεια (βλ. κατωτέρω οικείο κεφάλαιο). Ακόμη, εκτός από τις ανωτέρω μνημονευθείσες εξετάσεις είναι δυνατόν να ζητηθεί περαιτέρω έλεγχος εφ’ όσον υπάρχει ευχέρεια ή αν κριθεί απαραίτητο. Τέλος, τα προτεινόμενα ποσοστά αναπηρίας είναι δυνατό να τροποποιηθούν κύρια σε σχέση με το επάγγελμα και την ηλικία κατά την κρίση της επιτροπής].

5.4.*Σαρκοείδωση D86*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Άγνωστης αιτιολογίας πολυσυστημική κοκκιωματώδης νόσος προσβάλλουσα κυρίως νέα άτομα (20-40 ετών) και εντοπίζεται συνήθως στους λεμφαδένες, πνεύμονες, δέρμα, οφθαλμούς, ήπαρ, σπλήνα, οστά, νεφρούς, σιελογόνους αδένες (παρωτίδες), καρδιά και νευρικό σύστημα.
Η διάγνωση γίνεται με:
α) ανοικτή βιοψία πνεύμονος,
β) διαβρογχική βιοψία
γ) μεσοθωρακοσκοπική βιοψία λεμφαδένων,
δ) βιοψία δέρματος ή δακρυϊκών αδένων.
Η αντίδραση Kveim δε χρησιμοποιείται ευρέως στην Ελλάδα.
Εργαστηριακές εξετάσεις ενδεικτικές του ενεργού της νόσου είναι:
1) Αύξηση του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγειοτασίνης Ι στον ορό (SACE)
2) Θετικό σπινθηρογράφημα πνευμόνων με γάλλιο-67
3) Υπερασβεστιαιμία και υπερασβεστιουρία
4) Βρογχοκυψελιδικό έκπλυμα ενδεικτικό για κυψελιδίτιδα
5) Βρογχική υπεραντιδραστικότης (30%)
Οι εξωπνευμονικές εντοπίσεις σαρκοείδωσης εκτιμώνται από τον ειδικό ανάλογα με το βαθμό λειτουργικής έκπτωσης του οργάνου.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο επίπεδο
ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΑ ΣΤΑΔΙΑ 0 ΚΑΙ Ι
- Στο στάδιο 0 έχουμε φυσιολογική α/α θώρακος
- Στο στάδιο Ι υπάρχει αμφοτερόπλευρη πυλαία αδενίτιδα. Ο ασθενής συνήθως σ’ αυτά τα στάδια δια ουδέν αιτιάται (80%) και αποτελεί τυχαίο ακτινολογικό εύρημα. Μερικές φορές συνυπάρχουν οζώδες ερύθημα, αρθραλγίες, εύκολη κόπωση, πυρετός, ξηρός βήχας ή δύσπνοια κυρίως μετά από σωματική προσπάθεια.

Ακροαστικώς: ΑΨ = κ.φ.
Α/α θώρακος: κ.φ. ή αμφοτερόπλευρη πυλαία αδενίτιδα, σπανίως ετερόπλευρη με αποτιτανώσεις δίκην κελύφους αυγού
Λειτουργικός έλεγχος: κ.φ. ή
- ελαφρά υποξαιμία από τα αέρια αίματος
- ελαφρά μείωση της διαχυτικής ικανότητας των πνευμόνων λόγω μικρής συμμετοχής του πνευμονικού παρεγχύματος

- μείωση των σπιρομετρικών τιμών αποφρακτικού τύπου σπανίως λόγω πιέσεως των βρόγχων από λεμφαδένες

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Αρίστη. 80% των ασθενών ιώνται αυτομάτως εντός του πρώτου έτους από τις διαγνώσεως, ένα 10% κατά το δεύτερο έτος και μόνο το 10% χρήζει θεραπευτικής αγωγής

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 5%-10%

2ο επίπεδο

ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΑ ΣΤΑΔΙΑ ΙΙ ΚΑΙ ΙΙΙ

Στο στάδιο ΙΙ υπάρχει αμφοτερόπλευρη πυλαία αδενίτιδα με πνευμονικές διηθήσεις ενώ στο στάδιο ΙΙΙ έχουμε πνευμονικές διηθήσεις χωρίς πυλαία αδενίτιδα.

Τα κλινικά ευρήματα είναι ως επί των σταδίων 0 και Ι με πλέον έντονη τη δύσπνοια.

Ακροαστικώς: ΑΨ = κ.φ. ή ελαφρά μείωση του ΑΨ

Α/α θώρακος: Η επέκταση στο πνευμονικό παρέγχυμα γίνεται σιγά-σιγά ορατή με σταδιακή υποχώρηση της πυλαίας αδενίτιδας. 1ου προς 2ου επιπέδου βαρύτητας πνευμονική ίνωση.

Λειτουργικός έλεγχος: Περιοριστικό σύνδρομο 1ου και 2ου επιπέδου βαρύτητας

Πτώση pO2 κυρίως στην άσκηση

Μείωση VC

Ελάττωση DLCO

Ελάττωση V (pons)

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Καλή εφόσον ο ασθενής υποβληθεί σε θεραπευτική αγωγή. Υπάρχουν περίοδοι υφέσεων και εξάρσεων της νόσου.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 20%-50% (1 έτος)

Εξαρτώμενο από το εάν ο ασθενής είναι υπό θεραπευτική αγωγή με κορτικοειδή ή όχι.

3ο επίπεδο

ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΚΟ ΣΤΑΔΙΟ IV

Υπάρχει εγκατεστημένη μη αναστρέψιμη πνευμονική ίνωση. Τα κλινικά ευρήματα είναι όπως και στα προηγούμενα επίπεδα βαρύτητας, με πλέον έντονη τη δύσπνοια, το βήχα· συνυπάρχει πολλές φορές και κυάνωση

Ακροαστικώς: Μείωση του ΑΨ και λεπτοί μη μουσικοί ρόγχοι κατά τις βάσεις

Επικρουστικώς: Υπερσαφής πνευμονικός ήχος, λόγω μειωμένης έκπτυξης του πνευμονικού παρεγχύματος

Ακτινολογική εικόνα: Ινώσεως 2ου ή 3ου επιπέδου βαρύτητας

Δικτυωτή ή δικτυοζιδιακή ή εικόνα μελικηρήθρας

Λειτουργικός έλεγχος: Περιοριστικό σύνδρομο στη σπιρομέτρηση 2ου ή 3ου επιπέδου βαρύτητας

FEV/FVCpr<0,5

Μείωση ή αύξηση RV

Μείωση TLC

Από τα αέρια αίματος μεγάλη υποξαιμία και υπερκαπνία. Πνευμονική υπέρταση συνυπάρχει λόγω περιαγγειακής ινώσεως και σαρκοειδικής αγγειίτιδας.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Βαρεία ιδία επί συνυπάρξεως πνευμονικής υπερτάσεως και πνευμονικής καρδίας

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 80%

5.5.***Πνευμονική εμβολή – Πνευμονικό έμφρακτο I26***

Η κυριότερη αιτία πνευμονικής εμβολής είναι η θρομβοεμβολή. Τα έμβολα σ’ αυτές τις περιπτώσεις αποσπώνται συνήθως από θρόμβους που έχουν σχηματισθεί στο εν τω βάθει φλεβικό δίκτυο των κάτω άκρων και λιγότερο συχνά από τις δεξιές καρδιακές κοιλότητες ή της περιοχή της πυέλου.

Προδιαθεσικοί παράγοντες θεωρούνται:

1. Η στάση του αίματος στο φλεβικό σύστημα

2. Οι μεταβολές της πηκτικότητας του αίματος (αύξηση πηκτικότητας)
3. Οι διαταραχές του φλεβικού τοιχώματος (τραύμα, φλεγμονή, κ.λπ.)

Άλλες σπανιότερες αιτίες είναι:

- Σηπτική εμβολή
- Λιπώδης εμβολή
- Εμβολή αμνιακού υγρού
- Εμβολή από καρκινικά κύτταρα
- Εμβολή από παράσιτα (π.χ. σχιστόσωμα)
- Εμβολή αέρος
- Εμβολή σκιαγραφικού υλικού
- Εμβολή υδραργύρου

Τα έμβολα δυνατόν να είναι μικρού μεγέθους οπότε περνούν και απαρατήρητα, μετρίου μεγέθους προκαλούνται συμπτώματα αλλά λυόμενα με κατάλληλη θεραπευτική αντιμετώπιση στα νοσοκομεία και μεγάλου μεγέθους ή, όπως συνηθίζεται να λέγεται, μαζική πνευμονική εμβολή, όπου τις περισσότερες φορές καταλήγουν σε θάνατο ή αντιμετωπίζεται επιτυχώς σε μονάδες εντατικής θεραπείας εντός σχετικώς μικρού χρονικού διαστήματος, ημερών έως ολίγων εβδομάδων.

Από ασφαλιστικής πλευράς ενδιαφέρον έχουν τα επαναλαμβανόμενα μικρά θρομβοεμβολικά επεισόδια τα οποία δυνατόν να περάσουν απαρατήρητα έως ότου προκαλέσουν εξάλειψη της πνευμονικής αγγειώσεως κατά 50% και σταδιακή ανάπτυξη πνευμονικής υπερτάσεως και τελική κατάληξη χρονία πνευμονική καρδία, οπότε το ποσοστό αναπηρίας είναι όσο στο $2^{ο}$ και $3^{ο}$ επίπεδο βαρύτητας της πνευμονικής υπερτάσεως. Σε περίπτωση τοποθετήσεως ομπρέλας (σκιαδίου) στην κάτω κοίλη φλέβα το ποσοστό αναπηρίας είναι 25%.

Το πνευμονικό έμφρακτο αποτελεί επιπλοκή της πνευμονικής εμβολής εμφανιζόμενο 1 ώρα έως 1 εβδομάδα από το επεισόδιο και υποχωρεί στην καλύτερη περίπτωση σε 4-7 ημέρες ενώ στη χειρότερη όταν συνυπάρχει νέκρωση σε 20 ημέρες έως 5 εβδομάδες και έτσι δεν έχει ενδιαφέρον από ασφαλιστικής πλευράς.

5.6.***Πνευμονική υπέρταση – Πνευμονική καρδία I27***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Δοθέντος ότι όλες οι παθήσεις που προκαλούν πνευμονική υπέρταση καταλήγουν σε πνευμονική καρδία οι δύο αυτές καταστάσεις θα περιγραφούν από κοινού.

Πνευμονική υπέρταση: Η μέση πίεση στην πνευμονική αρτηρία είναι φυσιολογικά 15mm Hg, για ένα άτομο ευρισκόμενο στο επίπεδο της θαλάσσης. Πιέσεις >25 mm Hg χαρακτηρίζουν την πνευμονική υπέρταση σε ηρεμία ενώ >30mm Hg σε άσκηση.

Πνευμονική καρδία: Ορίζεται η μεταβολή της δομής (υπερτροφία) ή της λειτουργικότητας της δεξιάς κοιλίας που προκαλούνται από πνευμονική υπέρταση συνεπεία παθήσεων των πνευμόνων ή της πνευμονικής αγγειώσεως. Πρωτοπαθείς παθήσεις των αριστερών κοιλοτήτων της καρδίας καθώς και συγγενείς καρδιοπάθειες εξαιρούνται.

Η πνευμονική υπέρταση όπως και η πνευμονική καρδία είναι οξεία ή χρονία.

Από συνταξιοδοτικής πλευράς αξία έχουν η ιδιοπαθής πνευμονική υπέρταση και οι παθήσεις του αναπνευστικού που προκαλούν σταδιακή και χρόνια αύξηση της πιέσεως στην πνευμονική αρτηρία καταλήγουσες σε πνευμονική καρδία και όχι εκείνες που προκαλούν οξεία ή παροδική αύξηση της πιέσεως, όπως π.χ. η πνευμονική εμβολή, ARDS, κ.λπ.

Η συνύπαρξη πνευμονικής υπερτάσεως ανεβάζει το επίπεδο βαρύτητας της πνευμονικής νόσου και συμπεριλαμβάνεται στο ποσοστό αναπηρίας που προσδίδεται.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο επίπεδο

Τα αποφρακτικά και περιοριστικά σύνδρομα με διεγνωσμένη πνευμονική υπέρταση άνευ της αναπτύξεως πνευμονικής καρδίας.

- ΧΑΠ (χρόνια βρογχίτιδα, σπανιότερα πνευμονικό εμφύσημα), 2ου προς 3ου επιπέδου βαρύτητας.
- Περιοριστικά σύνδρομα 1ου προς 2ου επιπέδου βαρύτητας.

Νόσοι του συνδετικού ιστού (κολλαγονώσεις) με στένωση και διαστρέβλωση των αγγείων λόγω της συνυπάρχουσας αγγειίτιδας, διάμεσες πνευμονοπάθειες, μυοπάθειες, παθήσεις του θωρακικού τοιχώματος (κυφοσκολιώσεις)

Παρακλινικά ευρήματα

Ακτινολογικά ευρήματα δεν υπάρχουν εκτός από αυτά της πρωτοπαθούς νόσου.

Η διάγνωση γίνεται με καθετηριασμό και μέτρηση της μέσης πνευμονικής πίεσης η οποία ανευρίσκεται αυξημένη (>25mm Hg).

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η κατάσταση των ασθενών είναι εξελισσόμενη.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …….. έως 50% (1 έτος)

Εξαρτώμενο από τα συνυπάρχοντα ευρήματα της σπιρομέτρησης και των αερίων αίματος.

2ο επίπεδο

- Αποφρακτικά και περιοριστικά σύνδρομα 2ου προς 3ου επιπέδου βαρύτητας
- Επαναλαμβανόμενα μικρά θρομβοεμβολικά επεισόδια
- Πνευμονοκονιάσεις
- Δρεπανοκυτταρική αναιμία. Με διάγνωση πνευμονική υπέρταση και αρχομένη πνευμονική καρδία.

Παρακλινικά ευρήματα

Α/α θώρακος: Οι πνευμονικές αρτηρίες (δεξιά και αριστερή) είναι διατεταμένες, διάμετρος > από 16 mm στους άνδρες και > από 15 mm στις γυναίκες μετρούμενη στο επίπεδο της TLC. Αρχόμενα κλινικά – ακτινολογικά – ΗΚΓκά και ECHO-γραφικά ευρήματα πνευμονικής καρδίας.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Οι παθήσεις εξελίσσονται με το χρόνο σε πλήρως εγκατεστημένη (κλινικά – ακτινολογικά και ΗΚΓκά) πνευμονική καρδία.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …….. 50%-67% (2 έτη)

Λαμβανομένων υπόψη της σπιρομέτρησης και των αερίων αίματος.

3ο επίπεδο

Τα ίδια με τα του 2ου επιπέδου βαρύτητας αλλά με εγκατεστημένη επίσημα πνευμονική καρδία.

Παρακλινικά ευρήματα

Α/α θώρακος: Μεγέθυνση πνευμονικών αρτηριών, όπως και στο 2ο επίπεδο βαρύτητας, αύξηση του καρδιοθωρακικού δείκτη, διάταση της άνω κοίλης και αζύγου φλέβας. Χαρακτηριστικό ΗΚΓ και υπερηχοκαρδιογράφημα.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Δυσμενής. Οι περισσότεροι των ασθενών καταλήγουν εντός της πρώτης 5ετίας από της διαγνώσεως της πνευμονικής καρδίας.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Όλες οι παθήσεις του αναπνευστικού που συνοδεύονται από πνευμονική καρδία δικαιούνται ……Π.Α. 80% (2 έτη και άνω).

5.7.*Αναπνευστική ανεπάρκεια J96*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Αναπνευστική ανεπάρκεια είναι η αδυναμία των πνευμόνων να διατηρήσουν επαρκή την οξυγόνωση του αρτηριακού και/ή αδυναμία αποβολής της περίσσειας διοξειδίου του άνθρακα. Διακρίνεται στην αναπνευστική ανεπάρκεια τύπου Ι, όπου έχουμε υποξαιμία (PaO2<60mmHg) και νορμοκαπνία, στην τύπου ΙΙ, δηλ. υποξαιμία (PaO2<60mmHg) και υπερκαπνία (PaCO2>45mmHg).

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο επίπεδο

- Υποξαιμία με pO2 = 80-60 mmHg.
  Απουσία κλινικών συμπτωμάτων ή ελαφρά μείωση της διανοητικής ικανότητας και της οπτικής οξύτητας, ήπιος υπεραερισμός. Δεν παρατηρείται κυάνωση.
- Αναπνευστική ανεπάρκεια τύπου ΙΙ με PaO2=80-60mmHg και PaCO2=45-50mmHg

Παρακλινικά ευρήματα

Εκτός από τα κλινικά ευρήματα του τύπου Ι, παρατηρείται ελαφρά κεφαλαλγία λόγω διαστολής των αγγείων του εγκεφάλου από την αύξηση της pCO2.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Εξαρτάται από την αιτιοπαθογένεια.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… έως 50% (1 έτος)

Μεγαλύτερη έμφαση δίνεται στην τύπου ΙΙ αναπνευστική ανεπάρκεια.

2ο επίπεδο

- Αναπνευστική ανεπάρκεια τύπου Ι με PaO2=60-45mmHg.
  Πλέον έντονα τα συμπτώματα του 1ου επιπέδου βαρύτητας και επί πλέον κεφαλαλγία, υπνηλία, αρχόμενη θόλωση της συνειδήσεως. Κυάνωση ορατή ορισμένες φορές.
- Αναπνευστική ανεπάρκεια τύπου ΙΙ με PaO2=60-45mmHg με PaCO2=50-70mmHg.
  Πλέον έντονα τα συμπτώματα του πρώτου επιπέδου βαρύτητας, επί πλέον δε αύξηση της πιέσεως του εγκεφαλονωτιαίου υγρού και ορισμένες φορές οίδημα της οπτικής θηλής.

Οι ασθενείς αυτής της κατηγορίας χρειάζονται οξυγονοθεραπεία οίκοι.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Έχουν αναπτύξει πνευμονική υπέρταση και ορισμένες φορές αρχόμενη πνευμονική καρδία. Χρειάζονται συχνή ιατρική παρακολούθηση και οξυγονοθεραπεία οίκοι.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 50%-80% (2 έτη)

3ο επίπεδο

- Αναπνευστική ανεπάρκεια τύπου Ι με pO2≤45 mmHg.
  Κλινικώς, όπως και στο 2ο επίπεδο βαρύτητας επίσης μπορεί να συνυπάρχουν σπασμοί, αιμορραγίες του αμφιβληστροειδούς και μη αναστρέψιμη εγκεφαλική βλάβη καθώς και επιπλοκές από άλλα συστήματα όπως ταχυκαρδία, ελαφρά υπέρταση, αρρυθμίες (λόγω αύξησης έκκρισης κατεχολαιμινών), βραδυκαρδία ή υπόταση, στηθαγχική κρίση και σημεία καρδιακής κάμψεως επί συνυπάρχουσας στεφανιαίας νόσου. Μειωμένη νεφρική λειτουργία, κατακράτηση νατρίου και πρωτεϊνουρία. Πνευμονική υπέρταση (λόγω της κυψελιδικής υποξίας) και πολλές φορές πνευμονική καρδία.
- Αναπνευστική ανεπάρκεια τύπου ΙΙ με pO2<45 mmHg και pCO2>70 mmHg.
  Κλινικώς όπως και στο 2ο επίπεδο βαρύτητας αλλά εντονότερα. Ο ασθενής παρουσιάζει επίσης έντονη ανησυχία, τρόμο, μπερδεύει την ομιλία του, διακυμάνσεις της συμπεριφοράς, θόλωση της συνείδησης και κώμα. Συνυπάρχει πνευμονική υπέρταση και τις περισσότερες φορές και πνευμονική καρδία.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Κακή λόγω της εγκαταστάσεως τις περισσότερες φορές χρόνιας πνευμονικής καρδίας.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. ≥80%

5.8. ***Φυματίωση Α16***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Η φυματίωση είναι μολυσματική νόσος που εξακολουθεί να αποτελεί δυσεπίλυτο ιατροκοινωνικό πρόβλημα σε πολλές χώρες.

Παράγοντες που προδιαθέτουν στην ανάπτυξή της είναι ο υποσιτισμός, ο στενός συγχρωτισμός, τα επαγγέλματα υγείας, ο σακχαρώδης διαβήτης, η γαστρορραγία, η πνευμονοκονίαση και η ανοσοκαταστολή και η μετακίνηση πληθυσμών (μετανάστευση).
Η κλινική εικόνα ποικίλλει και εκδηλώνεται με ήπια ή βαριά γενικά και λειτουργικά συμπτώματα. Συνήθως εμφανίζεται με πυρετό, νυκτερινούς ιδρώτες, απόχρεμψη, βήχα και αιμόπτυση.
Η ταξινόμηση της φυματίωσης βασίζεται στη σχέση μεταξύ του μυκοβακτηριδίου και του ανθρώπου. Διακρίνονται οι εξής κατηγορίες φυματίωσης:
ΚΑΤΗΓΟΡΙΑ 0: Δεν υπάρχει έκθεση στο μυκοβακτηρίδιο.
Δερμοαντίδραση Mantoux αρνητική.
ΚΑΤΗΓΟΡΙΑ 1: Υπάρχει έκθεση στο μυκοβακτηρίδιο. Mantoux αρνητική.
ΚΑΤΗΓΟΡΙΑ 2: Mantoux θετική, όχι όμως νόσος. Πρέπει να αναφέρεται εάν το άτομο έλαβε ή όχι χημειοπροφύλαξη, για πόσο χρόνο και εάν ήταν πλήρης ή ατελής.
ΚΑΤΗΓΟΡΙΑ 3: Νόσηση από φυματίωση. Πρέπει να αναφέρεται η εντόπιση και η ανατομική έκταση της νόσου, η βακτηριολογική κατάσταση, η χημειοθεραπεία, τα ακτινολογικά ευρήματα και η Mantoux.
ΚΑΤΗΓΟΡΙΑ 4: Ιστορικό φυματίωσης στο παρελθόν. Ακτινολογικά ευρήματα αμετάβλητα. Mantoux θετική. Βακτηριολογικός έλεγχος αρνητικός και χωρίς κλινική ένδειξη νόσου. Σημειώνεται η κατάσταση από πλευράς χημειοθεραπείας ή χημειοπροφύλαξης.
ΚΑΤΗΓΟΡΙΑ 5: Πιθανή φυματίωση. Υπάρχει υπόνοια νόσου και αναμένονται οι εξετάσεις προς επιβεβαίωση ή απόρριψη της νόσου. Η παραμονή στην κατηγορία αυτή δεν επιτρέπεται για χρονικό διάστημα πάνω από τρεις μήνες.
Για κλινικούς και ασφαλιστικούς λόγους προτιμάται η κατάταξη της φυματίωσης ανάλογα με την έκταση των ακτινολογικών αλλοιώσεων και τη βακτηριολογική κατάσταση του ατόμου. Συνεπώς οι κατηγορίες που έχουν ασφαλιστικό ενδιαφέρον αρχίζουν μετά την κατηγορία 3, οπότε η πνευμονική φυματίωση διακρίνεται σε:

5.8.1. Περιορισμένη πνευμονική φυματίωση

Υπάρχουν ελάχιστες αλλοιώσεις, χωρίς κοιλότητα. Δυνατόν να προσβάλλουν τον έναν ή και τους δύο πνεύμονες, αλλά η ολική τους έκταση δεν υπερβαίνει την έκταση τμήματος πνεύμονα που αφορίζεται από τη 2η χονδροστερνική άρθρωση μέχρι το σώμα του 5ου θωρακικού σπονδύλου.

5.8.2. Μετρίως εκτεταμένη πνευμονική φυματίωση

Η ολική βλάβη δεν πρέπει να υπερβαίνει την έκταση του ενός πνεύμονα, όταν πρόκειται για διάσπαρτες και μετρίως ακτινοσκιερές αλλοιώσεις, ή την έκταση του 1/3 του ενός πνεύμονα όταν πρόκειται για διάχυτες και αυξημένης σκιερότητας αλλοιώσεις. Εάν υπάρχουν ένα ή περισσότερα σπήλαια η συνολική τους διάμετρος δε θα πρέπει να ξεπερνά τα 4 cm.

5.8.3. Λίαν εκτεταμένη πνευμονική φυματίωση

Οι βλάβες είναι μεγαλύτερες από της μετρίως εκτεταμένης.
Η ύπαρξη σπηλαίων, η ύπαρξη θετικών πτυέλων μετά από εντατική δίμηνη θεραπεία, ή η μη λήψη πυραζιναμίδης για κάποιο λόγο μετατρέπει την εξάμηνη θεραπεία σε εννεάμηνη.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο επίπεδο
Περιορισμένη πνευμονική φυματίωση ανενεργός
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Ο ασθενής έχει λάβει πλήρη και σωστή αντιφυματική αγωγή. Οι αλλοιώσεις μετά από ένα έτος θεωρούνται πλέον σταθεροποιημένες.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Μετά το 1ο έτος από την έναρξη της αγωγής 5%-10%.
2ο επίπεδο
Μετρίως εκτεταμένη πνευμονική φυματίωση ανενεργός
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Το άτομο έχει λάβει πλήρη και σωστή αγωγή. Η ακτινολογική εικόνα είναι από έτους σταθεροποιημένη.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Μετά το 1ο έτος από την έναρξη της αγωγής επί ευνοϊκής πορείας 10%-20%.
3ο επίπεδο
Λίαν εκτεταμένη πνευμονική φυματίωση ανενεργός
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Ο ασθενής έχει λάβει πλήρη και σωστή αγωγή. Η ακτινολογική εικόνα είναι σταθεροποιημένη από έτους.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Μετά το πρώτο έτος από την έναρξη της αγωγής 20% - 25%. Εάν η πνευμονική φυματίωση έχει προκαλέσει αναπνευστική ανεπάρκεια τότε εφαρμόζονται τα σχετικά με την αναπνευστική ανεπάρκεια.
4ο επίπεδο
Κάθε κατηγορία που χαρακτηρίζεται σαν ενεργός
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Ο ασθενής βρίσκεται υπό αντιφυματική αγωγή που διαρκεί κατά πρόβλεψη έξι έως εννέα μήνες (σε ειδικές περιπτώσεις π.χ., Φυματίωση ΚΝΣ ένα έτος).
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 80%
Εν συνεχεία όπως περιγράφηκαν ανωτέρω.
Σε περιπτώσεις που συνυπάρχει φυματίωση με άλλες παθήσεις, ο υπολογισμός της ανικανότητας πρέπει να γίνεται με τη μέθοδο υπολογισμού των πολλαπλών ανικανοτήτων.

5.9.***Βρογχικό άσθμα J45***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Σύνδρομο χρόνιας αυξημένης αντιδραστικότητας του τραχειοβρογχικού δένδρου σε πολυάριθμα ερεθίσματα με κύριο παθογνωμικό χαρακτηριστικό την αναστρέψιμη μείωση της εκπνευστικής ροής που αίρεται αυτόματα ή κατόπιν θεραπείας.
Η πάθηση κλινικώς εμφανίζεται με επεισόδια δύσπνοιας, παράταση της εκπνοής και διάχυτους μουσικούς ρόγχους. Τα συμπτώματα αυτά οφείλονται στο συνδυασμό βρογχόσπασμου, οιδήματος των βρογχικών τοιχωμάτων και βρογχικής υπερέκκρισης. Το άσθμα σταδιοποιείται με βάση το λειτουργικό έλεγχο της αναπνοής, την κλινική εικόνα, την απόκριση στη θεραπεία και τα αέρια αρτηριακού αίματος.
Στον καθορισμό του ποσοστού αναπηρίας πρέπει να λαμβάνονται υπόψη οι συνθήκες εργασίας του ατόμου, η ιατρική παρακολούθηση και το πόσο καλά ή μη ρυθμίζεται το άσθμα (αναφέρονται συμπτώματα μετά από θεραπευτική αγωγή σύμφωνη με τις διεθνείς οδηγίες) ή βρίσκεται σε παροξυσμό.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο επίπεδο
Στάδιο Ι: Η βρογχοστένωση είναι ποικίλη και τα μεσοδιαστήματα πλήρους ηρεμίας, κλινικώς και εργαστηριακώς, μεγάλα (καλά ρυθμιζόμενο)
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η ανταπόκριση στην αγωγή είναι ικανοποιητική. Ο ασθενής μπορεί να εκτελεί εργασία στο σπίτι ή στον επαγγελματικό χώρο με μικρή δυσχέρεια. Ο ύπνος σπάνια διαταράσσεται.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 5%-10%
2ο επίπεδο

Στάδιο ΙΙ: Η βρογχοστένωση εξακολουθεί να υπάρχει παρά τη θεραπεία. Τα μεσοδιαστήματα συνήθως δεν είναι ελεύθερα συμπτωμάτων και τα σπιρομετρικά ευρήματα παρουσιάζουν βλάβη (μερικώς ρυθμιζόμενο άσθμα)

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Ο ασθενής μπορεί να εκτελεί εργασία στο σπίτι ή στον επαγγελματικό χώρο με μεγάλη δυσχέρεια. Ο ύπνος είναι διαταραγμένος.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 20%-40%

3ο επίπεδο

Η βρογχοστένωση είναι έντονη και κυρίως ανθίσταται στη θεραπεία του σταδίου ΙΙ και τα κορτικοειδή. Έχει μεγάλη διάρκεια και η υποξαιμία είναι σοβαρή. Η pCO2 είναι φυσιολογική καθώς και το pH. Η σπιρομέτρηση είναι σαφώς παθολογική (αρρύθμιστο άσθμα)

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Ο ασθενής είναι καθηλωμένος και σηκώνεται με δυσχέρεια. Δεν μπορεί να κοιμηθεί και έχει ταχυκαρδία > 120min.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 50%-70%

5.10. ***Πνευμοθώρακας J93***

Είναι η παθολογική κατάσταση κατά την οποία εισέρχεται αέρας στην υπεζωκοτική κοιλότητα μετά από ρήξη του περισπλαχνίου ή του περιτόνου πετάλου του υπεζωκότα.

Ο πνευμοθώρακας διακρίνεται σε ανοικτό, όταν επικοινωνεί η υπεζωκοτική κοιλότητα με τον ατμοσφαιρικό αέρα και σε κλειστό. Όταν επιτρέπεται η είσοδος αέρα χωρίς να μπορεί να εξέλθει, δημιουργείται πνευμοθώρακας υπό τάση.

Αιτιολογικά ο πνευμοθώρακας διακρίνεται σε αυτόματο και τραυματικό. Ο αυτόματος υποδιαιρείται επίσης σε πρωτοπαθή και δευτεροπαθή, σαν επιπλοκή προϋπάρχουσας πνευμονικής νόσου.

Κλινικά ευρήματα

Θωρακικό άλγος, δύσπνοια, βήχας, ταχυκαρδία.

Αντικειμενικός: Ελάττωση ΑΨ και φωνητικών δονήσεων, υπερσαφής πνευμονικός ήχος, μειωμένη ή καταργημένη κινητικότητα ημιθωρακίου.

Ακτινολογικώς: Έλλειψη αγγειακού δικτύου «πνευμονικό κολόβωμα».

Το ασφαλιστικό ενδιαφέρον του πνευμοθώρακα σχετίζεται με τις εφεδρείες του ασθενούς, κυρίως όταν αποτελεί επιπλοκή χρόνιας αποφρακτικής πνευμονοπάθειας, βρογχικού άσθματος, φυματίωσης ή διάχυτων διαμέσων πνευμονικών νοσημάτων.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση εξαρτάται από την υποκείμενη νόσο, ενώ στο ποσοστό αναπηρίας λαμβάνονται υπόψη και οι υποτροπές της.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 5%-15% (1 έτος)

Επί παρουσίας υγρού και αέρα στην υπεζωκοτική κοιλότητα (πυοπνευμοθώρακας, αιμοπνευμοθώρακας) το ποσοστό αναπηρίας εξαρτάται και από τις απόκοτες καταστάσεις που προκύπτουν μετά την αντιμετώπιση της παθήσεως (συμφύσεις, περιοριστικό σύνδρομο, κ.λπ.).

5.11. ***Βρογχεκτασίες J47***

Οι βρογχεκτασίες χαρακτηρίζονται από διάταση των βρόγχων και έχουν συνήθως εντόπιση λοβώδη, τμηματική ή υποτμηματική.

Ανάλογα με τη μορφή που έχει η βρογχική διάταση διακρίνονται σε κυλινδρικές και σακκοειδής ή κυστικές.

Οι αιτιολογικοί παράγοντες που ενοχοποιούνται για τη δημιουργία βρογχεκτασιών είναι κυρίως συγγενή αίτια, η βρογχική λοίμωξη, η βρογχική απόφραξη, φυματίωση.

Τα κυριότερα συμπτώματα των βρογχεκτασιών είναι ο βήχας, η βλεννοπυώδης απόχρεμψη και η αιμόπτυση.
Ακροαστικώς: Υγροί ρόγχοι.
Ακτινολογικώς: Δακτυλιοειδείς και δικτυοοζώδεις σκιάσεις.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η πρόγνωση των βρογχεκτασιών εξαρτάται από την έκταση των βλαβών και από τη συχνότητα των βρογχοπνευμονικών λοιμώξεων. Οι βρογχεκτασίες δυνατόν να εξελιχθούν μέχρι αναπνευστικής ανεπάρκειας.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 5%-20%

5.12. ***Καρκίνος του πνεύμονος C33, C34***

Τα πρωτοπαθή καρκινώματα του πνεύμονος προέρχονται είτε από το επιθήλιο, είτε από τους βλεννογόνιους αδένες των βρόγχων και άρχονται στα 75%-80% των περιπτώσεων από ένα μεγάλο βρόγχο, τα 20%-25% προέρχονται από μικρό βρόγχο γι’ αυτό φέρεται και ως βρογχογεννές καρκίνωμα. Μακροσκοπικώς είναι όγκοι συστάσεως σκληράς και χροιάς λευκοφαίου.
Διαίρεση (παθολογοανατομική)
1. Μικροκυτταρικό
2. Μη μικροκυτταρικό

Ακτινολογική εικόνα
Στην απλή ακτινογραφία θώρακος (F και P) δύναται η ακτινολογική εικόνα να είναι:
1. Σαν ατελεκτασία
2. Σαν διόγκωση της σκιάς της πύλης
3. Σαν επιπρόσθετη σκιά της πύλης ή στην πύλη
4. Σαν μονήρης περιφερική σκίαση
5. Σαν κοιλοτική εξεργασία (παχέα τοιχώματα, κεντρική τήξη)
6. Σαν πλευρίτιδα
7. Σαν ακανόνιστη σκίαση με ασαφή όρια
8. Σαν σκίαση της κορυφής (Pancoast)

Η διασπορά του καρκίνου πνεύμονος γίνεται:
α) αιματογενώς,
β) λεμφογενώς,
γ) κατά συνέχεια ιστού.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
- Ca μη χειρουργίσιμο και υποβαλόμενο σε ΧΜΘ ή ΑΚΘ .. Π.Α. 80% (2 έτη)
- Ca χειρουργημένο ……...Π.Α. 80% (2 έτη από επεμβάσεως)
- Ca χειρουργημένο χωρίς στοιχεία υποτροπής ή μεταστάσεων Π.Α. 67% (3 έτη μετά τα 2 πρώτα)
- Ca χειρουργημένο με ολική πνευμονεκτομή: Το ποσοστό αναπηρίας προσδιορίζεται ανάλογα με τις σπιρομετρικές τιμές και την αναπνευστική λειτουργία ως εξής:
  - Π.Α. από 80% (3 έτη)
  - Π.Α. 67% (για άλλα 2 έτη) και
  - Π.Α. 50% εφόσον δεν υπάρχει επιβάρυνση της αναπνευστικής λειτουργίας
- Ca χειρουργημένο μετά στοιχείων υποτροπής ή μεταστάσεων Π.Α. 80% (3 έτη)
- Όσον αφορά το Ca πνεύμονος, προτείνεται:
  - Π.Α. 50% μετά την 5ετία (για 2 έτη)
  - Π.Α. 35% (για τα επόμενα 3 έτη)

Στα ανωτέρω ποσοστά προστίθεται το Π.Α. που προσδίδει η έκπτωση της αναπνευστικής λειτουργίας που τυχόν συνυπάρχει.

5.13. ***Καλοήθη νεοπλάσματα του πνεύμονος D14.3***

Αποτελούν το 8% των πρωτοπαθών νεοπλασμάτων. Από αυτά το 50% είναι βρογχικά αδενώματα.
Κατά σειρά συχνότητας ακολουθούν τα αμαρτώματα, λειομυώματα, ινώματα (είναι σπάνιοι όγκοι).
Οι κύριες κλινικές εκδηλώσεις είναι εξ αποφράξεως (δύσπνοια, βήχας, όχι σπάνια πυρετός) και αιμοπτύσεις.
Ακτινολογικώς παρέχουν την εικόνα της νομισματοειδούς σκιάσεως. Η διάγνωση τίθεται βρογχοσκοπικά.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η θεραπεία είναι χειρουργική. Ως επακόλουθο μπορεί να προκύψει περιοριστικού τύπου ή μικτού τύπου πνευμονοπάθεια με διαφορετικού βαθμού έκπτωση της αναπνευστικής ικανότητας.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Τα ποσοστά αναπηρίας 35% - 67% προσκαίρως, του οριστικού ποσοστού αναλόγως του βαθμού λειτουργικής επιβαρύνσεως. Συνιστάται πάντως να παραμένουν στη δικαιοδοσία της επιδοτήσεως.
Όταν για την θεραπεία έχει επιβληθεί ολική πνευμονεκτομή ..... Π.Α. 50% και προσαυξάνεται ανάλογα με την λειτουργική επιβάρυνση (περιοριστικού ή αποφρακτικού ή μεικτού τύπου πνευμονοπάθεια που προκύπτει).

5.14. ***Αποφρακτική άπνοια G47.3***

Είναι κατάσταση η οποία χαρακτηρίζεται από παροδική και επαναλαμβανόμενη εισπνευστική (κυρίως) αλλά και εκπνευστική απόφραξη του φάρυγγος κατά τη διάρκεια του ύπνου η οποία προκαλεί επεισόδια υποξυγοναιμίας και διαταραχή της συνέχειας του ύπνου. Το χαρακτηριστικό σύμπτωμα του πάσχοντος είναι το βαρύ και θορυβώδες ροχαλητό το οποίο διακόπτεται κατά τη διάρκεια του απνοϊκού επεισοδίου.
Το κυριότερο αίτιο είναι η απόφραξη το φαρυγγικού αυλού.
Τα αίτια που προκαλούν στένωση του φαρυγγικού αυλού είναι:

- *Ανατομικά*
  Στο ρινοφάρυγγα: σκολίωση του ρινικού διαφράγματος, χρόνια ρινίτιδα, τοπικές μάζες, οίδημα και υπερτροφία της σταφυλής η της υπερώας.
  Στο στοματοφάρυγγα: διόγκωση και φλεγμονή αμυγδαλών, αδενοειδών εκβλαστήσεων, σταφυλής η υπερώας καθώς και μακρογλωσσία.
  Στον υποφάρυγγα: μακρογλωσσία, οπισθογναθία και μικρογναθία, καθώς και προς τα άνω και πίσω μετατόπιση του υοειδούς οστού και πέριξ αυτού ιστών.
- *Παχυσαρκία*
  Τα παχύσαρκα άτομα και κυρίως εκείνα με κακή κατανομή του λίπους στο άνω ήμισυ του σώματος (χονδρούς λαιμούς κι αν ακόμα δεν είναι ιδιαίτερα παχύσαρκα).
- *Νευρομυϊκά*
  Είναι ευνόητο ότι διαταραχές είτε της συνεργασίας των αναπνευστικών μυών στο σύνολο τους, είτε του ελέγχου και της διατηρήσεως της δραστηριότητάς τους, είτε του χρονισμού της σχέσεως ερέθισμα-απάντηση, είναι δυνατόν να προκαλέσουν σημαντικές μεταβολές στη λειτουργία της περιοχής.

Γενικοί προδιαθεσικοί παράγοντες:
- Γενετική προδιάθεση
- Φύλο
- Ηλικία
- Αλκοόλ
- Υπνωτικά φάρμακα

- Ρινική συμφόρηση-απόφραξη

5.15. ***Κεντρική άπνοια G47.3***

Είναι η κατάσταση κατά την οποία εκδηλώνεται παροδική, πλήρης διακοπή, ή μείωση (υπόπνοια) του αερισμού κατά τη διάρκεια του ύπνου λόγω προσωρινής ανεπάρκειας της αναπνευστικής ώσεως από το ΚΝΣ προς τους αναπνευστικούς μύες. Εδώ σε αντίθεση με την αποφρακτική άπνοια, δεν υπάρχει αναπνευστική προσπάθεια των μυών του θώρακος και της κοιλίας. Η κεντρική άπνοια είναι σπανιότερη της αποφρακτικής, αναφέρεται δε ότι συμβαίνει σε ποσοστό μεταξύ 4% και 10% της συχνότητας της αποφρακτικής άπνοιας.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

- Βαρύ και θορυβώδες ροχαλητό
- Ημερήσια υπνηλία
- Αίσθημα κοπώσεως μετά τον ύπνο ή μη αποδοτικός ύπνος
- Παρατηρούμενες από τον/την σύντροφο της κλίνης διακοπές της αναπνοής κατά τη διάρκεια του ύπνου
- Ανήσυχος ταραγμένος ύπνος
- Αιφνίδιο αίσθημα δύσπνοιας ή πνιξίματος
- Πρωινός πονοκέφαλος
- Νυκτερινή πολυουρία
- Νυκτερινοί ιδρώτες
- Επανειλημμένες εγέρσεις από το κρεβάτι και αναφερόμενη αϋπνία
- Ελάττωση της libido

ΕΛΕΓΧΟΣ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Ο έλεγχος των ασθενών που παρουσιάζουν τα ως άνω συμπτώματα γίνεται με την πολυπαραμετρική (πολυσωματογραφική) καταγραφή του ύπνου με συνεχή καταγραφή του ΗΕΓ του ΗΜΓ του ΗΟΓ, μαζί με ορισμένες παραμέτρους της αναπνευστικής λειτουργίας.

Ως θεραπεία εκτός από την διορθωτική χειρουργική επέμβαση στις ανώτερες αεροφόρους οδούς για την διάνοιξη όπου είναι εστενωμένες, είναι και η θεραπεία με συσκευή n-CPAP (nasal Continuous Positive Airway Pressure). Η συνεχής αυτή θετική πίεση δρα ως «αέρινος νάρθηκας» ο οποίος προλαμβάνει τη σύμπτωση των τοιχωμάτων, αυξάνοντας την πίεση στο στοματοφάρυγγα και αίροντας την κλίση της διατοιχωματικής πιέσεως κατά μήκος του φαρυγγικού αυλού.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

<u>1ο επίπεδο</u>

Κλινικά ευρήματα

<u>Ήπιο, μέτριο και βαρύ ΣΑΥ</u>:

- Δείκτης Απνοϊκός / Υποπνοϊκός πάνω από 10 και λιγότερες από 30 ανά ώρα ύπνου και με SatO2 μεγαλύτερο από 85% (**ήπιο ΣΑΥ**)
- Δείκτης Απνοϊκός / Υποπνοϊκός πάνω από 30 και κάτω από 60 ανά ώρα ύπνου και με SatO2 μεταξύ 80% και 84% (**μέτριο ΣΑΥ**)
- Δείκτης Απνοϊκός / Υποπνοϊκός πάνω από 60 ανά ώρα ύπνου και SatO2 λιγότερο από 80% (**βαρύ ΣΑΥ**)

ΠΡΟΓΝΩΣΗ: καλή μετά από χειρουργική θεραπεία των αιτίων απόφραξης των ανωτέρων αεροφόρων οδών ή θεραπεία με n-CPAP έχουμε σχεδόν πλήρη ύφεση των συμπτωμάτων.

Το ποσοστό αναπηρίας κατανέμεται αναλόγως του δείκτη ΑΗΙ, ως εξής:

ΑΗΙ 10-20..... Π.Α. 5%
ΑΗΙ 21-30..... Π.Α. 10%
ΑΗΙ 31-45..... Π.Α. 15%
ΑΗΙ 46-60..... Π.Α. 20%
ΑΗΙ >60 ..... Π.Α. 25%

<u>2ο επίπεδο</u>

Κλινικά ευρήματα
Συνύπαρξη του ΣΑΥ με Χρόνια Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια οδηγεί σε βαρύτερη νυκτερινή και ημερήσια υποξυγοναιμία και υπερκαπνία σε σχέση με την υποξυγοναιμία και την υπερκαπνία που θα δημιουργούσε η κάθε μία από τις παραπάνω νόσους μεμονωμένα. Ο συνδυασμός ΣΑΥ και ΧΑΠ εκδηλώνουν πρωϊμότερα αιμοδυναμικές διαταραχές. (Πνευμονική Υπέρταση – Δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια) συγκριτικά με τους πάσχοντες μόνο με ΣΑΥ.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ: Ανάλογα με την βαρύτητα του ΣΑΥ και της ΧΑΠ από καλή μέχρι πολύ βαρεία.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ: Επί συνυπάρξεως ΣΑΥ και ΧΑΠ, συνυπολογίζεται το ποσοστό του ΣΑΥ με το ποσοστό της ΧΑΠ, ανάλογα την βαρύτητά της (βλ. ΧΑΠ)
3ο επίπεδο
Κλινικά ευρήματα
Βαρύ ΣΑΥ με συνύπαρξη ΧΑΠ 2ου, 3ου επιπέδου και μεγάλη παχυσαρκία (βάρος σώματος >100%, κυάνωση, υπνηλία)
Σ’ αυτό το επίπεδο εντάσσεται και το σύνδρομο Pickwick.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ: Μέτρια έως βαρύτατη μετά από δίαιτα με στόχο το αρνητικό θερμιδικό ισοζύγιο αν είναι επιτυχές ή όχι.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..67% - 80% (2 έτη)

5.16. ***Κυστική ίνωση ή ινοκυστική νόσος ή κυστική ινώδης νόσος E84***

Η Κυστική ίνωση είναι η πιο συχνή κληρονομική πάθηση της λευκής φυλής που επιφέρει το θάνατο σε νεαρή ηλικία. Η Κυστική ίνωση δεν είναι μεταδοτική νόσος, αλλά κληρονομική.
Κύριο χαρακτηριστικό της νόσου είναι η παραγωγή ιδιαίτερα πυκνής βλέννας η οποία φράσσει τα διάφορα όργανα και πόρους του σώματος, κυρίως τους πνεύμονες και το πάγκρεας, με αποτέλεσμα την βαριά παγκρεατική ανεπάρκεια από πολύ μικρή ηλικία και την εμφάνιση σοβαρών χρόνιων αναπνευστικών λοιμώξεων που σταδιακά καταστρέφουν τους πνεύμονες και οδηγούν τον ασθενή σε αναπνευστική ανεπάρκεια και θάνατο.
Η ασθένεια πλήττει πολλά άλλα όργανα του σώματος, όπως το **ήπαρ** με τη δημιουργία κίρρωσης, τους **παραρρίνιους** κόλπους με την εμφάνιση πολυπόδων και παραρινοκολπίτιδας από πολύ μικρή ηλικία, τα **οστά** και τις **αρθρώσεις** με την ανάπτυξη ρευματοειδούς αρθρίτιδας, οστεοπενίας και οστεοπόρωσης, το **γεννητικό σύστημα** στους άνδρες οι οποίοι στην συντριπτική τους πλειοψηφία αντιμετωπίζουν προβλήματα γονιμότητας, λόγω αζωοσπερμίας, τα **έντερα** με τη δημιουργία ειλεού και τους **ιδρωτοποιούς αδένες**. Λόγω της παγκρεατικής ανεπάρκειας, οι ασθενείς, δύσκολα βάζουν βάρος, ενώ συχνά εμφανίζουν και **σακχαρώδη διαβήτη**. Οι ασθενείς είναι ιδιαίτερα επιρρεπείς σε αναπνευστικές λοιμώξεις για τις οποίες υποβάλλονται καθημερινά σε φυσιοθεραπεία και σε διάφορες θεραπευτικές αγωγές, με σκοπό την αντιμετώπιση της χρόνιας λοίμωξης του αναπνευστικού και την μείωση της καταστροφής των πνευμόνων η οποία οδηγεί και στον θάνατο των ασθενών. Υπάρχουν και οι **άτυπες μορφές** της κυστικής ίνωσης που παρουσιάζουν αζωοσπερμία και στειρότητα χωρίς άλλη εκδήλωση της νόσου και ως εκ τούτου ασφαλιστικά δεν προσδίδεται ποσοστό αναπηρίας.
Διάγνωση της Κυστικής Ινώσεως
Συνήθως οι ασθενείς διαγιγνώσκονται από την βρεφική κιόλας ηλικία, λόγω της παγκρεατικής ανεπάρκειας που παρουσιάζουν. Τα τελευταία έτη, αυξάνονται οι διαγνώσεις σε ενήλικες πάσχοντες από Κυστική Ίνωση, οι οποίοι ταλαιπωρούνταν από λοιμώξεις, δύσπνοια ή αναιτιολόγητο βήχα και δεν γνώριζαν που οφείλονταν τα προβλήματα υγείας που παρουσίαζαν.
Χαρακτηριστικά συμπτώματα της ασθένειας είναι:

- Ο επίμονος και αναιτιολόγητος βήχας
- Οι συχνές αναπνευστικές λοιμώξεις
- Η αδυναμία πρόσληψης βάρους

- Οι επανειλημμένες διάρροιες
- Ο ιδιαίτερα αλμυρός ιδρώτας

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο επίπεδο

Ασθενείς με Κυστική Ίνωση, οι οποίοι παρουσιάζουν συμπτώματα από το αναπνευστικό σύστημα με ευρήματα είτε κλινικά, είτε εργαστηριακά, είτε απεικονιστικά και οι οποίοι λαμβάνουν θεραπευτική αγωγή για την αντιμετώπιση των συμπτωμάτων της νόσου.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Ο ασθενής βρίσκεται σε επίπεδο όπου η συμπτωματολογία του είναι αρκετά σοβαρή με τακτικές νοσηλείες ή συνεχή φαρμακευτική αγωγή.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… ≥67% (2 έτη)

2ο επίπεδο

Ασθενείς με Κυστική Ίνωση, των οποίων το βρογχικό δέντρο έχει πλέον αποικιστεί μόνιμα από στελέχη μικροβίων, όπως η ψευδομονάδα, ο αιμμόφιλος ή ο σταφυλόκκοκος κ.α. Η πορεία της νόσου στους ασθενείς αυτούς δεν πρόκειται εφεξής να παρουσιάσει βελτίωση λόγω παρουσίας βρογχοεκτασιών, καθιστώντας την πρόγνωσή τους κακή παρά τη συνεχή θεραπευτική αγωγή που λαμβάνουν η οποία είναι ιδιαίτερα επίπονη, χρονοβόρος και απαιτητική.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση είναι κακή λόγω της προοδευτικής εγκατάστασης αναπνευστικής ανεπάρκειας, η οποία απαιτεί συχνές νοσηλείες. Στο τελικό της στάδιο, απαιτείται οξυγονοθεραπεία κατ’ οίκον, υποψηφιότητα για διπλή μεταμόσχευση πνευμόνων λόγω και της κακής, πλέον, ανταπόκρισης στην φαρμακευτική αγωγή.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… ≥80%

Ρητά εξαιρούνται από την ανωτέρω ενότητα οι λεγόμενες άτυπες μορφές Κυστικής Ίνωσης που περιλαμβάνουν τους ασθενείς των οποίων το μόνο σύμπτωμα που παρουσιάζουν είναι η στειρότητα λόγω αζωοσπερμίας. Η αντιμετώπιση των ατόμων αυτών, αναφορικά με το ποσοστό αναπηρίας που παρουσιάζουν, είναι ανάλογη με αυτήν που τυχαίνουν και τα άτομα που παρουσιάζουν στειρότητα.

5.17. ***Πνευμονοκονιώσεις J60***

Με τον γενικό όρο «πνευμονοκονιώσεις» εννοούμε τα νοσήματα που οφείλονται στην εισπνοή σκόνης. Ορισμένες σκόνες προκαλούν ινωτική αντίδραση στους πνεύμονες και συγκεκριμένες κλινικές οντότητες ενώ άλλες προκαλούν σκιάσεις στις ακτινογραφίες αλλά όχι συμπτώματα. Αυτές οι ουσιαστικά ακτινολογικές οντότητες αποκαλούνται καλοήθεις πνευμονοκονιώσεις και είναι ευνόητο ότι εφόσον δεν προκαλούν συμπτώματα δεν έχουν ενδιαφέρον από ασφαλιστικής πλευράς.

Αντίθετα, οι ινωτικές πνευμονοκονιώσεις είναι νοσήματα με βαριά πρόγνωση, μη αναστρέψιμα αλλά, αντίθετα, εξελισσόμενα προς το χειρότερο.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Κλινική εικόνα: ελαφρά δύσπνοια στην κόπωση. Ακτινολογική εικόνα: μικροοζώδης διάστιξη p,q,s,t/0-2. Σπιρομέτρηση: ελαφρού βαθμού διαταραχές περιοριστικού τύπου.

Αέρια αρτηριακού αίματος φυσιολογικά.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Εξαρτάται από την υποκείμενη νόσο. Ωστόσο καμία πνευμονοκονίωση δεν θεραπεύεται παρά το γεγονός ότι ο ασφαλισμένος είναι ικανός προς εργασία. Κρίνεται σκόπιμη η αλλαγή θέσεως εργασίας.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ…….. έως 35%

2ο Επίπεδο

Κλινική εικόνα: δύσπνοια στην κόπωση. Ακτινολογική εικόνα: μικροοζώδης διάστιξη p,q,s,t/3 και r,u/1-3. Σπιρομέτρηση: μετρίου βαθμού διαταραχές περιοριστικού τύπου. Αέρια αρτηριακού αίματος φυσιολογικά ή ελαφρά υποξαιμία.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η αλλαγή εργασίας είναι επιβεβλημένη αν και η ικανότητα προς βιοπορισμό είναι μειωμένη.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..…..... 50% (2 έτη)
3ο Επίπεδο
Σοβαρή δύσπνοια, βήχας, απόχρεμψη. Α/α: μεγαλοοζώδεις σκιάσεις. Κατηγορίες A,B,C.
Σπιρομέτρηση: σοβαρού βαθμού μείωση σπιρομετρικών τιμών μικτού τύπου.
Αέρια αίματος: υποξαιμία και πιθανόν και υπερκαπνία.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Ο πάσχων οδεύει προς αναπνευστική ανεπάρκεια-χρόνια πνευμονική καρδία (αν δεν έχουν ήδη εγκατασταθεί). Μόνιμη ανικανότητα για κάθε βιοποριστικό επάγγελμα.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..... 67% (3 έτη) - 80%

5.18. ***Πυριτίαση J62***

Δύσπνοια στην κόπωση, βήχας. Συχνές πνευμονικές λοιμώξεις. Συχνές επιπλοκές. Α/α θώρακος: συρρέουσες σκιάσεις, μεγαλοοζώδεις κατηγορίας A,B,C. Ασβεστοποίηση λεμφαδένων.
Το πυρίτιο είναι το πλέον διαδεδομένο υλικό του φλοιού της γης. Η πυριτίαση προκαλείται από την εισπνοή κόνεως που περιέχει κρυσταλλικό διοξείδιο του πυριτίου (SiO2). (Περιέχεται στα ορυκτά χαλαζίας (quartz), τριδυμίτης, κρυστοβαλλίτης, στισοβίτης, κοεσίτης. Ο διατομίτης περιέχει άμορφο διοξείδιο του πυριτίου αλλά όταν θερμανθεί μετατρέπεται σε κρυστοβαλλίτη).
Προσβάλλει εργάτες ορυχείων, λατομείων, ανθρακωρυχείων, χυτηρίων, αμμοβολιστές, κεραμοποιούς, οικοδόμους, τροχιστές, κ.α.
Προκαλείται πνευμονική ίνωση και ανάπτυξη πυριτιασικών οζιδίων. Η ανάπτυξη – εξέλιξη της νόσου συνεχίζεται και μετά τη διακοπή επαγγέλματος.
Υπάρχουν τρεις μορφές της νόσου: η χρόνια, η οξεία και η κεραυνοβόλος.
Οι δύο τελευταίες μορφές είναι σπάνιες, αλλά όταν εμφανισθούν η πρόγνωση είναι ιδιαίτερα κακή. Η νόσος επιπλέκεται συχνά από λοιμώξεις, πνευμονική φυματίωση, νοσήματα του κολλαγόνου και πνευμοθώρακα. Η πλέον συνήθης μορφή είναι η χρόνια πυριτίαση.
ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Αρχόμενη απλή χρόνια πυριτίαση
Τα πρώτα στάδια της πυριτιάσεως είναι δυνατόν να είναι ασυμπτωματικά και οι λειτουργικές δοκιμασίες στα φυσιολογικά όρια ακόμη και όταν η ακτινολογική εικόνα σημαίνει συναγερμό. Βέβαια μπορεί να υπάρχει δύσπνοια, βήχας μη παραγωγικός κυρίως τις πρωινές ώρες αλλά και παροξυσμικά.
Η α/α θώρακος παρουσιάζει σκιάσεις 1-3 mm (p,q,s,t) πυκνότητας 1-2.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η πρόγνωση είναι πάντοτε επιφυλακτική. Σκόπιμη η αλλαγή επαγγέλματος.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 35% (για 1έτος)
2ο Επίπεδο
Χρόνια πυριτίαση
Δύσπνοια στην κόπωση. Βήχας ενίοτε παραγωγικός. Συμπτωματολογία από τυχόν επιπλοκές.
Α/α θώρακος: Σκιάσεις 3-10 mm (r,u) πυκνότητας 1-3 ή μικρότερες αλλά πυκνές: (p,q,s,t) πυκνότητας 3.
Ασβεστοποίηση λεμφαδένων που εμφανίζεται στην ακτινογραφία σαν «κελύφη αυγών». Συμφύσεις του υπεζωκότα.

Σπιρομέτρηση: μετρίου βαθμού μείωση των σπιρομετρικών τιμών περιοριστικού κυρίως αλλά ενδεχόμενα μικτού τύπου.
Αέρια αίματος: πιθανή ελαφρά υποξαιμία.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η πυριτίαση μπορεί να εξελιχθεί ακόμη και μετά τη διακοπή της εργασίας. Σε περίπτωση αλλαγής επαγγέλματος αυτό θα πρέπει να είναι ελαφρό, με καθαρό περιβάλλον και μειωμένο ωράριο.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 50% (για 2 έτη)
3ο Επίπεδο
Σοβαρού βαθμού χρόνια πυριτίαση συμφύσεις του υπεζωκότα.
Σπιρομέτρηση: μετρίου σημαντικού βαθμού ελάττωση των σπιρομετρικών τιμών περιοριστικού ή μικτού τύπου.
Αέρια αίματος:Υποξαιμία.
Ο πάσχων θα πρέπει να θεωρείται ανίκανος για κάθε βιοποριστικό επάγγελμα. Εάν εμφανισθούν σοβαρές επιπλοκές, όπως χρόνια πνευμονική καρδια-αναπνευστική ανεπάρκεια ενδεχομένως να καταστεί απόλυτα ανάπηρος.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Δεν υπάρχει περίπτωση βελτίωσης.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 67% (για 1 έτος) - 80%

5.19. ***Πνευμονοκονίαση των εργατών άνθρακα (CWP) J60***

5.19.1. Ανθράκωση (CWP)

Είναι το αποτέλεσμα εισπνοής σκόνης άνθρακα και αφορά κυρίως ανθρακωρύχους αλλά και άλλους εκτεθειμένους σε αυτό το υλικό (π.χ. ζυμωτές ελαστικού).
Στη χώρα μας δεν υπάρχουν πια στην ουσία ανθρακωρυχεία, αλλά το νόσημα παρουσιάζεται κυρίως σε μετανάστες που εργάστηκαν στα ορυχεία της Κεντρικής Ευρώπης.
Η ανάπτυξη της ανθρακώσεως εξαρτάται από την πυκνότητα της σκόνης και τη διάρκεια του χρόνου έκθεσης. Σε περίπτωση αμιγούς εκθέσεως η εξέλιξη του νοσήματος σταματά ή επιβραδύνεται όταν διακοπεί η έκθεση. Στα πρώτα στάδια προκαλείται μικρού βαθμού ίνωση αλλά η σκόνη καταστρέφει τους λεπτούς αεραγωγούς προκαλώντας το σχηματισμό μαύρων ινωδών οζιδίων, τα οποία αυξάνονται σε μέγεθος και καταλήγουν στο σχηματισμό μεγάλων μαύρων ινωδών μαζών.
ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Αρχόμενη απλή πνευμονοκονίωση. Δύσπνοια ελαφρού βαθμού-βήχας.
Ακρόαση ΚΦ-ελάττωση του ΑΨ, πιθανότατα λόγω της αναπτύξεως πνευμονικού εμφυσήματος.
Σπιρομέτρηση: ΚΦ-ελαφρές διαταραχές.
Α/α θώρακος: Μικροοζώδης διάστιξη 1-3 χιλιοστά (p,q,s,t) πυκνότητας 0-2.
Αέρια αίματος :ΚΦ
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Θεωρείται σκόπιμη η αλλαγή εργασίας.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... έως 35%
2ο Επίπεδο
Προχωρημένη απλή πνευμονοκονίωση. Δύσπνοια στην κόπωση-βήχας.
«Μελανόπτυση» είναι το αποτέλεσμα ρήξεως ινωτικής μάζας μέσα σε βρόγχο.
Ακρόαση : Μείωση του Α.Ψ. Ξηρός ρόγχος.
Σπιρομέτρηση : Μετρίου βαθμού μείωση των σπιρομετρικών τιμών.
Αέρια αίματος: ελαφρά υποξαιμία.

Α/α θώρακος: Σκιάσεις διαμέτρου 3-10 χιλ. (r,u) πυκνότητας 1-3 ή μικρότερες (p,q,s,t) πυκνότητας 3.
Σε αυτό το επίπεδο κατατάσσονται και μεγαλύτερες σκιάσεις της κατηγορίας Α όχι όμως άνω των 30 χιλιοστών.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Δεν αναμένεται σε καμία περίπτωση βελτίωση αλλά αντίθετα επιβάρυνση. Ο πάσχων είναι ικανός για ελαφρές μόνο εργασίες, με πολύ περιορισμένο ωράριο και οπωσδήποτε καθαρό περιβάλλον.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..……..…….. 50% (2 έτη)
Με τον γενικό όρο «αμίαντος» εννοούμε ορισμένα ινώδη πυριτιούχα ορυκτά που χωρίζονται σε δύο κύριες κατηγορίες: την ομάδα του σερπεντίνη και την ομάδα των αμφιβόλων.
Ο κύριος εκπρόσωπος της πρώτης ομάδας είναι ο χρυσοκέραμος ή λευκός αμίαντος ενώ στην δεύτερη ομάδα περιλαμβάνονται ο ακτινόλιθος, ο τρεμόλιθος, ο ανθοφυλλίτης, ο αμοσίτης (καφέ αμίαντος) και ο κροκιδόλιθος (μπλε αμίαντος).
Η εισπνοή ινών αμιάντου προκαλεί τις παρακάτω ξεχωριστές κλινικές οντότητες:
1. Αμιάντωση-ίνωση του υπεζωκότος.
2. Καλοήθεις παχυπλευρικές πλάκες.
3. Βρογχογενές καρκίνωμα.
4. Κακόηθες μεσοθηλίωμα

Θα πρέπει να τονιστεί ότι οι Αγγλοσαξωνικοί όροι Asbestos-Asbestosis αντιστοιχούν προς τους όρους Αμίαντος-Αμιάντωση και δεν έχουν σχέση με τον ελληνικό όρο «άσβεστος» που είναι το υδροξείδιο του ασβεστίου.
3ο Επίπεδο
Προοδευτική μαζική ίνωση. Για να χαρακτηρισθεί μία βλάβη ως προοδευτική μαζική ίνωση (PMF) πρέπει να έχει διάμετρο άνω των 30 χιλ. Δηλ. σκιάσεις κατά ILO A,B & C (όχι όμως Α που είναι κάτω των 30 χιλ.).
Δύσπνοια στην κόπωση-βήχας, μελανοπτύσεις, συχνές λοιμώξεις, εξέλιξη σε χρόνια πνευμονική καρδία, αναπνευστική ανεπάρκεια.
Σπιρομέτρηση: Μετρίου-σημαντικού βαθμού διαταραχές των σπιρομετρικών τιμών. Αέρια αίματος: Υποξαιμία-υπερκαπνία.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η πρόγνωση είναι κακή. Η εξέλιξη σε χρόνια πνευμονική καρδία-αναπνευστική ανεπάρκεια είναι πολύ πιθανή. Θα πρέπει να θεωρείται ανίκανος για κάθε βιοποριστικό επάγγελμα. Ενδεχόμενη απόλυτη αναπηρία επί σοβαρών επιπλοκών.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..…….. 80% (3 έτη)

5.19.2. Σύνδρομο Caplan

Το σύνδρομο Caplan είναι τροποποιημένη μορφή πνευμονοκονιώσεως σε συνδυασμό με ρευματοειδή αρθρίτιδα.
Συναντάται κυρίως σε ανθρακωρύχους αλλά γενικότερα και σε άλλους εργαζόμενους σε κονιορτοβριθή επαγγέλματα.
Η ακτινολογική εικόνα χαρακτηρίζεται από σκιάσεις διαμέτρου περίπου 2 εκ. ακανόνιστα διατεταγμένες. Μικροοζώδεις σκιάσεις δυνατόν να υπάρχουν ή να ελλείπουν. Όσον αφορά την Ρ.Α. είναι συχνότητα οροαρνητική.
Η εκ του συνδρόμου Caplan ανικανότητα είναι το άθροισμα της ανικανότητας εκ της πνευμονοκονιάσεως και της ρευματοειδούς αρθρίτιδας και κυμαίνεται ανάλογα με τα κλινικά, εργαστηριακά και λειτουργικά ευρήματα από 50% - 80%.

5.20. *Αμιάντωση J61*

Η αμιάντωση είναι μια διάχυτος, διάμεσος ίνωση και είναι ένα δοσο-εξαρτώμενο νόσημα. Ο σπλαχνικός υπεζωκότας παχύνεται και δημιουργούνται συμφύσεις. Συχνά βρίσκονται

βρογχεκτασίες ενώ η ανάπτυξη εμφυσήματος είναι ασυνήθης. Η τυπική παθολογοανατομική εικόνα είναι της ινωδοποιού κυψελιδίτιδας με προοδευτική απόφραξη των αεραγωγών.
Ασβεστωσικά (αμιαντωσικά) σωμάτια ανευρίσκονται στις περιοχές της ινώσεως και τα πτύελα. Θα πρέπει να ξεκαθαριστεί ότι η ύπαρξη αμιαντωσικών σωματίων σημαίνει έκθεση σε αμίαντο αλλά όχι υποχρεωτικά αμιάντωση.
Παχυπλευριτικές πλάκες – πάχυνση του υπεζωκότα ανευρίσκονται συχνά σε εκτεθειμένους σε αμίαντο αλλά και άλλα ινώδη ορυκτά. Είναι υπερυψωμένες περιοχές που περιέχουν κολλαγόνες ίνες και τείνουν να ασβεστοποιούνται. Βρίσκονται συνήθως στο τοιχωματικό πέταλο του υπεζωκότα. Η παρουσία τους σημαίνει έκθεση σε αμίαντο ή άλλα ινώδη ορυκτά και συχνά συναντώνται ενδημικά σε ορισμένες περιοχές. Διάχυτη πάχυνση του υπεζωκότα δυνατόν να συμβεί. Και οι δύο καταστάσεις δημιουργούν διαφοροδιαγνωστικά προβλήματα καθώς οι ακτινολογικές εικόνες θυμίζουν πολύ φυματίωση ή όγκο του υπεζωκότα. Κατά κανόνα πάντως είναι ασυμπτωματικές. Ενδεχόμενος πόνος ή δύσπνοια μπορεί να εμφανισθούν ενώ δεν είναι σπάνιες οι μικροαιμοπτύσεις.
ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Αρχόμενη αμιάντωση.
Δύσπνοια προοδευτικά αυξανόμενη. Βήχας, δυσχέρεια του ασθενή να πάρει βαθειά αναπνοή.
Ακρόαση: Τρίζοντες στις βάσεις.
Α/α θώρακος: Σε αντίθεση με την πυριτίαση, τα ακτινολογικά ευρήματα είναι συνήθως λιγότερα από τα συμπτώματα και τα κλινικά και λειτουργικά ευρήματα. Η εικόνα είναι της διαχύτου, διαμέσου ινώσεως κυρίως στα κάτω πνευμονικά πεδία (s,t,u, πυκνότητας 1-2). Συχνά βρίσκονται παχυπλευτικές πλάκες σαν από παλιά φυματίωση. Σπιρομέτρηση: Μετρίου βαθμού μείωση των σπιρομετρικών τιμών μικτού τύπου. Ελάττωση της διατασιμότητας.
Αέρια αίματος: Υποξαιμία.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Είναι η σοβαρότερη από τις πνευμονοκονιώσεις. Η εξέλιξη συνεχίζεται και μετά τη διακοπή της εργασίας. Συνιστάται αλλαγή επαγγέλματος.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 50%
2ο Επίπεδο
Αμιάντωση. Δύσπνοια στην κόπωση. Βήχας – θωρακικός πόνος.
Ακρόαση: Τρίζοντες στις βάσεις. Μείωση του Α.Ψ. Ξηρός διάσπαρτος ρόγχος.
Α/α θώρακος: Οι σκιάσεις επεκτείνονται σε όλα τα πνευμονικά πεδία και είναι πυκνότερες (s,t,u/3). Πιθανές παχυπλευριτικές αλλοιώσεις.
Σπιρομέτρηση: Μετρίου προς σημαντικού βαθμού ελάττωση των σπιρομετρικών τιμών.
Ελάττωση της διατασιμότητας.
Αέρια αίματος: Υποξαιμία.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Επιβεβλημένη η αλλαγή επαγγέλματος.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 67% (2 έτη)
3ο Επίπεδο
Προχωρημένη αμιάντωση.
Σοβαρή δύσπνοια στην κόπωση. Βήχας – θωρακικός πόνος – πληκτροδακτυλία.
Ακρόαση: Μείωση Α.Ψ. Ξηροί ρόγχοι άμφω. Τρίζοντες στις βάσεις.
Α/α θώρακος: Πυκνές σκιάσεις (s,t,u/3). Κυστική διαμόρφωση (μελικηρήθρα) αλλά οι χώροι είναι μικροί (έως 5 mm). Πιθανές παχυπλευριτικές αλλοιώσεις.
Σπιρομέτρηση: Σημαντικού βαθμού ελάττωση των σπιρομετρικών τιμών μικτού τύπου. Σοβαρή ελάττωση της διατασιμότητας.
Αέρια αίματος: Υποξαιμία – υπερκαπνία.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 80% (3 έτη)

5.21. ***Βυσσίνωση J66.0***

Η βυσσίνωση (από το «βύσσος») είναι ένα νόσημα που αφορά εργαζόμενους σε υφαντήρια και οφείλεται στην εισπνοή σκόνης βαμβακιού, λιναριού και καναβιού. Στις ίδιες ουσίες οφείλονται και ορισμένα οξέα σύνδρομα τα οποία εμφανίζονται συνήθως στις πρώτες επαφές ενώ η βυσσίνωση εμφανίζεται μετά από μακρά έκθεση.

Τα συμπτώματα της νόσου εμφανίζονται εντονότερα την πρώτη ημέρα της εβδομάδας εργασίας (Δευτέρα) ενώ στη συνέχεια της εβδομάδας υποχωρούν ανάλογα με τη βαρύτητα της καταστάσεως.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Βυσσίνωση σταδίων G1/2 και G1

G1/2: περιστασιακό αίσθημα συσφίγξεως στο θώρακα κάποιες Δευτέρες

G1: Αίσθημα συσφίγξεως – δύσπνοια κάθε Δευτέρα.

Ακρόαση: Ακροαστικά ευρήματα βρογχικού άσθματος κάθε Δευτέρα τα οποία υποχωρούν τις υπόλοιπες ημέρες της εβδομάδας.

Σπιρομέτρηση: Ελαφρού έως μέτριου βαθμού ελάττωση των σπιρομετρικών τιμών αποφρακτικού τύπου (μείωση του FEF 25-75 κ.λ.π.) μόνο τις Δευτέρες. Τις άλλες ημέρες Κ.Φ.

Αέρια αίματος: Κ.Φ.

Α/α θώρακος: Χωρίς ιδιαίτερα ευρήματα.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Πρόκειται για ένα αρχόμενο επαγγελματικό άσθμα. Συνιστάται η αλλαγή «θέσεως» εργασίας για να προληφθεί η εξέλιξη σε περαιτέρω βαρύτερα στάδια.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..…… 10% - 20%

2ο Επίπεδο

Βυσσίνωση σταδίου G2.

G2: Δύσπνοια – βήχας κάθε Δευτέρα (ή την πρώτη ημέρα της εβδομάδας εργασίας) που επεκτείνεται και σε άλλες μέρες. Σάββατο-Κυριακή χωρίς συμπτώματα.

Ακρόαση: Ακροαστικά ευρήματα βρογχικού άσθματος κάθε Δευτέρα που διαρκούν ενδεχομένως ως την Παρασκευή. Σάββατο και Κυριακή Κ.Φ.

Σπιρομέτρηση: Μετρίου – σημαντικού βαθμού μείωση των σπιρομετρικών τιμών κάθε Δευτέρα που προοδευτικά βελτιώνεται τις υπόλοιπες ημέρες της εβδομάδας. Σάββατο-Κυριακή Κ.Φ.

Α/α θώρακος: Κ.Φ.

Αέρια αίματος: Κ.Φ.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Σκόπιμη και ίσως επιβεβλημένη η αλλαγή εργασίας. Η καπνιστική συνήθεια θα πρέπει να διακοπεί οπωσδήποτε, άλλως η εξέλιξη σε στάδιο G3 είναι αναπόφευκτη.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..…… 30% - 40% (1 έτος)

3ο Επίπεδο

Βυσσίνωση σταδίου G3.

G3: Δύσπνοια – βήχας ή ενδεχομένως απόχρεμψη μόνιμα

Ακρόαση: Ακροαστικά ευρήματα μόνιμης βρογχοστένωσης (με εξάρσεις και υφέσεις).

Σπιρομέτρηση: Μόνιμη μείωση των σπιρομετρικών τιμών αποφρακτικού τύπου.

Αέρια αίματος: Υποξαιμία.

Α/α θώρακος: Κ.Φ. επίταση της βρογχαγγειακής σκιαγραφήσεως.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η θετική ομοσχέτιση με το κάπνισμα είναι τέτοια που δεν ξέρουμε αν πρόκειται για ιδιαίτερη οντότητα ή συνδυασμό σταδίου G2 - χρονίας βρογχίτιδας. Επιβάλλονται η αλλαγή επαγγέλματος και η διακοπή καπνίσματος.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..…….. 50% - 67% (2 έτη)

6. ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

6.1. *Αρρυθμίες**

Υποτροπιάζοντα επεισόδια βραδυκαρδίας ή ταχυκαρδίας τεκμηριωμένα με ΗΚΓ ή άλλη αποδεκτή μέθοδο, που προκαλούν συγκοπή, προσυγκοπή ή άλλα συμπτώματα αποδυνάμωσης (δύσπνοια, θωρακικό άλγος, ζάλη, αδυναμία, ιδρώτα), δεν οφείλονται σε αναστρέψιμους παράγοντες, δεν ανταποκρίνονται σε συνταγογραφούμενη θεραπεία ή επεμβατική μέθοδο και περιορίζουν την ικανότητα αυτόνομης έναρξης, εξακολούθησης και ολοκλήρωσης των δραστηριοτήτων της καθημερινής ζωής. Είναι απαραίτητη η συσχέτιση συμπτωμάτων με την αρρυθμία (τεκμηρίωση με τις συνήθεις διαγνωστικές μεθόδους όπως ΗΚΓ και Holter).

- Αν δεν υπάρχει υποκείμενη καρδιοπάθεια, ανάλογα της συχνότητας και της μορφολογίας αυτών ……. Π.Α. 0% - 10%
- Αν υπάρχει υπόστρωμα καρδιοπάθειας, συνεκτιμώνται με την υποκείμενη νόσο

6.1.1. Εκτακτοσυστολική αρρυθμία

- Έκτακτες κολπικές συστολές: ανάλογα με την συχνότητα: …… Π.Α. 0% - 5%
- Έκτακτες κοιλιακές συστολές: ανάλογα με την συχνότητα: …….Π.Α. 0% - 10%
- Επί μυοκαρδιοπάθειας αξιολόγηση μυοκαρδιοπάθειας

6.1.2. Εστιακή κολπική ταχυκαρδία

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …….. 0% - 5%

6.1.3. Πολυεστιακή κολπική ταχυκαρδία

Εκτιμάται η υποκείμενη νόσος

6.1.4. Κολποκοιλιακή κομβική ταχυκαρδία επανεισόδου

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 5% - 10%
Ίδια ποσοστά για ταχυκαρδία από αποκεκρυμμένο δεμάτιο (μόνο ανάδρομη αγωγιμότητα)

6.1.5. Ασυμπτωματικά δεμάτια

Χαμηλού κινδύνου (Διαλείπον, εξαφάνιση προδιέγερσης στην κόπωση, μακρά ανερέθιστη περίοδος): …… Π.Α. 5% - 10%

6.1.6. Κολποκοιλιακή ταχυκαρδία επανεισόδου (εμφανή) δεμάτια

- Δεμάτιο χαμηλού κινδύνου (Διαλείπον, εξαφάνιση προδιέγερσης μετά κόπωση, μακρά ανερέθιστη περίοδος): ……. Π.Α. 10% - 20%
- Μετά από επιτυχημένη κατάλυση: …… Π.Α. 0%
- Επί υψηλού βαθμού επικινδυνότητας, κατόπιν ηλεκτροφυσιολογικού ελέγχου (ΗΦΕ), ανάλογα με την συχνότητα εμφάνισης και αιμοδυναμικής επιβάρυνσης και επί τεκμηριωμένης αποτυχίας ή αδυναμίας επεμβατικής αντιμετώπισης: ..... Π.Α. 50% - 67%

6.1.7. Κολπικός πτερυγισμός- κολπική μαρμαρυγή

- Παροξυσμική ταχυκαρδία: ……. Π.Α. 5% - 10%
- Μόνιμη: ……. Π.Α.10% - 15%
- Μετά από επιτυχή κατάλυση: …….. Π.Α. 5% - 10%

(λαμβάνεται υπόψη η υψηλή συχνότητα υποτροπών και η ανάγκη για επανάληψη της κατάλυσης)
- Κολπική ταχυκαρδία μετά από κατάλυση κολπικής μαρμαρυγής μη ανταποκρινόμενη σε φαρμακευτική ή επεμβατική θεραπεία: …… Π.Α. 20%

6.1.8. Κοιλιακή ταχυκαρδία - κοιλιακή μαρμαρυγή

Το ποσοστό αναπηρίας συνεκτιμάται με την υποκείμενη νόσο καθώς η ύπαρξή της και τα ιδιαίτερα χαρακτηριστικά της καρδιοπάθειας επιβαρύνει την πρόγνωσή της.
Εφ’ όσον γίνει εμφύτευση **απινιδωτικής συσκευής** (ICD) για την αντιμετώπιση επεισοδίων εμμένουσας κοιλιακής ταχυκαρδίας βλέπε ΕΜΦΥΤΕΥΣΙΜΟΣ ΑΠΙΝΙΔΙΣΤΗΣ.

Επί μη και επί εμμένουσας **ιδιοπαθούς κοιλιακής ταχυκαρδίας** και ανάλογα της αιμοδυναμικής επιβάρυνσης και ανταπόκρισης στην φαρμακευτική και επεμβατική αγωγή: …… Π.Α. 30% - 50%

6.1.9. Βραδυαρρυθμίες

Χωρίς συμπτώματα:…….. Π.Α. 0%
Σε συμπτωματικό ασθενή, με εμφύτευση μόνιμου βηματοδότη: .. Π.Α. 20%

6.1.10. Κολποκοιλιακός αποκλεισμός

1ΟΥ ΒΑΘΜΟΥ ……..…….……..……. Π.Α. 0%
Mobitz 1 ……..……. Π.Α. 5%
Mobitz 2-Πλήρης ..……..……..……Π.Α. 20%
ΚΟΛΠΟΚΟΙΛΙΑΚΟΣ ΑΠΟΚΛΕΙΣΜΟΣ με εμφύτευση μόνιμου βηματοδότη:
……..…… Π.Α. 20%
Σε συνυπάρχουσα νόσο συνεκτιμάται η αναπηρία της βασικής νόσου και δεν προσμετράται αθροιστικά ο βηματοδότης.

6.1.11. Συγγενής πλήρης κολποκοιλιακός αποκλεισμός

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..... 40%
Λαμβάνεται υπόψη ότι πρόκειται για νεαρά άτομα τα οποία θα πρέπει να παρακολουθούνται συχνά καθώς και η ψυχολογική επιβάρυνση που υφίστανται.

6.1.12. Σύνδρομο νοσούντος φλεβοκόμβου

Μετά εμφύτευση βηματοδότη: ……..……. Π.Α. 20%

6.1.13. Σκελικοί αποκλεισμοί (δεξιού ή αριστερού σκέλους)

Τα ποσοστά αναπηρίας των σκελικών αποκλεισμών εξαρτώνται από τη βαρύτητα της υποκείμενης νόσου.

6.1.14. Μόνιμη τεχνητή βηματοδότηση της καρδιάς

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..…..... 20%

6.1.15. Εμφυτεύσιμος απινιδιστής (ICD)

Η εμφύτευση του απινιδιστή-βηματοδότη, προστατεύει τον ασθενή από τον κίνδυνο αιφνίδιου καρδιακού θανάτου ...…… Π.Α. 25%
Το ποσοστό αναπηρίας συνεκτιμάται με την υποκείμενη νόσο.

Η εμφύτευση συσκευής επανασυγχρονισμού γίνεται σε ορισμένους ασθενείς με καρδιακή ανεπάρκεια για να βελτιώσει την κλινική εικόνα του ασθενούς καθώς και την πρόγνωση της υποκείμενης νόσου. ..... Π.Α. 25%
Το ποσοστό αναπηρίας συνεκτιμάται με την υποκείμενη νόσο.

6.1.16. Σύνδρομο BRUGADA

Μετά από εμφύτευση απινιδιστή : ……. Π.Α. 50% - 67%
Χωρίς απινιδιστή: …….. Π.Α. 20% - 30%

6.2.*Στεφανιαία νόσος**

Η διάγνωση της Στεφανιαίας Νόσου τεκμηριώνεται πλήρως με στεφανιογραφικό έλεγχο.
Οι υπόλοιπες διαγνωστικές εξετάσεις (δοκιμασία κόπωσης, σπινθηρογράφημα, δυναμική υπερηχοκαρδιογραφία, κ.λπ.) είναι σημαντικές για την εκτίμηση του ασθενούς.

6.2.1. Χρόνια στεφανιαία νόσος

Εκδήλωση της χρόνιας στεφανιαίας νόσου εκτός από τη σταθερή στηθάγχη είναι και η σιωπηρή ισχαιμία που τεκμηριώνεται από λειτουργικές δοκιμασίες. Η κλινική εικόνα θα πρέπει να συσχετίζεται με αντικειμενική εκτίμηση της λειτουργικής κατάστασης και με τα αποτελέσματα των εργαστηριακών ευρημάτων (δοκιμασία κοπώσεως, σπινθηρογράφημα μυοκαρδίου, στεφανιογραφία, κ.λπ.).
- Ενδεικτικά: κλινικό σύνδρομο χωρίς στεφανιογραφική τεκμηρίωση: Π.Α. 5% - 20%

6.2.2. Ειδικές μορφές χρόνιας στεφανιαίας νόσου

- **Σιωπηρή** (ΑΣΥΜΠΤΩΜΑΤΙΚΗ) ΙΣΧΑΙΜΙΑ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΥ, επί τεκμηριωμένης στεφανιαίας νόσου
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ, ανάλογα με την βαρύτητα, την πορεία της νόσου και την λειτουργική κατάσταση στη δοκιμασία κόπωσης και/ή στο σπινθηρογράφημα μυοκαρδίου (βλέπε πίνακα).

6.2.3. Στηθάγχη PRINZMETAL

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ, ανάλογα με την τεκμηρίωση και την βαρύτητα των επεισοδίων ……. 35% - 50%
- Σύνδρομο Χ
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ, ανάλογα με τη συχνότητα των ενοχλημάτων ……. 20% - 35%

ΟΞΕΑ ΙΣΧΑΙΜΙΚΑ ΣΥΝΔΡΟΜΑ
Τα οξέα στεφανιαία ή ισχαιμικά σύνδρομα περιλαμβάνουν την ασταθή στηθάγχη, το οξύ έμφραγμα του μυοκαρδίου χωρίς ανάσπαση του τμήματος ST (NSTEMI-non-ST elevation myocardial infarction) και το οξύ έμφραγμα του μυοκαρδίου με ανάσπαση του ST (STEMI-ST elevation myocardial infarction).
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ εμφράγματος μυοκαρδίου : …….. 67%
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ασταθούς στηθάγχης: ……. 50%
Έως και 1 έτος, αναλόγως της βαρύτητας και της έκτασης του επεισοδίου, μετά το ποσοστό αναπηρίας διαμορφώνεται ανάλογα με την λειτουργικότητα της αριστερής κοιλίας και τον βαθμό της υπολειπόμενης ισχαιμίας.
Όλες οι αναφερόμενες περίοδοι αναπηρίας μετρώνται από την έναρξη του συμβάντος

	ΚΛΑΣΜΑ ΕΞΩΘΗΣΗΣ				
ΙΣΧΑΙΜΙΑ	≥45%	41 – 45%	30 – 40%	20 – 29%	<20%
Χωρίς ισχαιμία ή περιορισμένη, περιεμφραγματική	30 – 35%	40%	50%	67%	80%
Μέτριας έκταση	50%	50 – 60%	67%	80%	80%
Εκτεταμένη ισχαιμία	60 – 67%	67%	70-80%	80%	80%

6.2.4. Επαναγγείωση στεφανιαίων αρτηριών

ΔΙΑΔΕΡΜΙΚΗ ΣΤΕΦΑΝΙΑΙΑ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ

(Αγγειοπλαστική συνήθως με τοποθέτηση ενδοστεφανιαίας πρόσθεσης - STENT)
Το πρώτο έτος μετά επιτυχή αγγειοπλαστική: …..…… Π.Α. 50% - 67%
Το δεύτερο έτος μετά επιτυχή αγγειοπλαστική διαμορφώνεται ανάλογα με την λειτουργικότητα της αριστερής κοιλίας και τον βαθμό της υπολειπόμενης ισχαιμίας (βλέπε πίνακα μετά από οξύ στεφανιαίο επεισόδιο)

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΕΠΑΝΑΓΓΕΙΩΣΗ ΤΟΥ ΜΥΟΚΑΡΔΙΟΥ
Το πρώτο έτος μετά την επέμβαση: …… Π.Α. 67%
Μετά, το ποσοστό αναπηρίας διαμορφώνεται ανάλογα με την λειτουργικότητα της αριστερής κοιλίας και τον βαθμό της υπολειπόμενης ισχαιμίας (βλέπε πίνακα μετά από οξύ στεφανιαίο επεισόδιο).

6.3.***Βαλβιδοπάθειες****

6.3.1. Ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Μικρή …… Π.Α. 0% - 5%
Μέτρια ……..…… Π.Α. 10% - 15%
Μέτρια- σοβαρή ……..…… Π.Α. 20% - 40%
Μέτρια-σοβαρή ανάλογα με τη λειτουργικότητα κοιλιών ..... Π.Α. 40% - 50%
Σοβαρή ανάλογα με τη λειτουργικότητα κοιλιών…… Π.Α. 50% - 67%

	Color Doppler jet depth (cm)	**Vena contracta (mm)**	**Δραστικό στόμιο της ανεπάρκειας**	**Color Doppler jet area (cm^2)**
Μικρή	<1,5	<3,5	**EROA <20 mm2**	<4
Μέτρια	1,5 – 3,9	3,5 – 5, 5	**EROA 20-29 mm2**	4 - 7,9
Μέτρια-σοβαρή	4 - 4,5	5,6 – 7	**EROA 30-39 mm2**	8 - 10
Σοβαρή	>4,5	>7	**EROA > or = 40 mm2**	>10

Μετά από διόρθωση χειρουργική ή επεμβατική: …… Π.Α. 67% για ένα έτος.

Εν συνεχεία:
- χωρίς επιπλοκές …….. Π.Α. 20%
- με επιπλοκές από την προσθετική βαλβίδα με ήπια-μέτρια παραβαλβιδική διαφυγή …… Π.Α. 25% - 35%
- με σοβαρές επιπλοκές από την προσθετική βαλβίδα και ανάλογα με τη λειτουργικότητα κοιλιών ……. Π.Α. 50% - 80%

6.3.2. Στένωση μιτροειδούς βαλβίδας

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Μικρή …… 10% - 20%
Μέτρια …… 25% - 50%
Σοβαρή …… 67% - 80%

	Επιφάνεια στομίου (cm^2)	**Χρόνος υποδιπλασιασμού (ms)**	**Μέση κλίση πίεσης (mmHg)**
Μικρή	1,6 - 2	71 - 139	<5
Μέτρια	1,0 - 1,5	140 - 219	5 - 10
Σοβαρή	< 1,0	≥220	>10

(συνεκτίμηση σε συνάρτηση με την επιφάνεια του σώματος)

Μετά από διόρθωση χειρουργική ή επεμβατική (βαλβιδοπλαστική): Π.Α. 67% για 1 έτος. Εν συνεχεία:
- χωρίς επιπλοκές ……..... Π.Α. 20%
- με επιπλοκές από την προσθετική βαλβίδα με ήπια-μέτρια παραβαλβιδική διαφυγή ……..... Π.Α. 25% - 35%
- με σοβαρές επιπλοκές από την προσθετική βαλβίδα και ανάλογα με τη λειτουργικότητα κοιλιών ……..... Π.Α. 50% - 80%

6.3.3. Ανεπάρκεια αορτικής βαλβίδας

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Μικρή …… 0% - 5%
Μέτρια …….. 10% - 15%
Μέτρια- σοβαρή …….. 20% - 40%
Σοβαρή ……. 50% - 67%

	Χρόνος υποδιπλασιασμού (ms)	**Όγκος παλινδρόμησης (ml/beat)**	**Κλάσμα παλινδρόμησης (%)**
Μικρή	>500	<30	<30
Μέτρια	350 - 500	30 - 49	30 - 39
Μέτρια-Σοβαρή	200 - 350	50 - 60	40 - 50
Σοβαρή	<200	>60	>50

Συνεκτιμάται και το δραστικό στόμιο της ανεπάρκειας:
Μικρή: EROA <10 mm2
Μικρή προς μέτρια: EROA 10-19 mm2
Μέτρια προς σοβαρή: EROA 20-29 mm2
Σοβαρή: EROA > or= 30 mm2
Μετά από διόρθωση χειρουργική ή επεμβατική …… Π.Α. 67% για 1 έτος.
Εν συνεχεία:
- χωρίς επιπλοκές …….. Π.Α. 20%

- με επιπλοκές από την προσθετική βαλβίδα με ήπια-μέτρια παραβαλβιδική διαφυγή …….. Π.Α. 25% - 35%
- με σοβαρές επιπλοκές από την προσθετική βαλβίδα και ανάλογα με τη λειτουργικότητα κοιλιών …… Π.Α. 50% - 80%

6.3.4. Στένωση αορτής

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Μικρή ……. 5% - 10%
Μέτρια …….. 30% - 40%
Σοβαρή ……. 50% - 67%

	Επιφάνεια στομίου (cm^2)	**Μέγιστη ταχύτητα (m/sec)**	**Μέση κλίση πίεσης (mmHg)**	**Μέγιστη κλίση πίεσης (mmHg)**
Μικρή	>1,5 - 2	1,7 – 2,9	<30	<35
Μέτρια	1,0 - 1,5	3 – 4	30 - 50	36 - 64
Σοβαρή	< 1,0	>4	> 50	≥ 65

Μετά από διόρθωση χειρουργική ή επεμβατική …… Π.Α. 67% για 1 έτος.
Εν συνεχεία:
- χωρίς επιπλοκές ……. Π.Α. 20%
- με επιπλοκές από την προσθετική βαλβίδα με ήπια-μέτρια παραβαλβιδική διαφυγή ……..…… Π.Α. 25% - 35%
- με σοβαρές επιπλοκές από την προσθετική βαλβίδα και ανάλογα με τη λειτουργικότητα κοιλιών ……Π.Α. 50% - 80%

6.3.5. Ανεπάρκεια τριγλώχινας

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Μικρή …… 0%
Μέτρια ……. 10% - 15%
Σοβαρή ……. 35% - 67%

	Color Doppler jet area (cm^2)	**Δεξιές καρδιακές κοιλότητες**	**Ροή στις ηπατικές φλέβες**
Μικρή	<5	Φυσιολογικές	
Μέτρια	5 - 10		
Σοβαρή	>10	διατεταμένες	αναστροφή

Ανάλογα με την λειτουργικότητα και τις διαστάσεις της δεξιάς κοιλίας, καθώς και την κλινική εικόνα του ασθενούς.
Μετά από διόρθωση χειρουργική ή επεμβατική…..…… Π.Α. 67% για 1 έτος.
Εν συνεχεία:
- χωρίς επιπλοκές ……. Π.Α. 20%
- με επιπλοκές από την προσθετική βαλβίδα με ήπια-μέτρια παραβαλβιδική διαφυγή ……..…… Π.Α. 25% - 35%
- με σοβαρές επιπλοκές από την προσθετική βαλβίδα και ανάλογα με τη λειτουργικότητα κοιλιών ……Π.Α. 50% - 80%

6.3.6. Στένωση τριγλώχινας

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

α) Σε μέση κλίση πίεσης <5 mm Hg και επιφάνεια στομίου > 1,5 cm^2 : ……. Π.Α. 25% - 35%

β) Σε μέση κλίση πίεσης ≥ 5 mm Hg και ανάλογα με το βαθμό στενώσεως του στομίου (<1,0 cm^2): …….. … Π.Α. 50% - 67%
Μετά από διόρθωση χειρουργική ή επεμβατική …...…. Π.Α. 67% για 1 έτος.
Εν συνεχεία:
- χωρίς επιπλοκές…… Π.Α. 20%
- με επιπλοκές από την προσθετική βαλβίδα με ήπια-μέτρια παραβαλβιδική διαφυγή ……..…… Π.Α. 25% - 35%
- με σοβαρές επιπλοκές από την προσθετική βαλβίδα και ανάλογα με τη λειτουργικότητα κοιλιών ……...……..... Π.Α. 50% - 80%

6.3.7. Πρόπτωση της μιτροειδούς βαλβίδας

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
(χωρίς ανεπάρκεια της βαλβίδας) ……. Π.Α. 0%
Με ανεπάρκεια της βαλβίδας: (Βλέπε ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας)

6.3.8. Παθήσεις πνευμονικής βαλβίδας

(Βλέπε συγγενείς καρδιοπάθειες)

6.3.9. Πνευμονική αρτηριακή υπέρταση

Διαγνωσμένη με δεξιό καθετηριασμό και μετά από διερεύνηση για αποκλεισμό άλλων παθήσεων
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Συστολική Πίεση πνευμονικής αρτηρίας έως 50 mmHg …… Π.Α. 35% - 50%
Συστολική Πίεση πνευμονικής αρτηρίας 50 - 70 mmHg …….. Π.Α. 67%
Συστολική Πίεση πνευμονικής αρτηρίας > 70 mmHg ……. Π.Α. 80%

Στην εκτίμηση της πίεσης πνευμονικής αρτηρίας πρέπει να ληφθεί υπ’ όψιν και η λειτουργικότητα της δεξιάς κοιλίας.

6.3.10. Δευτεροπαθής πνευμονική υπέρταση

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ συνυπολογίζεται με την υποκείμενη νόσο και τη λειτουργική κατάσταση του ασθενούς
Μέγιστη κλίση πίεσης - Συστολική Πίεση πνευμονικής αρτηρίας 35 - 50 mmHg: …… Π.Α. 10%
Μέγιστη κλίση πίεσης - Συστολική Πίεση πνευμονικής αρτηρίας 51 - 75 mmHg: …… Π.Α. 15% - 40%
Μέγιστη κλίση πίεσης - Συστολική Πίεση πνευμονικής αρτηρίας > 75 mmHg : ……. Π.Α. 40% - 67%

6.3.11. Χρόνια πνευμονική καρδιά

Βλέπε Πνευμονολογικές παθήσεις, κεφάλαιο 5.6

6.3.12. Μυοκαρδίτιδα

Ποσοστό Αναπηρίας ανάλογο με την εμμένουσα παθολογοανατομική βλάβη και τη λειτουργική κατάσταση του ασθενούς.

6.4.*Μυοκαρδιοπάθειες*

6.4.1. Διατατική Μυοκαρδιοπάθεια I42.0

Να έχει οπωσδήποτε διαγνωσθεί με νοσηλεία και αποδεδειγμένο παρακλινικό έλεγχο

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Κλάσμα Εξώθησης 40% - 45% : …….. Π.Α. 35% - 50%
Κλάσμα Εξώθησης 30% - 39% : …….. Π.Α. 50% - 67%
Κλάσμα Εξώθησης < 30% : …….. Π.Α. 70% - 80%
Συνεκτίμηση με τον αρρυθμιολογικό κίνδυνο και τη λειτουργική κατάσταση του ασθενούς.

6.4.2. Υπερτροφική Μυοκαρδιοπάθεια*

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Ασυμπτωματική **μη** αποφρακτική υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια :… Π.Α. 35%
Επί παρουσίας σύμπλοκων αρρυθμιών συνεκτιμάται το ποσοστό της αντίστοιχης αρρυθμίας και την επίδραση στη λειτουργική κατάσταση του ασθενούς.
Υπερτροφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια ανάλογα με την ενδοκοιλοτική κλίση πίεσης και την παρουσία σύμπλοκων αρρυθμιών.
Κλίση πίεσης έως 30 mm Hg : …….. Π.Α. 35% - 50%
Κλίση πίεσης 31 - 50 mm Hg : …….. Π.Α. 50% - 67%
Κλίση πίεσης > 50 mm Hg : ……..…… Π.Α. 67% - 80%

6.4.3. Περιοριστική Μυοκαρδιοπάθεια I42.5

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..... Π.Α. 67% - 80%

6.4.4. Αρρυθμιογόνος Μυοκαρδιοπάθεια / Δυσπλασία της δεξιάς κοιλίας I42.8

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 50% - 80%
Ανάλογα με τον γονιδιακό τύπο, την λειτουργική κατάσταση των κοιλιών και την παρουσία και βαρύτητα των καρδιακών αρρυθμιών.

6.4.5. Μυοκαρδιοπάθεια TAKOTSUBO I51.81

Το ποσοστό αναπηρίας διαμορφώνεται ανάλογα με την λειτουργικότητα της αριστερής κοιλίας μετά την αποδρομή.

6.4.6. Άλλες (αταξινόμητες) Μυοκαρδιοπάθειες I42.9

Το ποσοστό αναπηρίας διαμορφώνεται ανάλογα με την λειτουργική κατάσταση των κοιλιών, την κλινική κατάσταση του ασθενούς και την παρουσία και βαρύτητα των καρδιακών αρρυθμιών. (Για τη λειτουργικότητα της αριστερής κοιλίας βλέπε διατατική μυοκαρδιοπάθεια).

6.5.*Παθήσεις περικαρδίου*

6.5.1. Οξεία Περικαρδίτιδα I30.0

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Για τους πρώτους 6 μήνες …… 80%
Η ιδιοπαθής περικαρδίτιδα μετά το πρώτο εξάμηνο ……. 0%
Μετά τους 6 μήνες τα ποσοστά αναπηρίας καθώς και το χορηγούμενο χρονικό διάστημα εξαρτώνται από την πορεία της νόσου (ίαση, τάση προς χρονιότητα, πορεία προς συμπιεστική περικαρδίτιδα) καθώς και από την αιτία που την προκάλεσε.
Ως επιπλοκή άλλων συστηματικών νόσων συνυπολογίζεται στην κυρία πάθηση.

6.5.2. Υποτροπιάζουσα Περικαρδίτιδα – Χρόνια περικαρδιακή συλλογή I31.3

Τα ποσοστά αναπηρίας εξαρτώνται, από τη συχνότητα και σοβαρότητα εμφανίσεως των υποτροπών, την ποσότητα της συλλογής του περικαρδιακού υγρού.
Χρόνια περικαρδιακή συλλογή χωρίς συμπίεση ……. Π.Α. 0% - 20%

Υποτροπιάζουσα περικαρδίτιδα ανθεκτική στην φαρμακευτική αγωγή …. 30%-67%

6.5.3. Συμπιεστική Περικαρδίτιδα I31.1

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 67% - 80%
Μετά την επιτυχή εγχείρηση ……..... Π.Α. 25% - 35%

6.6.*Ανεύρυσμα ανιούσης αορτής*

6.6.1. Παθήσεις θωρακικής και κοιλιακής αορτής

(βλ. Χειρουργικές παθήσεις αγγείων 15.2.6)

6.6.2. Διαχωρισμός αορτής I71.0

τύπου Α: Το πρώτο έτος μετά την επέμβαση ..... Π.Α. 67%
Μετά το πρώτο έτος από την χειρουργική αποκατάσταση:
α) αντικατάσταση μόνο ανιούσης αορτής …… Π.Α. 20%
β) αντικατάσταση ανιούσας αορτής και αορτικής βαλβίδας ….. Π.Α. 35%
γ) εάν παραμένει εκτεταμένος διαχωρισμός θωρακικής ή και κοιλιακής αορτής …… Π.Α. 67%

τύπου Β: Το πρώτο έτος μετά την επέμβαση ……..... Π.Α. 67%
Χωρίς επέμβαση…….. Π.Α. 50% - 67%
Μετά από χειρουργείο (θωρακικής αορτής)……..…… Π.Α. 20 %
Θεραπεία με ενδοαυλική αποκατάσταση ……..Π.Α. 35%
αν παραμένει εκτεταμένος διαχωρισμός στην αορτή …….. Π.Α. 67%

6.7. *Συγγενείς καρδιοπάθειες*

Α. Μεσοκολπική επικοινωνία

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Κυμαίνεται ανάλογα προς τη βαρύτητα της παθήσεως:
- Σε μικρού βαθμού μεσοκολπική επικοινωνία με πνευμονική προς συστηματική παροχή <1,5 …… Π.Α. 0% - 10%
- Σε μέτριου βαθμού μεσοκολπική επικοινωνία με αυξημένη πνευμονική παροχή, που υπερβαίνει το διπλάσιο της παροχής της μεγάλης κυκλοφορίας και με αυξημένες πνευμονικές αντιστάσεις, που δεν υπερβαίνουν όμως το 50% των αντιστάσεων της μεγάλης κυκλοφορίας ……..…… Π.Α. 35% - 50%
Όταν συνυπάρχει καρδιακή ανεπάρκεια ……..…… Π.Α. 67%
- Σε μεσοκολπική επικοινωνία με πνευμονικές αντιστάσεις που υπερβαίνουν το 50% των αντιστάσεων της μεγάλης κυκλοφορίας και με σύνδρομο Eisenmenger …….. Π.Α. >80%
- Κατάσταση μετά από χειρουργική σύγκλειση του ελλείμματος:
α] Με χαμηλές πνευμονικές αντιστάσεις …… Π.Α. 10%
β] Με βελτίωση των προ-εγχειρητικών αυξημένων πνευμονικών αντιστάσεων, αλλά υπολειπομένη καρδιακή δυσλειτουργία …….. Π.Α. 35% - 67%
γ] Με διατήρηση των αυξημένων πνευμονικών αντιστάσεων (>5 μοναδες Wood) …… Π.Α. 67% - 80%

Πρωτογενές έλλειμμα Q21.1

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Πριν από τη χειρουργική επέμβαση …… Π.Α. 50% -67%

Μετά επιτυχή χειρουργική διόρθωση των ανωμαλιών:
α] Με καλές πνευμονικές αντιστάσεις …….. Π.Α. 30%
β] Με διατήρηση των αυξημένων πνευμονικών αντιστάσεων (>5 μονάδες Wood) ή σημαντική ανεπάρκεια αριστερής κολποκοιλιακής βαλβίδας …….. Π.Α. 67% - 80%

Κοινή Κολποκοιλιακή Επικοινωνία Q21.2

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Μετά τη χειρουργική διόρθωση των ανωμαλιών και με καλές πνευμονικές αντιστάσεις ……..…….. Π.Α. 35% - 50%
Μετά τη χειρουργική διόρθωση των ανωμαλιών και διατήρηση των αυξημένων πνευμονικών αντιστάσεων ή σημαντική υπολειπόμενη ανεπάρκεια κολποκοιλιακών βαλβίδων …… Π.Α. 67% - 80%

Β. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία Q21.0

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Μικρού βαθμού μεσοκοιλιακό έλλειμμα …….. 10%
Μέτριου - μεγάλου βαθμού μεσοκοιλιακό έλλειμμα με μεγάλη διαφυγή αίματος από τα αριστερά στα δεξιά, αυξημένη πνευμονική παροχή (πάνω από το διπλάσιο της παροχής της μεγάλης κυκλοφορίας), αύξηση της πιέσεως της δεξιάς κοιλίας, αύξηση των πνευμονικών αντιστάσεων …… 67%
Κατάσταση μετά από χειρουργική διόρθωση του ελλείμματος:
α] χωρίς βελτίωση της πνευμονικής υπέρτασης ……. 50% - 80%
β] με βελτίωση της πνευμονικής υπέρτασης ……. …….. 20% - 35%

Γ. Ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών Q26

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Σε μερική εκβολή των πνευμονικών φλεβών και με λιγότερο του 50% της πνευμονικής φλεβικής παροχής στη δεξιά κυκλοφορία ……. 5% - 10%
Σε μερική εκβολή των πνευμονικών φλεβών και με πνευμονική φλεβική παροχή στο δεξιό κόλπο άνω του 50% του συνόλου αυτής……. 35% - 67%
Σε ολική εκβολή των πνευμονικών φλεβών και ανάλογα αν υπάρχει ή όχι καρδιακή ανεπάρκεια ή πνευμονική υπέρταση…… 67% - 80%
Μετά τη χειρουργική διόρθωση των ανωμαλιών και αναλόγως της επιτυχίας της εγχειρήσεως και του βαθμού της προεγχειρητικής βλάβης ……..25% - 67%

Δ. Ανοικτός αρτηριακός πόρος (βοτάλειος πόρος) Q25

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Κυμαίνεται ανάλογα με το μέγεθος της διαφυγής. Έτσι σε:
- Ελαφρού έως μέτριου βαθμού βαρύτητας της νόσου: διάμετρος πόρου μέχρι 1 cm, σχέση πνευμονικής/συστηματικής παροχής μέχρι 2 και φυσιολογική πνευμονική αρτηριακή πίεση ……. 25% - 50%
- Σε βαριά μορφή: διάμετρος πόρου άνω του 1 cm, σχέση πνευμονικής/συστηματικής παροχής περισσότερο από 2, πνευμονική αρτηριακή πίεση αυξημένη, αλλά μικρότερη της συστηματικής ……67% - 80%
- Με σύνδρομο Eisenmenger …… >80%

Μετά τη χειρουργική ή διαδερμική διόρθωση της ανωμαλίας (εκτός εάν διατηρούνται αυξημένες οι πνευμονικές αντιστάσεις οπότε το ποσοστό αναπηρίας εξαρτάται από το μέγεθος των πνευμονικών αντιστάσεων) - βλέπε προηγούμενα κεφάλαια -δεν τεκμηριώνεται αναπηρία.

Ε. Στένωση του ισθμού της αορτής Q25.1

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Πριν από τη χειρουργική επέμβαση:

Τα ποσοστά αναπηρίας εξαρτώνται από την εμφάνιση ή όχι συμπτωμάτων (δύσπνοια, εύκολη σωματική κόπωση), από την προοδευτική ή όχι αύξηση του μεγέθους της καρδιάς και από την ύπαρξη καρδιακής ανεπάρκειας …… Π.Α.35% - 80%.

Μετά τη χειρουργική επέμβαση:

Τα ποσοστά αναπηρίας είναι ανάλογα με την επιτυχία της επεμβάσεως, την ηλικία κατά την οποία έγινε η εγχείρηση (καλύτερα τα αποτελέσματα σε ασθενείς με μικρή ηλικία), την παραμονή ή όχι της αρτηριακής υπερτάσεως, παρουσία ανευρύσματος, αριθμό επεμβάσεων, ύπαρξη καρδιακής ανεπάρκειας, κ.λ.π. και κυμαίνονται από …….. Π.Α. 10% (ανεπίπλεκτο) - 67% (με επιπλοκές).

ΣΤ. Υποαρτική Στένωση (ή χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας) Q24.4

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Πριν από την εγχείρηση:

- Σε μικρού βαθμού στένωση ……. 5% - 10%
- Σε μέτριου βαθμού στένωση (μέγιστη κλίση πιέσεως μέχρι 60mm Hg) …….. 30% - 40%
- Σε μεγάλου βαθμού στένωση (μέγιστη κλίση πιέσεως άνω των 60 mm Hg) …….. 50% - 67%

  Μετά από διόρθωση χειρουργική ή επεμβατική …….. 67% για ένα έτος

  Εν συνεχεία:

  - Χωρίς επιπλοκές …… 20%
  - Με σοβαρές επιπλοκές από την αορτική βαλβίδα ή σημαντική επαναστέ……50% - 80%

Ζ. Στένωση της πνευμονικής βαλβίδας (ή χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας) Q22.1

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Πριν από την εγχείρηση

- Σε μικρού βαθμού στένωση …… 10% - 20%
- Σε μέτριου βαθμού στένωση (μέγιστη κλίση πιέσεως μέχρι 60 mm Hg) …….. 35% - 50%
- Σε μεγάλου βαθμού στένωση (μέγιστη κλίση πιέσεως άνω των 60 mm Hg) ……..…… 67%

Μετά την επιτυχή χειρουργική ή επεμβατική επέμβαση (βαλβιδοτομή, αγγειοπλαστική, αντικατάσταση βαλβίδος) ……..… 20% - 35%

Ατρησία πνευμονικής με ακέραιο μεσοκοιλιακό διάφραγμα:

πριν την επέμβαση ……...…….. 80%

μετά την επέμβαση, ανάλογα με τα αποτελέσματα ……. 50% - 80%

Η. Ανεπάρκεια πνευμονικής βαλβίδας Q22.2

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Μικρή-μέτρια …….. 0%

Σοβαρή ……. 50 %

Μετά από διόρθωση ……..……67% για 6 μήνες

Εν συνεχεία:

χωρίς επιπλοκές …… 20%

με σοβαρές επιπλοκές από την προσθετική βαλβίδα ……50% - 80%

Θ. Τετραλογία του FALLOT Q21.3

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Πριν από την εγχείρηση και ανάλογα με τη βαρύτητα της νόσου:

μικρή ή μεγάλη στένωση της πνευμονικής, μικρή ή μεγάλη μεσοκοιλιακή επικοινωνία …….. 67% - 80%

Μετά την εγχείρηση

α] Με καλά έως εξαιρετικά αποτελέσματα ……... 20% - 50%

β] Με μέτρια έως πενιχρά αποτελέσματα (καρδιακή ανεπάρκεια, σημαντική υπολειπόμενη στένωση ή ανεπάρκεια πνευμονικής) ……. 67% - 80%

Τετραλογία Fallot με ατρησία πνευμονικής και παράπλευρα αγγεία από την αορτή στην πνευμονική:

πριν την επέμβαση ……. 80%

μετά την επέμβαση, ανάλογα με τα αποτελέσματα …….. 67% - 80%

Ι. Μετάθεση των μεγάλων αγγείων Q25.8

ΜΕΤΑ ΕΠΕΜΒΑΣΗ ΜΕ ΠΑΡΑΜΟΝΗ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗΣ ΔΕΞΙΑΣ ΚΟΙΛΙΑΣ

Ανάλογα με το αν υπάρχει ή όχι καρδιακή ανεπάρκεια ή/και αρρυθμίες ή άλλες επιπλοκές …… Π.Α. 50% - 80%

ΜΕΤΑ ΕΠΕΜΒΑΣΗ ΤΥΠΟΥ ΑΡΤΗΡΙΑΚΗΣ ΑΝΤΙΜΕΤΑΘΕΣΗΣ (ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΑΡΙΣΤΕΡΗ ΚΟΙΛΙΑ)

Ανάλογα με το κλάσμα εξώθησης της αριστερής κοιλίας και τη διάταση/ανεπάρκεια της νεοαορτής …… Π.Α. 35% - 67%

Κ. Συγγενώς διορθωμένη μετάθεση των μεγάλων αγγείων Q25

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

– Συστηματική δεξιά κοιλία ανάλογα με την ύπαρξη συνυπαρχουσών βλαβών, καρδιακής ανεπάρκειας, αρρυθμιών …… 50% - 80%
– Συστηματική αριστερή κοιλία μετά επέμβαση διπλής αντιμετάθεσης …… 35% - 67%

Λ. Νόσος του EBSTEIN Q22.5

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Πριν από την εγχείρηση (με μέτρια ανεπάρκεια τριγλώχινας) …. 40%

Πριν από την εγχείρηση (με σοβαρή ανεπάρκεια τριγλώχινας) … 67% - 80%

Μετά την εγχείρηση και ανάλογα με τα αποτελέσματα της εγχείρησης και την παρουσία καρδιακής ενεπάρκειας …… 50% - 80%

Μ. Κοινός αρτηριακός κορμός Q20.0

Υπάρχει ένα μόνο μεγάλο αγγείο, το αίμα που δέχεται αυτό το αγγείο είναι ανάμικτο, αρτηριακό και φλεβικό (κυάνωση).

Συνυπάρχει πάντοτε μεσοκοιλιακή επικοινωνία.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

– Μετά τη χειρουργική επέμβαση και ανάλογα με την επιτυχία των αποτελεσμάτων της εγχείρησης …… 50% - 80%
– Χωρίς επέμβαση και με σύνδρομο Eisenmenger ……>80%

Ν. Συγγενείς ανωμαλίες στεφανιαίων αγγείων Q24.5

– Ανώμαλη έκφυση αριστερής ή δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας από την πνευμονική αρτηρία (πριν την επέμβαση) …… Π.Α. 67%

– Λοιπές ανωμαλίες και ανάλογα με τον κίνδυνο ισχαιμίας ή αιφνίδιου καρδιακού θανάτου…….. Π.Α. 35% - 67%

ΛΟΙΠΕΣ ΣΠΑΝΙΕΣ ΚΑΙ ΣΥΜΠΛΟΚΕΣ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΕΣ*

(π.χ. τρίκολπη καρδιά, τούνελ επικοινωνίας αριστερής κοιλίας με αορτή, δίχωρη δεξιά κοιλία, σύνδρομα ετεροταξίας, διπλοέξοδος δεξιά κοιλία, μιτροειδής βαλβίδα δίκην αλεξαπτώτου, κ.λπ.)

- Ανάλογα με την ύπαρξη συμπτωμάτων και την πρόγνωση ……. Π.Α. 35% - 80%

- Σύνδρομο Eisenmenger …… Π.Α. 80%
- Μονήρης κοιλία (ατρησία τριγλώχινας, άλλες σύμπλοκες παθήσεις όπως διπλοείσοδος αριστερή κοιλία, κ.λπ.) με ή χωρίς επέμβαση ….. Π.Α. 67% - 80%
- Επέμβαση τύπου FONTAN ανάλογα με την κλινική κατάσταση Π.Α. 67% - 80%
- Άλλες σύμπλοκες κυανωτικές καρδιοπάθειες χωρίς πνευμονική υπέρταση ……. Π.Α. 67% - 80%

Ξ. Όγκοι της καρδιάς

ΚΑΛΟΗΘΕΙΣ ΟΓΚΟΙ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ

Μυξώματα Καρδιακών Κοιλοτήτων D15.1

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Ανάλογα με τη βαρύτητα της κλινικής εικόνας …… Π.Α.25% - 80%
Μετά από χειρουργική αποκατάσταση για ένα έτος …… Π.Α. 67%
Κατόπιν η αφαίρεση του όγκου οδηγεί συνήθως σε ίαση ……. Π.Α. 0%
Επί υποτροπών συνεκτιμάται η βαρύτητα και η κλινική εικόνα της αντίστοιχης επιβάρυνσης (λειτουργικότητα κόλπων, κοιλιών και βαλβίδων, καθώς και ερεθισματαγωγού συστήματος).

Άλλοι Καλοήθεις Όγκοι της Καρδιάς

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Τα ποσοστά αναπηρίας εξαρτώνται από τη βλάβη που προκαλούν και έχουν επομένως τα ποσοστά της βλάβης αυτής (π.χ. βαλβιδοπάθειας, κολποκοιλιακούς αποκλεισμούς, κλπ).

ΚΑΚΟΗΘΕΙΣ ΟΓΚΟΙ ΤΗΣ ΚΑΡΔΙΑΣ ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 80%
Η καρδιά εκτός από τα πρωτοπαθή νεοπλάσματα είναι δυνατό να προσβληθεί και από μεταστατικά νεοπλάσματα (π.χ. κακοήθες μελάνωμα, βρογχογενές καρκίνωμα, καρκινοειδές)
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 80%

Ο. Τραύματα της καρδιάς παθογένεια

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Ανάλογα με τη βαρύτητα της κατάστασης που προκάλεσε ο τραυματισμός της καρδιάς (βαλβιδοπάθεια, περικαρδίτιδα, μετατραυματικό έμφραγμα, κ.λπ., βλ. οικεία κεφάλαια).

Π. Καρδιακή ανεπάρκεια*

Στο μεγαλύτερο ποσοστό των ασθενών η αιτιολογία είναι η ισχαιμική μυοκαρδιοπάθεια και σε πολύ μικρότερο ποσοστό άλλες μυοκαρδιοπάθειες, βαλβιδοπάθειες, κ.λπ.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Το Ποσοστό Αναπηρίας εξαρτάται από τη λειτουργικότητα των κοιλιών, τον αρρυθμιολογικό κίνδυνο και τη λειτουργική κατάσταση του ασθενούς.
Βλέπε υποκείμενη νόσο (ενδεικτικά ισχαιμική και διατατική μυοκαρδιοπάθεια).

Ρ. Μεταμόσχευση καρδιάς ή καρδιάς / πνευμόνων Z94.1

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Σε ανεπίπλεκτες περιπτώσεις …….. 80%

7. ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΠΕΠΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

7.1. *Φαρυγγο-οισοφαγικό εκκόλπωμα Zenker K22.5*

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Καλή ως άριστη. Αντιμετωπίζεται με ενδοσκοπική τομή του διαφράγματος είτε με χειρουργική εκτομή του εκκολπώματος. Τα συμπτώματα αποκαθίστανται ικανοποιητικά.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ (μετά από επιτυχή θεραπεία) …… 0%

7.2. *Αχαλασία οισοφάγου K22.0*

Νόσος άγνωστης αιτιολογίας που χαρακτηρίζεται από την έλλειψη περισταλτισμού στο άπω τμήμα του οισοφάγου και την αδυναμία χάλασης του κατωτέρου οισοφαγικού σφιγκτήρα (ΚΟΣ) κατά την κατάποση, λόγω εκφύλισης των νευρώνων του τοιχώματος του οισοφάγου, με αποτέλεσμα τη λειτουργική απόφραξη. Η διάγνωση επιβεβαιώνεται με τα τυπικά ευρήματα της μανομετρίας οισοφάγου: έλλειψη περισταλτισμού στα κατώτερα 2/3 του οισοφάγου, ατελής χάλαση του ΚΟΣ και αυξημένη πίεση ηρεμίας του ΚΟΣ.
Θεραπευτικές επιλογές αποτελούν η αεροδιαστολή με μπαλόνι, η χειρουργική μυοτομή, η ένεση βουτυλινικής τοξίνης στον ΚΟΣ.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Καλή ως άριστη. Συνήθως η δυσφαγία αποκαθίσταται ικανοποιητικά.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ (μετά από επιτυχή θεραπεία)…… 0% -10%

7.3. *Διαταραχές κινητικότητας του οισοφάγου που οφείλονται σε συστηματικά νοσήματα (Σκληρόδερμα, κ.ά.)K22.4*

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Αν υπάρχει προσβολή και του οισοφάγου από συστηματική νόσο, η πρόγνωση είναι συνήθως κακή.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Εκείνο του υποκείμενου συστηματικού νοσήματος

7.4. *Διαφραγματοκήλη K44*

Χαρακτηρίζεται από τη μετάθεση της καρδιοοισοφαγικής συμβολής ύπερθεν των σκελών του διαφράγματος. Διακρίνονται στις ολισθαίνουσες και τις παραοισοφαγικές. Συνήθως οι μικρού μεγέθους ολισθαίνουσες είναι ασυμπτωματικές. Οι μεγαλύτερου μεγέθους διαφραγματοκήλες εμφανίζουν συμπτωματολογία γαστροοισοφαγικής παλινδρομικής νόσου (ΓΟΠΝ). Η θεραπεία της συμπτωματικής ολισθαίνουσας διαφραγματοκήλης είναι αυτή της ΓΟΠΝ (φαρμακευτική και χειρουργική επί συγκεκριμένων ενδείξεων). Η χειρουργική θεραπεία της παραοισοφαγικής διαφραγματοκήλης ενδείκνυται στις περιπτώσεις μη ελέγχου των συμπτωμάτων με φαρμακευτική αγωγή και στην αντιμετώπιση των επιπλοκών (συστροφή, αιμορραγία, περίσφιξη, διάτρηση, κλπ). Η πρόγνωση είναι άριστη.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 0%

7.5.*Οισοφαγίτιδα Κ21, Κ22.7*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

1. Βλεννογονικές βλάβες του οισοφάγου (διαβρώσεις, έλκη) από την παλινδρόμηση όξινου ή αλκαλικού περιεχομένου.
2. Ηωσινοφιλική οισοφαγίτιδα. Χρόνια νόσος με συμπτώματα από λειτουργικές διαταραχές του οισοφάγου και ιστολογική εικόνα φλεγμονής με διήθηση από ηωσινόφιλα.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1. Γαστροοισοφαγική παλινδρομική νόσος (ΓΟΠΝ) χωρίς ανάπτυξη στενώσεων
   ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
   Άριστη με κατάλληλη φαρμακευτική αγωγή.
   ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%
2. ΓΟΠΝ με ανάπτυξη στενώσεων του οισοφάγου: Ενδοσκοπική θεραπεία με διαστολές των στενώσεων που μπορούν να επαναλαμβάνονται ανά διαστήματα.
   ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
   Πολύ καλή με διαστολές.
   ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 0% - 5%
3. ΓΟΠΝ με ανάπτυξη οισοφάγου Barrett. Απαιτείται τακτική ενδοσκοπική παρακολούθηση με λήψη βιοψιών, η συχνότητα της οποίας καθορίζεται από την ύπαρξη δυσπλασίας. Η θεραπεία φαρμακευτική (της ΓΟΠΝ) ή ενδοσκοπική, αναλόγως του βαθμού της δυσπλασίας.
   ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
   Πολύ καλή με τακτική παρακολούθηση.
   ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%
4. Οισοφαγίτιδα από παλινδρόμηση χολής (σε ολική γαστρεκτομή)
   ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... της ολικής γαστρεκτομής
5. Ηωσινοφιλική οισοφαγίτιδα. Θεραπεία με τοπική ή συστηματική χρήση στεροειδών.
   ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 0%-20% (αναλόγως με τη βαρύτητα των συμπτωμάτων)

7.6.*Στενώσεις οισοφάγου ή στομάχου από κατάποση καυστικών ουσιών*

7.6.1. Στενώσεις οισοφάγου Κ22.2

Συνήθως είναι αποτέλεσμα από κατάποση αλκάλεων. Αναπτύσσονται στο 1/3 των περιπτώσεων και η βαρύτητά τους εξαρτάται από τη βαρύτητα της αρχικής βλάβης.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΙΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Καλή. Στις περισσότερες περιπτώσεις αντιμετωπίζονται με ενδοσκοπικές διαστολές.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 0% - 15%

(αναλόγως με την έκταση της στένωσης και τη συχνότητα των διαστολών).

7.6.2. Στενώσεις στομάχου Κ31

Δημιουργούνται συνήθως μετά από κατάποση οξέος, οι βλάβες είναι σοβαρότερες και συνήθως εντοπίζονται στο άντρο. Αν προκαλούν συμπτώματα απαιτείται χειρουργική θεραπεία (αντρεκτομή, γαστρεκτομή).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Βλέπε αντρεκτομή ή ολική γαστρεκτομή.

7.7.*Γαστρίτιδα, γαστροπάθεια Κ29*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Με τον όρο γαστρίτιδα εννοούμε την οξεία ή χρόνια φλεγμονή του γαστρικού βλεννογόνου, ως αποτέλεσμα λοιμογόνου παράγοντα ή αυτοάνοσης αιτιολογίας. Επίσης μπορεί να

οφείλεται σε φάρμακα. Η διάγνωση τίθεται με βιοψία κατά τον ενδοσκοπικό έλεγχο. Ο όρος γαστροπάθεια αναφέρεται σε βλάβη των επιθηλιακών κυττάρων χωρίς ή με ελάχιστη φλεγμονώδη αντίδραση.

1. Μη ατροφική γαστρίτιδα που οφείλεται στη λοίμωξη με Ελικοβακτηρίδιο του πυλωρού.
   Συνήθως ασυμπτωματική, πιο σπάνια δυσπεπτικά ενοχλήματα. Θεραπεία φαρμακευτική (αγωγή εκρίζωσης Ελικοβακτηριδίου του πυλωρού)
   ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%
2. Ατροφική γαστρίτιδα, είτε αυτοάνοσης αιτιολογίας, είτε από λοίμωξη με Ελικοβακτηρίδιο του πυλωρού.
   Συνήθως ασυμπτωματική. Αναιμία, λόγω δυσαπορρόφησης βιταμίνης B_{12} ή σιδήρου. Θεραπεία υποκατάστασης. Αγωγή εκρίζωσης Ελικοβακτηριδίου του πυλωρού επί θετικού ευρήματος.
   ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%
3. Άλλα αίτια: Φαρμακευτικής αιτιολογίας (ασπιρίνη, ΜΣΑΦ), από παλινδρόμηση χολής.
   ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%
4. Υπερτροφικές γαστρικές πτυχές (υπερπλαστική γαστροπάθεια):
   Νόσος Menetrier: Επιγαστραλγία, έμμετοι, απώλεια βάρους.
   Δεν υπάρχει ειδική θεραπεία.
   ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 0% - 20% (αναλόγως των συμπτωμάτων)
   Σύνδρομο Zollinger-Elison: υπερέκκριση γαστρικού οξέος από γαστρίνωμα.
   ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... (βλέπε ολική γαστρεκτομή)

7.8.***Πεπτική ελκωτική νόσος (Έλκος στομάχου ή δωδεκαδακτύλου)K25, K26***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Συνηθέστερα συμπτώματα η επιγαστραλγία ή τα δυσπεπτικά ενοχλήματα. Μπορεί να είναι ασυμπτωματική και να εκδηλωθεί με επιπλοκές, όπως η αιμορραγία, η διάτρηση ή η πυλωρική στένωση. Συνηθέστερα αίτια η λοίμωξη από Ελικοβακτηρίδιο του πυλωρού και τα ΜΣΑΦ.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

Έλκος στομάχου ή δωδεκαδακτύλου: Διάγνωση με ενδοσκόπηση ανώτερου πεπτικού.
Νόσος ιάσιμη με φαρμακευτική θεραπεία ..... Π.Α. 0%
Γαστρορραγία από έλκος …….....Π.Α. 0% - 20%
(αναλόγως με τη βαρύτητα της αιμορραγίας και έως την αποκατάσταση της αιμοσφαιρίνης, συνήθως σε 30 ημέρες)
Επιπλοκές:
Χειρουργική θεραπεία αιμορραγίας, διάτρησης ή πυλωρικής στένωσης:
Αναλόγως με το είδος της χειρουργικής επέμβασης, βλέπε εγχειρήσεις στομάχου για καλοήθεις παθήσεις.

7.9.***Νεοπλάσματα στομάχου C16***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

1. Καλοήθη νεοπλάσματα:
   i. Υπερπλαστικοί πολύποδες σε έδαφος λοίμωξης με Ελικοβακτηρίδιο του πυλωρού.
   ii. Πολύποδες του θόλου σε σύνδρομο οικογενούς πολυποδίασης ή σε χρόνια χρήση αναστολέων αντλίας πρωτονίων
   iii. Αδενώματα σε έδαφος ατροφικής γαστρίτιδας ή σε σύνδρομο οικογενούς πολυποδίασης.
2. Κακοήθη νεοπλάσματα:
   Αδενοκαρκίνωμα στομάχου. Διακρίνεται σε εντερικού και διάχυτου τύπου. Ο πρώτος τύπος αναπτύσσεται σε έδαφος χρόνιας λοίμωξης από Ελικοβακτηρίδιο του πυλωρού που

οδηγεί σε ατροφική γαστρίτιδα, εντερική μεταπλασία και δυσπλασία. Στην αιτιολογία του διάχυτου τύπου υπάρχει γενετικό υπόβαθρο.
Συνηθέστερα συμπτώματα η ανορεξία, η απώλεια βάρους, η επιγαστραλγία και οι έμετοι. Η διάγνωση τίθεται με ενδοσκόπηση ανώτερου πεπτικού και λήψη βιοψιών.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Πρόγνωση μέτρια έως κακή.
Χειρουργική θεραπεία σε συνδυασμό με προ- και μετ-εγχειρητική χημειοθεραπεία …… ως κεφ. Χειρουργικών παθήσεων
Επανέλεγχος μετά 5 έτη και εάν δεν υπάρχει υποτροπή της νόσου, ποσοστό αναπηρίας αναλόγως του είδους της γαστρεκτομής.
Επί μη χειρουργήσιμου νεοπλάσματος ή/και με μεταστάσεις …… Π.Α. ≥80%

3. Μεσεγχυματογενείς όγκοι στομάχου:
   i. Στρωματικοί όγκοι (GIST): Οι συχνότεροι μεσεγχυματογενείς όγκοι του στομάχου, οι οποίοι στην πλειοψηφία τους εκφράζουν την πρωτεΐνη KIT (CD117).
   ii. Λιπώματα, λιποσαρκώματα, λειομυώματα, λειομυοσαρκώματα.
   Για τον προσδιορισμό Π.Α. βλέπε στο αντίστοιχο κεφάλαιο των παθήσεων ενδοκρινών αδένων και επί επεμβάσεως στα αντίστοιχα χειρουργικά κεφάλαια.
4. Νευροενδοκρινείς όγκοι στομάχου (παλαιότερη ονομασία καρκινοειδείς όγκοι):
   i. Τύπου 1: Συνηθέστερος τύπος (70%-80%). Σχετίζονται με χρόνια ατροφική γαστρίτιδα και αυξημένα επίπεδα γαστρίνης.
   ii. Τύπου 2: Σχετίζεται με ύπαρξη γαστρινώματος (σύνδρομο Zollinger-Ellison)
   iii. Τύπου 3: Αναπτύσσονται σε απουσία ατροφικής γαστρίτιδας ή συνδρόμου Zollinger-Ellison. Έχουν επιθετική συμπεριφορά.
   Για τον προσδιορισμό Π.Α. βλέπε στο αντίστοιχο κεφάλαιο των παθήσεων ενδοκρινών αδένων και επί επεμβάσεως στα αντίστοιχα χειρουργικά κεφάλαια.

7.10. *Νοσήματα του βλεννογόνου του λεπτού εντέρου K90.0*

Κοιλιοκάκη (εντεροπάθεια από γλουτένη)
ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Πρόκειται για νόσο του λεπτού εντέρου που χαρακτηρίζεται από φλεγμονή του βλεννογόνου, ατροφία των λαχνών και υπερπλασία των κρυπτών, ως αποτέλεσμα της δράσης της γλουτένης των τροφών, με την απόσυρση της οποίας παρατηρείται βελτίωση των αλλοιώσεων.
Συνήθως εκδηλώνεται με διάρροιες, απώλεια βάρους, αναιμία, συμπτώματα δυσαπορρόφησης.
Η διάγνωση τίθεται με τον προσδιορισμό στον ορό αντισωμάτων έναντι της ιστικής τρανσγλουταμινάσης και του ενδομυσίου, καθώς και με ενδοσκόπηση και λήψη βιοψιών από τη 2η μοίρα του δωδεκαδακτύλου.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Συνήθως πολύ καλή, εφόσον ακολουθείται δίαιτα ελεύθερη γλουτένης.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%

7.11. *Νεοπλάσματα λεπτού εντέρου C17*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Πρόκειται για σπάνια νεοπλάσματα, η διάγνωσή τους είναι δυσχερής και λόγω της μη ειδικής συμπτωματολογίας, συνήθως γίνεται σε προχωρημένο στάδιο. Διακρίνονται σε καλοήθη (αδενώματα, λειομυώματα και λιπώματα) και σε κακοήθη (αδενοκαρκίνωμα, λέμφωμα, νευροενδοκρινείς όγκοι, μεσεγχυματογενείς όγκοι). Σε κληρονομούμενα σύνδρομα, όπως στην οικογενή πολυποδίαση, στο σύνδρομο Lynch και στο σύνδρομο Peutz-Jeghers υπάρχει γενετική προδιάθεση ανάπτυξης νεοπλασμάτων στο λεπτό έντερο.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

Α. Καλοήθη νεοπλάσματα: Συνήθως ασυμπτωματικά. Αναλόγως του μεγέθους, ο κωλικοειδής πόνος το συνηθέστερο σύμπτωμα, η αιμορραγία και η απόφραξη.

Β. Κακοήθη νεοπλάσματα: Στην πλειοψηφία τους εκδηλώνονται με συμπτώματα, όπως κοιλιακό άλγος, αιμορραγία, απώλεια βάρους. Στις περιπτώσεις των νευροενδοκρινών όγκων με μεταστάσεις στο ήπαρ είναι δυνατόν να εκδηλωθεί το καρκινοειδές σύνδρομο.

Γ. Κληρονομούμενα σύνδρομα: Στην οικογενή πολυποδίαση και στο σύνδρομο Lynch αναπτύσσονται αδενώματα στο λεπτό έντερο, στο σύνδρομο Peutz-Jeghers πρόκειται για αμαρτωματώδεις πολύποδες. Στα οικογενή σύνδρομα υπάρχει αυξημένος κίνδυνος ανάπτυξης αδενοκαρκινώματος στο λεπτό έντερο.

Η διάγνωση τίθεται με απεικονιστικό έλεγχο (αξονική ή μαγνητική τομογραφία και εντερογραφία), ενδοσκοπικό έλεγχο, εντεροσκόπηση με ασύρματη κάψουλα.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Α. Καλοήθη: Πρόγνωση καλή, σε επιπλοκές (απόφραξη, αιμορραγία, εγκολεασμός) χειρουργική θεραπεία …… Π.Α. 0%

Β. Κακοήθη:

- Αδενοκαρκίνωμα: Πρόγνωση κακή, συνήθως λόγω της καθυστερημένης διάγνωσης και του προχωρημένου σταδίου. Θεραπεία χειρουργική …… (Παραπομπή στο κεφάλαιο 15)
- Στρωματικοί όγκοι (GIST): Πρόγνωση αναλόγως του μεγέθους και του αριθμού των μιτώσεων. Θεραπεία χειρουργική. Θεραπεία με Imatinib ως επικουρική ή συστηματική επί μεταστάσεων.
  Χωρίς μεταστάσεις, μετά από χειρουργική αφαίρεση του όγκου ..... Π.Α. 0%
  Με μεταστάσεις ..... (Παραπομπή στο κεφάλαιο 15)
- Νευροενδοκρινείς όγκοι: Θεραπεία χειρουργική.
  Χωρίς μεταστάσεις, μετά από χειρουργική αφαίρεση του όγκου ..... Π.Α. 0% - 30% (για 5 έτη και επανεκτίμηση)
  Με μεταστάσεις..... (Παραπομπή στο κεφάλαιο 15)
- Σύνδρομο Peutz-Jeghers: Πρόγνωση πολύ καλή μετά από ενδοσκοπική αφαίρεση των πολυπόδων……..... Π.Α. 0%

7.12. ***Ελκώδης κολίτιδα Κ51***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Χρόνια φλεγμονώδης νόσος του παχέος εντέρου, άγνωστης αιτιοπαθογένειας, επεκτεινόμενη κατά συνέχεια ιστού (βλεννογόνου). Χαρακτηρίζεται από περιόδους εξάρσεων και υφέσεων. Για τη διάγνωση απαιτείται αποκλεισμός λοιμώδους - παρασιτικής κολίτιδας και διαφορική διάγνωση από τη νόσο Crohn.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο - Ήπια μορφή. Εντοπισμένη στο ορθό.

Κλινικά ευρήματα

Φυσιολογικές ή ημιδιαρροϊκές κενώσεις (1-3) (ενίοτε δυσκοιλιότητα) με αίμα στα κόπρανα. Συχνά συνυπάρχει τεινεσμός. Γενικός αιματολογικός και βιοχημικός έλεγχος είναι φυσιολογικός. Η διάγνωση γίνεται με ορθοσκόπηση ή και κολονοσκόπηση και βιοψίες (ιστολογική εξέταση).

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Άριστη πρόγνωση. Ύφεση της νόσου σε 1-3 εβδομάδες με θεραπεία συντήρησης. Στη συνέχεια ο ασθενής είναι ασυμπτωματικός.

2ο Επίπεδο - Μέτρια μορφή

Κλινικά ευρήματα

Εκδηλώνεται με 4 - 6 διαρροϊκές κενώσεις με αίμα και πύο.
Παρακλινικά ευρήματα
Η διάγνωση γίνεται με κολονοσκόπηση και βιοψίες (ιστολογική εξέταση). Γενικός αιματολογικός και βιοχημικός έλεγχος συνήθως είναι φυσιολογικός.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Θεραπεία συντηρητική.
3ο Επίπεδο - Βαριά μορφή (προσβολή όλου του παχέος εντέρου)
Συμπτώματα - Κλινικά ευρήματα
8-15 αιμορραγικές διαρροϊκές κενώσεις, τεινεσμός, πυρετός, καταβολή, απίσχναση, κοιλιακά άλγη, ευαισθησία στην ψηλάφηση.
Παρακλινικά ευρήματα
Αυξημένα λευκά, αναιμία, ηλεκτρολυτικές διαταραχές, αφυδάτωση, υποπρωτεϊναιμία. Χαρακτηριστικά ακτινολογικά (τοξικό μεγάκολο), κολονοσκοπικά και ιστολογικά ευρήματα.
Επιπλοκές της νόσου
Α. Εντερικές: φλεγμονώδεις πολύποδες, τοξικό μεγάκολο, στενώσεις παχέος εντέρου, αυξημένος κίνδυνος για καρκίνο παχέος εντέρου (στη 10-ετία).
Β. Εξωεντερικές:
Δέρμα: Οζώδες ερύθημα, πυόδερμα. Οφθαλμοί: Ιριδοκυκλίτιδα.
Αρθρώσεις: Αρθρίτιδα περιφερικών αρθρώσεων, αγκυλωτική σπονδυλαρθρίτιδα.
Ήπαρ: Αιπώδης διήθηση, σκληρυντική χολαγγειίτιδα, χρόνια ενεργός ηπατίτιδα.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
1. Ασθενείς με τεκμηριωμένη ελκώδη κολίτιδα ανεξαρτήτως αν βρίσκονται σε έξαρση ή ύφεση …… Π.Α.50%
2. Ασθενείς με ελκώδη κολίτιδα που βρίσκονται σε αγωγή ή με ανοσοκατασταλτικά ή ανοσοτροποποιητικά ή με βιολογικούς παράγοντες …… Π.Α.≥67%
3. Ασθενείς με χειρουργική αντιμετώπιση βλ. σχετικό κεφάλαιο χειρουργικών παθήσεων
4. Σε εξωεντερικές επιπλοκές προστίθεται το ανάλογα με το προσβληθέν όργανο ποσοστό αναπηρίας.

7.13. ***Νόσος του Crohn K50***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Χρόνια αυτοάνοση πάθηση που προκαλεί φλεγμονή σε ολόκληρο το πεπτικό σύστημα. Χαρακτηρίζεται συνήθως από περιοχές εντερικής στενώσεως και παθολογοανατομικά από μη τυροειδοποιημένα κοκκιώματα του εντερικού βλεννογόνου. Συνήθως προσβάλλει άτομα ηλικίας 10-40 ετών. Ειδικά στην παιδική ηλικία η πάθηση δημιουργεί σύνθετα προβλήματα λόγω της ιδιαιτερότητάς της.
Εντόπιση: 40% τελικός ειλεός-ανιόν κόλον, 25% λεπτό έντερο, 25% παχύ έντερο. 15% των ασθενών έχουν και περιπρωκτική προσβολή με δερματικά συρίγγια. Χαρακτηριστικό της νόσου οι εξάρσεις και οι υφέσεις.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Κλινικά ευρήματα
Εντερικές και εξωεντερικές εκδηλώσεις.
Α. Εντερικές εκδηλώσεις
1. Κοιλιακό άλγος
2. Διάρροια, πυρετός
3. Ενίοτε συμπτώματα ειλεού, λόγω στενώσεων στον τελικό ειλεό
4. Εντερορραγία (αιμορραγία συνήθως από βαθειά έλκη στον τελικό ειλεό).
5. Περιπρωκτικές εκδηλώσεις (αποστήματα, συρίγγια)

Β. Εξωεντερικές εκδηλώσεις

1. Διαταραχές θρέψεως
2. Αιματολογικές διαταραχές (αναιμία, λευκοκυττάρωση, θρομβοκυττάρωση)
3. Προσβολή δέρματος - βλεννογόνων (οζώδες ερύθημα, στοματίτιδα)
4. Προσβολή ήπατος - χοληφόρων (λιπώδες ήπαρ, σκληρυντική χολαγγειίτιδα)
5. Προσβολή αρθρώσεων (αγκυλωτική σπονδυλαρθρίτιδα)
6. Επιπλοκές από τους νεφρούς (λιθιασική, αποφρακτική ουροπάθεια)
7. Συμμετοχή από τους οφθαλμούς (ιρίτιδα, επισκληρίτιδα)
8. Πυρετός

Η διάγνωση γίνεται με τα εξής κριτήρια:

α) Κλινικά

β) Ακτινολογικά (εντερόκλυση, αξονική ή μαγνητική τομογραφία κοιλιάς ή μαγνητική εντερογραφία)

γ) Κολονοσκόπηση

δ) Ιστολογική εξέταση

ε) Εξέταση με βιντεοκάψουλα λεπτού εντέρου.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

1. Ασθενείς με τεκμηριωμένη νόσο Crohn ανεξαρτήτως αν βρίσκονται σε έξαρση ή ύφεση …… Π.Α. 50%
2. Ασθενείς με νόσο Crohn που βρίσκονται σε αγωγή ή με ανοσοκατασταλτικά ή ανοσοτροποποιητικά ή με βιολογικούς παράγοντες ……..… Π.Α.≥67%
3. Ασθενείς με χειρουργική αντιμετώπιση βλ. σχετικό κεφάλαιο χειρουργικών παθήσεων
4. Σε εξωεντερικές επιπλοκές προστίθεται το ανάλογα με το προσβληθέν όργανο ποσοστό αναπηρίας.

7.14. ***Εκκολπωμάτωση – Εκκολπωματίτιδα Κ57***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Τα εκκολπώματα είναι σακοειδείς σχηματισμοί του τοιχώματος του πεπτικού σωλήνα. Η παρουσία πολλών εκκολπωμάτων στο παχύ έντερο (συχνότερα στο σιγμοειδές) ονομάζεται εκκολπωμάτωση και είναι ασυμπτωματική νόσος. Εκκολπωματίτιδα είναι η οξεία φλεγμονή εκκολπώματος.

Τα εκκολπώματα είναι συγγενή και επίκτητα. Η αιτιολογία τους δεν είναι γνωστή. Εκκολπωματίτιδα είναι η οξεία φλεγμονή εκκολπώματος.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1. Εκκολπώματα οισοφάγου
   Συνήθως ασυμπτωματικά. Ενίοτε δυσφαγία, αναγωγή τροφών, δύσοσμη άπνοια. Διόγκωση αριστεράς πλάγιας τραχηλικής χώρας επί φάρυγγο - οισοφαγικού ή εκκολπώματος Zenker.
2. Εκκολπώματα 12/δακτύλου
   Κατά κανόνα χωρίς συμπτώματα. Επιπλοκή αιμορραγία.
3. Εκκολπώματα λεπτού εντέρου
   Ασυμπτωματικά. Εάν είναι πολλά και ευμεγέθη δυνατόν να προκληθεί σύνδρομο δυσαπορροφήσεως με διάρροιες.
4. Μεκέλειος απόφυση - εκκόλπωμα
   Συνήθως αποκαλύπτεται τυχαία ή μετά από κάποια επιπλοκή, όπως: φλεγμονή, διάτρηση, αιμορραγία, εγκολεασμό.
5. Εκκολπώματα παχέος εντέρου
   Συνήθως ασυμπτωματικά.

Εκκολπωματίτιδα: έντονος κοιλιακός πόνος με πυρετό, λευκοκυττάρωση και ανάπτυξη περικολικού αποστήματος.
Άλλη επιπλοκή της εκκολπωματικής νόσου του παχέος εντέρου είναι η οξεία αιμορραγία, που εκδηλώνεται με αιματοχεσία.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η διάγνωση της εκκολπωματικής νόσου γίνεται ακτινολογικά ή με ενδοσκόπηση. Στην εκκολπωματίτιδα με περικολικό απόστημα η διάγνωση γίνεται με αξονική τομογραφία. Η εκκολπωματική νόσος του παχέος εντέρου δεν απαιτεί θεραπεία. Η οξεία αιμορραγία και η εκκολπωματίτιδα αντιμετωπίζονται συντηρητικά. Επί υποτροπών απαιτείται χειρουργική επέμβαση.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ Μόνο επί της επεμβάσεως, βλ. σχετικό κεφάλαιο.

7.15. *Νοσήματα χοληφόρων οδών Κ81*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Το συνηθέστερο νόσημα των χοληφόρων οδών είναι η λιθίαση. Το 90% των λίθων σχηματίζεται στη χοληδόχο κύστη.
ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Α. Ασυμπτωματική ή μετά κωλικού
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Πρόγνωση άριστη. Ίαση μετά από χολοκυστεκτομή
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
- Χωρίς χειρουργική επέμβαση 0%
- Με χειρουργική επέμβαση χωρίς επιπλοκές 0%,
- Σε μετεγχειρητικές επιπλοκές ..... βλ. κεφ. 15

Β. Μετά επιπλοκών (βλ. κεφ. 15)
2ο Επίπεδο
Κλινικά ευρήματα
1. Οξεία χολοκυστίτιδα (πυρετός, ευαισθησία - σύσπαση δεξιού υποχονδρίου ή/και ίκτερος).
   ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
   Πρόγνωση πολύ καλή. Αρχικά συντηρητική θεραπεία και στη συνέχεια χολοκυστεκτομή.
   ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... (βλ. χειρουργικές παθήσεις κεφ. 15)
2. Ύδρωπας χοληδόχου. Επί ενσφηνώσεως λίθου στον κυστικό πόρο η χοληδόχος πληρούται από άσηπτο υγρό.
   ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
   Πρόγνωση καλή. Θεραπεία χειρουργική.
   ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... (βλ. χειρουργικές παθήσεις κεφ. 15)
3. Εμπύημα χοληδόχου. Η χοληδόχος κύστη πληρούται από πυώδες υγρό. Έντονο και παρατεταμένο άλγος, σηπτικός πυρετός, ευαισθησία, σύσπαση δεξιού υποχονδρίου.
   ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
   Πρόγνωση μέτρια. Θεραπεία χειρουργική.
   ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... (βλ. χειρουργικές παθήσεις κεφ. 15)
4. Γάγγραινα. Διάτρηση. Περιτονίτιδα.
   ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
   Πρόγνωση μέτρια. Θεραπεία χειρουργική.
   ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... (βλ. χειρουργικές παθήσεις κεφ. 15)
5. Οξεία χολαγγειίτιδα με ή χωρίς χοληδοχολιθίαση (σηπτικός πυρετός, ίκτερος, ευαισθησία, σύσπαση δεξιού υποχονδρίου).
   ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Πρόγνωση πολύ καλή. Θεραπεία ίδια με εκείνη της οξείας χολοκυστίτιδας. Επί χοληδοχολιθίασης ενδοσκοπική θεραπεία.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... (βλ. χειρουργικές παθήσεις κεφ. 15)

6. Ηπατικό απόστημα. Σηπτικός πυρετός, σύσπαση δεξιού υποχονδρίου.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Βλέπε ηπατικό απόστημα.

7. Οξεία παγκρεατίτιδα. Κοιλιακό άλγος, έμετοι, ευαισθησία, σύσπαση.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Βλέπε οξεία παγκρεατίτιδα.

8. Χολαγγειοκαρκίνωμα και καρκίνος χοληδόχου κύστεως.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Πρόγνωση κακή. Ενδοσκοπική ή διηπατική (ακτινολογική) παροχέτευση των χοληφόρων ή χειρουργική επέμβαση.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥ 80%

7.16. ***Παγκρεατίτιδα (οξεία, χρόνια)K 85***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Οξεία: Οξεία φλεγμονή του παγκρέατος που συνοδεύεται από οίδημα, διόγκωση, και νέκρωση. Στην οξεία παγκρεατίτιδα η ανατομία και η φυσιολογία του οργάνου είναι φυσιολογικές μετά την αποδρομή του οξέως επεισοδίου.

Χρόνια: Το πάγκρεας παρουσιάζει ατροφία και ίνωση με αποτέλεσμα χρόνια ανεπάρκεια της εξωκρινούς και ενδοκρινούς μοίρας του.

Τα συνήθη αίτια της οξείας είναι: Χολολιθίαση - χοληδοχολιθίαση, κατάχρηση οινοπνεύματος.

Σπανιότερα αίτια: Μετατραυματική ή μετεγχειρητική παγκρεατίτιδα, λοιμώδη νοσήματα (παρωτίτιδα), φάρμακα (στερινοειδή, αντισυλληπτικά, αζαθιοπρίνη, κ.α.), διάφορα άλλα αίτια (υπερλιπιδαιμίες, υπερπαραθυρεοειδισμός, κληρονομική, αυτοάνοση).

Το σύνηθες αίτιο της χρόνιας παγκρεατίτιδας είναι ο αλκοολισμός (70%)

Παθολογοανατομική διάκριση: Α) ορώδης και Β) αιμορραγική - νεκρωτική.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

<u>1ο Επίπεδο Οξεία μορφή</u>

Κλινικά ευρήματα (ποικίλουν ανάλογα με τη βαρύτητα του επεισοδίου)

Κοιλιακό άλγος, έμετοι, πυρετός, ταχυκαρδία. Στη βαρεία μορφή δυνατόν να εμφανιστούν: παραλυτικός ειλεός, πλευρίτιδα, ατελεκτασία, περιτονίτιδα, καρδιακή και νεφρική ανεπάρκεια, συμπτώματα shock.

Παρακλινικά ευρήματα

Αύξηση αμυλάσης - αίματος ούρων και της λιπάσης αίματος. Λευκοκυττάρωση. Υπεργλυκαιμία, σακχαρουρία. Υπασβεστιαιμία. Παθολογική ηπατική βιοχημεία. Ακτινογραφία θώρακος, κοιλίας. Υπερηχοτογράφημα άνω κοιλίας. Αξονική, μαγνητική τομογραφία κοιλίας.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Ορώδης (ήπια μορφή): Άριστη πρόγνωση, θεραπεία συντηρητική
- Νεκρωτική - αιμορραγική: Η πρόγνωση ποικίλει. Μέτριας βαρύτητας, χωρίς επιπλοκές (ψευδοκύστεις, συλλογές που απαιτούν παροχέτευση)
- Σοβαρή νεκρωτική με επιπλοκές (ψευδοκύστεις >8-10 εκ., συλλογές που απαιτούν παροχέτευση) ..... (βλ. χειρουργικές παθήσεις κεφ. 15)

<u>Χρόνια μορφή</u>

Διαγνωστικά κριτήρια:

- Χρόνιος μόνιμος επιγαστρικός πόνος με αντανάκλαση στην οσφύ
- Απώλεια βάρους
- Σακχαρώδης διαβήτης

- Στεατόρροια
- Ίκτερος
- Υποτροπιάζων ασκίτης

Παρακλινικά ευρήματα:

Σε αξονική ή μαγνητική τομογραφία ατροφία του παγκρεατικού παρεγχύματος. Συχνά, αποτιτανώσεις και διάταση των παγκρεατικών πόρων.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Σε ασυμπτωματική χρόνια παγκρεατίτιδα (μόνο ανατομικές αλλοιώσεις παγκρέατος) (ήπια μορφή) ..... 0%.
- Αν συνυπάρχει σακχαρώδης διαβήτης (βλέπε σχετικόκεφάλαιο 9.2)
- Σε συμπτωματική νόσο με δυσαπορρόφηση, απώλεια σωματικού βάρους και σχεδόν καθημερινό πόνο ..... 35% - 67%

7.17. ***Κύστεις παγκρέατος Κ86.2***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Διακρίνονται από αιτιολογικής απόψεως σε:

1. Ψευδοκύστεις (Συνήθως προέρχονται από οξεία παγκρεατίτιδα).
2. Βλεννώδες κυσταδένωμα, κυσταδενοκαρκίνωμα, ενδοπορικό βλεννώδες νεόπλασμα-IPMN.
   Είναι σπάνια νεοπλάσματα που μπορεί να υποστούν εξαλλαγή.
3. Συγγενής κυστική νόσος (πολλαπλή εντόπιση κύστεων σε πάγκρεας - νεφρούς - ήπαρ).
4. Ινοκυστική νόσος.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

<u>1ο Επίπεδο</u>

Κλινικά ευρήματα

Α. Οι μικρές κύστεις είναι ασυμπτωματικές.

Β. Οι μεγάλες (>10 εκ.) μπορεί να προκαλέσουν άλγος, αποφρακτικό ίκτερο ή να είναι ασυμπτωματικές.

Παρακλινικά ευρήματα

Η διάγνωση θα γίνει με υπερηχογράφημα, ενδοσκοπικό υπερηχογράφημα και αξονική ή μαγνητική τομογραφία.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Α. Πρόγνωση καλή. Καμία θεραπεία.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%

Β. Πρόγνωση καλή. Ενίοτε χειρουργική θεραπεία.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... (βλ. κεφ. 15)

<u>2ο Επίπεδο</u>

Κλινικά ευρήματα

Οι μεγάλες κύστεις μπορεί να επιπλακούν από αιμορραγία - ρήξη - λοίμωξη. Οι βλεννώδεις όγκοι μπορεί να εξαλλαγούν. Η ινοκυστική νόσος του παγκρέατος είναι νόσος της παιδικής ηλικίας κληρονομούμενη με το υπολειπόμενο σωματικό χαρακτήρα. Προσβάλλει τους εξωκρινείς αδένες.

Χαρακτηριστικά της ινοκυστικής νόσου είναι: Συχνές λοιμώξεις αναπνευστικού, στεατόρροια, διαταραχές θρέψεως, περιεκτικότητα του ιδρώτα σε NaCl πολύ υψηλή.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Βλεννώδεις όγκοι.
  Πρόγνωση μέτρια. Θεραπεία: Ενίοτε χειρουργική ..... (βλ. κεφ. 15)
- Ινοκυστική νόσος.
  Πρόγνωση κακή …….....Π.Α. ≥80%

7.18. ***Καρκίνος παγκρέατος C25***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Το 90% των περιπτώσεων είναι αδενοκαρκίνωμα από κύτταρα των παγκρεατικών πόρων, ενώ το 10% προέρχεται από κύτταρα των αδενοκυψελών.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Κλινικά ευρήματα

Τα συμπτώματα χαρακτηρίζονται ως μη ειδικά γι' αυτό καθυστερεί η διάγνωση.

1. Επιγαστρικό άλγος.
2. Ανορεξία, απώλεια βάρους.
3. Έμετοι, αποστροφή στο κρέας.
4. Ψυχικές διαταραχές.
5. Ίκτερος (επί εντοπισμού στην κεφαλή ή ηπατικές μεταστάσεις).
6. Μεταναστευτική θρομβοφλεβίτιδα.
7. Οξεία παγκρεατίτιδα.
8. Σακχαρώδης διαβήτης.
9. Αιμορραγία (από διήθηση) πεπτικού.
10. Παρανεοπλασματικά ενδοκρινικά σύνδρομα (υπερασβεστιαιμία).

Διαγνωστικές εξετάσεις:

Υπερηχογράφημα, αξονική ή μαγνητική τομογραφία ή ενδοσκοπικό υπερηχογράφημα (βιοψία), ενδοσκοπική χολαγγειο-παγκρεατογραφία (ERCP).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ως κεφ. 15

7.19. ***Ηπατίτιδα***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Φλεγμονώδης νόσος του ήπατος. Διακρίνεται στην οξεία και τη χρόνια μορφή όταν αυτή διαρκεί πλέον των 6 μηνών.

Αίτια: τοξίνες, φάρμακα, ιοί (ιοί ηπατίτιδας, λοιμώδους μονοπυρήνωσης, κίτρινου πυρετού, κ.λπ.), σπειροχαίτες (συγγενής, ή δευτερογόνος σύφιλη), πρωτόζωα, κ.λπ. Συνηθέστερες ηπατίτιδες είναι οι: A, B, C, D και E. Ο ιός δέλτα πολλαπλασιάζεται μόνον παρουσία του ιού Β.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1. Οξεία ιογενής ηπατίτιδα Β17, Β19

Κλινικά ευρήματα

Μπορεί να είναι ασυμπτωματική έως κεραυνοβόλος και να οδηγήσει στο θάνατο. Παρουσιάζει ανορεξία, ναυτία, πυρετό, επιγαστραλγία, ηπατομεγαλία, σπληνομεγαλία, διόγκωση λεμφαδένων.

Παρακλινικά ευρήματα

Αύξηση τρανσαμινασών, χολερυθρίνης, και παράταση χρόνου προθρομβίνης. Στην οξεία ηπατίτιδα Α ανιχνεύονται στον ορό IgM και IgG ανοσοσφαιρίνες (αντι-HAV IgM και αντι-HAV IgG). Στην οξεία ηπατίτιδα Β ανιχνεύονται στον ορό τα αντιγόνα HbsAg και HbeAgjo αντίσωμα αντι-Hbc IgM, και το DNA του ιού (HBVDNA). Η οξεία ηπατίτιδα από τον ιό D προϋποθέτει προηγούμενη ή ταυτόχρονη μόλυνση από τον ιό Β. Ανιχνεύονται δείκτες ηπατίτιδας Β καθώς και αντι-HDV αντισώματα. Ο ιός της ηπατίτιδας C σπάνια προκαλεί οξεία κλινική ηπατίτιδα. Ανιχνεύονται αντι-HCV αντισώματα τον ορό και το RNA του ιού (HCVRNA). Σε περιπτώσεις οξείας ηπατίτιδας Ε ανιχνεύονται στον ορό αντι-HEV IgM αντισώματα.

Η βιοψία ήπατος δεν είναι απαραίτητη για τη διάγνωση της οξείας ηπατίτιδας. Εφόσον διενεργηθεί δείχνει διάχυτη ή εστιακή νέκρωση των ηπατικών κυττάρων.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η ανάπαυση θεωρείται αναγκαία για την ανάρρωση. Συνήθως κλινική ανάρρωση σε 3-12 εβδομάδες, ενώ η βιοχημική ομαλοποίηση μπορεί να καθυστερήσει.
Οι ηπατίτιδες Α και Ε, σε αντίθεση με τις Β και C, δεν μεταπίπτουν σε χρόνια ενεργό ηπατίτιδα.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 80% για 6 μήνες
[μέχρι την υποχώρηση των κλινικών συμπτωμάτων]

2. Χρόνια ηπατίτιδα Β18.1, Β18.2

α) Χρόνιος ανενεργός φορέας ηπατίτιδας Β

Κλινικά ευρήματα: Συνήθως ασυμπτωματικός.
Παρακλινικά ευρήματα
Επίμονα φυσιολογικές τρανσαμινάσες, θετικό HbsAg, αρνητικό HbeAg και συνήθως θετικό αντι-Hbe και χαμηλά επίπεδα HBVDNA ορού (<2000-20000 IU/ml). Απουσία σημείων και εργαστηριακών ευρημάτων συμβατών με χρόνια ηπατική νόσο (π.χ. σπληνομεγαλία, ηπατικές παλάμες, αγγειωματώδεις σπίλοι, θρομβοπενία, υπεργαμμασφαιριναιμία).
Η βιοψία ήπατος δεν είναι απαραίτητη και δεν απαιτείται θεραπεία.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η πρόγνωση είναι καλή και σπανίως μεταπίπτει σε χρόνια ενεργό ηπατίτιδα.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%

β) Χρόνια ενεργός ηπατίτιδα Β

Κλινικά ευρήματα
Ασυμπτωματική ή εμφανίζει ήπια συμπτώματα (π.χ. βάρος δεξιού υποχονδρίου, εύκολη κόπωση). Χαρακτηρίζεται από περιόδους επιδείνωσης με επιβάρυνση της ηπατικής λειτουργίας και ίκτερο.
Παρακλινικά ευρήματα
Αύξηση τρανσαμινασών, υψηλά επίπεδα HBVDNA (>2000 IU/ml) στον ορό, θετικό HbsAg. Το αντιγόνο Η be μπορεί να είναι θετικό (HbeAg θετική χρόνια ηπατίτιδα Β) ή αρνητικό (HbeAg αρνητική χρόνια ηπατίτιδα Β) με παρουσία αντισωμάτων αντι-Hbe. Η βιοψία ήπατος αναδεικνύει νεκροφλεγμονώδη δραστηριότητα με ή χωρίς ίνωση.
Θεραπεία
Συντηρητική. Ο στόχος είναι η μετάπτωση του ασθενούς σε κατάσταση χρόνιου ανενεργού φορέα. Χορηγείται ιντερφερόνη για ένα έτος ή αντι-ιικά φάρμακα συνεχώς.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η πρόγνωση είναι καλή, επί ανταποκρίσεως στη θεραπευτική αγωγή. Αν η νόσος παραμείνει χωρίς θεραπεία μπορεί να εξελιχθεί σε κίρρωση.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Κατά τη διάρκεια της θεραπείας με ιντερφερόνη 30%
Επί ανταποκρίσεως στη θεραπεία .....0%.

γ) Χρόνια ενεργός ηπατίτιδα D

Κλινικά ευρήματα
Συνυπάρχει με ηπατίτιδα Β. Συνήθως είναι ασυμπτωματική.
Παρακλινικά ευρήματα
Αύξηση τρανσαμινασών, θετικό HbsAg, παρουσία αντι-HDV αντισωμάτων. Το HDVRNA του ιού μπορεί να ανιχνευθεί στον ορό, αλλά η μέθοδος δεν είναι ευρέως διαθέσιμη.
Η βιοψία ήπατος αναδεικνύει νεκροφλεγμονώδη δραστηριότητα με ή χωρίς ίνωση.
Θεραπεία
Συντηρητική. Χορηγείται ιντερφερόνη για ένα έτος τουλάχιστον, με μέτρια αποτελεσματικότητα.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση είναι καλή εφόσον υπάρξει ανταπόκριση στη θεραπευτική αγωγή. Ανάγκη μακρόχρονης παρακολούθησης λόγω του κινδύνου ενεργοποίησης του ιού.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Κατά τη διάρκεια της θεραπείας με ιντερφερόνη 30%
Επί ανταποκρίσεως στη θεραπεία 0%
Επί μη ανταποκρίσεως στη θεραπεία ..... 10% - 20%

δ) Χρόνια ενεργός ηπατίτιδα C

Κλινικά ευρήματα

Συνήθως ασυμπτωματική. Ενίοτε αναφέρονται ήπια, άτυπα ενοχλήματα. *Παρακλινικά ευρήματα*

Αύξηση τρανσαμινασών, θετικά αντι-HCV αντισώματα. Το HCVRNA του ιού ανιχνεύεται στον ορό.

Η βιοψία ήπατος αναδεικνύει νεκροφλεγμονώδη δραστηριότητα με ή χωρίς ίνωση.

Θεραπεία

Συντηρητική. Ο στόχος είναι η εκρίζωση του ιού. Χορηγείται συνδυασμός πεγκυλιωμένης ιντερφερόνης και ριμπαβιρίνης για 6 (γονότυπος 2 και 3) ή 12 μήνες (γονότυπος 1 και 4).

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση είναι εξαιρετική εφόσον επιτευχθεί εκρίζωση του ιού. Επί μη ανταποκρίσεως, παρακολούθηση λόγω του κινδύνου εξέλιξης σε κίρρωση.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Κατά τη διάρκεια της θεραπείας με ιντερφερόνη – ριμπαβιρίνη …… 30%
Επί ανταποκρίσεως στη θεραπεία 0%
Επί μη ανταποκρίσεως στη θεραπεία ....., 10%

ε) Χρόνια αυτοάνοση ηπατίτιδα

Κλινικά ευρήματα

Εκδηλώνεται με έντονη καταβολή, αδυναμία, πυρετική κίνηση, ίκτερο, άλγος δεξιού υποχονδρίου.

Παρακλινικά ευρήματα

Σημαντική αύξηση τρανσαμινασών, αύξηση γ-σφαιρινών (IgG), αύξηση χολερυθρίνης, υπολευκωματιναιμία. Παρουσία αυτο-αντισωμάτων στον ορό (ANA, SMA, LKM1).

Η βιοψία ήπατος αναδεικνύει ισχυρά συνηγορητικά αλλά όχι παθογνωμονικά ευρήματα.

Θεραπεία

Συντηρητική. Μακρόχρονη αγωγή με κορτιζόνη - αζαθειοπρίνη για την επίτευξη ύφεσης. Ενίοτε θεραπεία δια βίου.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση είναι μέτρια. Εφόσον υπάρξει πλήρης ανταπόκριση στη θεραπευτική αγωγή η πρόγνωση είναι καλή. Ανάγκη μακρόχρονης παρακολούθησης λόγω του υψηλού κινδύνου υποτροπής. Επί μη ανταποκρίσεως, στενή παρακολούθηση λόγω του κινδύνου ταχείας εξέλιξης σε κίρρωση.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……20%
επί ανταποκρίσεως στη θεραπεία 10%

7.20. ***Ηπατικό απόστημα (πυογόνο - αμοιβαδικό)Κ75.0***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Πυογόνο ηπατικό απόστημα

Η εγκατάσταση στο ήπαρ πυογόνων μικροοργανισμών και η ανάπτυξη μονήρους ή πολλαπλών αποστημάτων δύναται να γίνει:

α) Δια της πυλαίας φλεβός (σκωληκοειδίτιδα)
β) Δια των χολαγγείων (χολαγγειίτιδα)
γ) Δια της ηπατικής αρτηρίας (σηψαιμία)
δ) Κατόπιν τραυματισμού

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Κλινικά ευρήματα

Α. Συμπτώματα της πρωτογενούς νόσου (χολαγγειίτιδα)
Β. Σηπτικός πυρετός
Γ. Τοπικά συμπτώματα (άλγος)
Δ. Συμπτώματα από το αναπνευστικό σε ποσοστό 20%
Ε. Ίκτερος σε ποσοστό 20%

Παρακλινικά ευρήματα

Το απόστημα θα διαγνωσθεί με υπερηχογράφημα, αξονική ή μαγνητική τομογραφία και διαδερμική ή χειρουργική παρακέντηση της αποστηματικής κοιλότητας.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Πρόγνωση μέτρια, υψηλή θνητότητα, παρά τη θεραπεία.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Συντηρητική (6 βδομάδες) …… 60% - 80% (6μήνες)
- Χειρουργική …… βλ. κεφ. 15

Αμοιβαδικό ηπατικό απόστημα

Προϋπάρχει έστω και ασυμπτωματική εντερική αμοιβάδωση. Έχει τα ίδια κλινικά και εργαστηριακά ευρήματα με το πυογόνο.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Πρόγνωση καλή. Θεραπεία συντηρητική

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……60% - 80% (6 μήνες)

7.21. ***Κίρρωση του ήπατος Κ74, Κ70.3***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Χρόνια ηπατοκυτταρική βλάβη χαρακτηριζόμενη από ίνωση και σχηματισμό αναγεννητικών όζων. Μπορεί να οφείλεται σε: λοιμώδη ηπατίτιδα, αλκοολισμό (αλκοολική ηπατίτιδα), παρατεταμένη χολόσταση, φλεβική στάση (απόφραξη ηπατικών φλεβών, καρδιακή ανεπάρκεια), μεταβολικά νοσήματα (γαλακτοζαιμία, νόσος του Wilson, κ.λπ.), τοξικές ουσίες, κ.α.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Καλώς αντιρροπούμενη μορφή

Κλινικά ευρήματα

Συνήθως ασυμπτωματική, δυνατόν να αποκαλυφθεί μετά από τυχαίο βιοχημικό ή απεικονιστικό έλεγχο. Μπορεί να υπάρχει ηπατομεγαλία, σπληνομεγαλία ή δερματικές εκδηλώσεις (ηπατικές παλάμες, σπίλοι, κ.λπ.).

Παρακλινικά ευρήματα

- Αναιμία - θρομβοπενία - λευκοπενία - γ-σφαιρίνες αυξημένες.
- Η ενδοσκόπηση μπορεί να αναδείξει κιρσούς οισοφάγου και/ή πυλαία γαστροπάθεια.
- Η βιοψία θέτει τη διάγνωση.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Το 50% των ασθενών θα μεταπέσει σε μη αντιρροπούμενη κίρρωση εντός 10ετίας. Η δεκαετής επιβίωση των ασθενών με καλώς αντιρροπούμενη κίρρωση είναι 90%

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 10% - 20%

2ο Επίπεδο

Μη αντιρροπούμενη (ασκιτική φάση)

Κλινικά ευρήματα

- Καταβολή, απώλεια βάρους, διαταραχές ύπνου, μείωση libido
- Ίκτερος
- Αιμορραγικές εκδηλώσεις
- Επίφλεβο κοιλίας
- Ασκίτης, πλευριτική συλλογή, περιφερικό οίδημα

- Νευρολογικές εκδηλώσεις (ηπατική εγκεφαλοπάθεια)

Παρακλινικά ευρήματα

Αύξηση χολερυθρίνης, υπολευκωματιναιμία, παράταση του χρόνου προθρομβίνης, υπονατριαιμία.

Επιπλοκές

1. Κιρσορραγία
2. Ανθεκτικός ασκίτης
3. Αυτόματη βακτηριδιακή περιτονίτιδα
4. Ηπατονεφρικό σύνδρομο
5. Ηπατοπνευμονικό σύνδρομο, πυλαιο-πνευμονική υπέρταση
6. Κιρρωτική μυοκαρδιοπάθεια
7. Ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση είναι κακή και το προσδόκιμο επιβίωσης βραχύ. Υπάρχει δυνητικά ένδειξη μεταμόσχευσης ήπατος …….. Π.Α. ≥67%

Η κρίση θα είναι επ’ αόριστον εφ’ όσον ο ασθενής πληροί και τις 3 παρακάτω προϋποθέσεις:

1. Ασκίτης,ιστορικό κιρσορραγίας, ιστορικό ηπατικής εγκεφαλοπάθειας ή ίκτερος από ηπατοκυτταρική ανεπάρκεια (τεκμηριωμένα κλινικά, απεικονιστικά και/ή ενδοσκοπικά).
2. Να είναι σταδίου Β ή C κατά Child-Pough (όπως καθορίζεται από την σοβαρότητα των παραμέτρων: ασκίτης,ηπατική εγκεφαλοπάθεια, λευκωματίνη, χολερυθρίνη, χρόνος προθρομβίνης).
3. Να έχει παραμείνει σε στάδιο Β ή C κατά Child-Pough μετά από τουλάχιστον 12 μήνες ειδικής θεραπευτικής αγωγής, εφ’όσον υπάρχει: αντιικά φάρμακα στις ηπατίτιδες Β ή C, ανοσοκατασταλτικά στην αυτοάνοση ηπατίτιδα, διακοπή αλκοόλ στις αλκοολικές ηπατοπάθειες, ειδικές θεραπείες για νόσο Wilson ή αιμοχρωμάτωση, διακοπή φαρμάκου σε φαρμακευτικές ηπατοτοξικότητες, κλπ.

7.22. ***Εχινόκοκκος ήπατος B67***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Παρασιτική νόσος οφειλόμενη στην ταινία του εχινόκοκκου. Ο άνθρωπος μολύνεται είτε, από επαφή με τους κύριους ξενιστές (κύων - γαλή), είτε με βρώση λαχανικών ή πόση ύδατος μολυσμένων από περιττώματα των κυρίως ξενιστών. Τα εισελθόντα στον πεπτικό σωλήνα του ανθρώπου ωά, με το λεμφικό σύστημα εγκαθίστανται σε διάφορα όργανα (κυρίως το ήπαρ) όπου λαμβάνουν τη μορφή κύστεως

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Ο άνευ επιπλοκών εχινόκοκκος

Κλινικά ευρήματα

- Συνήθως άνευ συμπτωμάτων
- Ενίοτε αίσθημα τάσεως στο δεξιό υποχόνδριο

Παρακλινικά ευρήματα

Πληροφορίες στη διάγνωση θα παράσχουν:

1. Ο αυξημένος τίτλος αντιεχινοκοκκικών αντισωμάτων
2. Η ακτινογραφία ήπατος (σε αποτιτανωμένες μορφές)
3. Το υπερηχογράφημα άνω κοιλίας
4. Η αξονική ή μαγνητική τομογραφία άνω κοιλίας

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Καλή πρόγνωση

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …….. 0%
Επί χειρουργικής αντιμετωπίσεως βλ. κεφ 15
2ο Επίπεδο
Ο μετά επιπλοκών εχινόκοκκος
Κλινικά ευρήματα
Δυνατόν ο ασυμπτωματικός επί χρόνια εχινόκοκκος: 1) να ραγεί προς το περιτόναιο, χοληφόρα, πνεύμονες, έντερο, 2) να επιμολυνθεί με πυογόνους κόκκους και 3) να εμφανίσει αλλεργικές εκδηλώσεις με την είσοδο υγρού της κύστεως στην κυκλοφορία.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Πρόγνωση: Μέτρια ως βαριά. Και οι τρεις επιπλοκές αποτελούν βαριά κατάσταση με αυξημένο κίνδυνο θνητότητας.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ με χειρουργική αποκατάσταση ….. 60% (για 3 μήνες)

7.23. ***Καρκίνος ήπατος C22, C22.2***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Ο πρωτοπαθής καρκίνος του ήπατος προέρχεται είτε από τα παρεγχυματικά ηπατικά κύτταρα (ηπάτωμα), είτε από τα κύτταρα των μικρών χοληφόρων πόρων (χολαγγειο-καρκίνωμα). Το ηπάτωμα συνήθως συνοδεύει κίρρωση ήπατος. Η επίπτωση καρκίνου του ήπατος είναι αυξημένη σε ασθενείς με χρόνια ηπατίτιδα Β (με ή χωρίς κίρρωση), σε ασθενείς με κίρρωση από τον ιό της ηπατίτιδας C και σε ασθενείς με γενετική αιμοχρωμάτωση. Αναφέρεται επίσης συσχέτιση του ηπατώματος με διάφορες τοξικές ουσίες (νιτροζαμίνες, αφλατοξίνες).
ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Κλινικά ευρήματα
1. Αιφνίδια επιδείνωση συμπτωμάτων κιρρώσεως υποδηλώνει ενδεχόμενη ανάπτυξη καρκινώματος.
2. Καχεξία - ανορεξία - απώλεια βάρους
3. Άλγος
4. Ίκτερος - ασκίτης

Παρακλινικά ευρήματα
1. Αύξηση α_1-εμβρυϊκής σφαιρίνης (σε ηπάτωμα)
2. Παθολογική ηπατική βιολογία (τρανσαμινάσες, γGT, χολερυθρίνη, αλκαλική φωσφατάση)
3. Υπερηχοτομογραφία
4. Αξονική τομογραφία με ί.ν. σκιαγραφικό
5. Μαγνητική τομογραφία, μαγνητική χολαγγειο-παγκρεατογραφία
6. Βιοψία

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Κακή πρόγνωση. Χειρουργική αντιμετώπιση - Μεταμόσχευση ήπατος - Χημειοεμβολισμός - Χημειοθεραπεία.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …….. >80%

7.24. ***Μεταμόσχευση ήπατος Z94.4***

Αποσκοπεί στην αποκατάσταση της ηπατικής λειτουργίας σε ασθενείς με μη αντιρροπούμενη κίρρωση ή σε ασθενείς με ηπάτωμα (μικρότερο από 5 εκ.). Απόρριψη του μοσχεύματος δυνατόν να επισυμβεί οξέως ή μετά πάροδο εβδομάδων ή ετών, μέσω ανοσολογικού μηχανισμού. Επί απορρίψεως παρατηρείται αιφνίδια επιδείνωση της ηπατικής λειτουργίας. Οι ασθενείς πρέπει να λαμβάνουν συνεχώς θεραπεία ανοσοκαταστολής για την πρόληψη απόρριψης του μοσχεύματος.

Πιθανές επιπλοκές της μεταμόσχευσης ήπατος και τις ανοσοκαταστολής: λοιμώξεις, νεφρική ανεπάρκεια, σακχαρώδης διαβήτης, υπερλιπιδαιμία, καρδιαγγειακά νοσήματα, αρτηριακή υπέρταση, ανάπτυξη κακοηθειών (καρκίνος δέρματος, σάρκωμα Kaposi, αιματολογικές κακοήθειες, κ.α.).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Επί επιτυχούς μεταμόσχευσης …… 80%
- Επί υποτροπής ηπατίτιδας B, C ή D στο μόσχευμα…….. ότι ισχύει για τη χρόνια ηπατίτιδα B, C και D αντίστοιχα (βλέπε παρ. 7.19.2)
- Επί απορρίψεως του μοσχεύματος …… ≥80%
- Επί σοβαρών επιπλοκών …… ≥80%

7.25 Χρόνια χολοστατικά σύνδρομα στην παιδική ηλικία

Για όλα τα νοσήματα που περιλαμβάνονται στο συγκεκριμένο υποκεφάλαιο η χρονική διάρκεια απόδοσης ποσοστού αναπηρίας είναι έως την ηλικία των 20 (είκοσι) ετών. Μετά αποδίδονται σύμφωνα με τα Π.Α. των ενηλίκων.

7.25.1. Σταδιακή οικογενής ενδοηπατική χολόσταση τύπου 1,2,3,4,5

ICD 10: K76.8, K73.9 PFIC ORPHA: 172
PFIC 1 Orpha code: 79306,PFIC 2 79304, PFIC 3 79305, PFIC 4 480483, PFIC 5 480476.

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Η σταδιακή οικογενής ενδοηπατική χολόσταση (PFIC) αναφέρεται σε χρόνια νοσήματα χολόστασης που προκαλούνται από μεταλλάξεις σε κανάλια μεταφοράς ουσιών/χολικών οξέων από το ήπαρ στα χοληφόρα. Η συσσώρευση των ουσιών αυτών προκαλεί χρόνια τοξική ηπατοπάθεια.

ΚΛΙΝΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ
Χρόνιο χολοστατικό σύνδρομο που εμφανίζεται το πρώτο εξάμηνο της ζωής με ίκτερο, απώλεια βάρους, διάρροια, κνησμό και υπερτρανσαμινασαιμία.
ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Άμεση υπερχολερυθριναιμία με φυσιολογική γGT (για τα σύνδρομα 1,2,4) και αυξημένη γGT (για το σύνδρομο 3), υπερτρανσαμινασαιμία, αυξημένα χολικά οξέα.
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Γίνεται με γενετικό έλεγχο.
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Χρόνια φαρμακευτική αγωγή για αντιμετώπιση του κνησμού και της χρόνιας δυσαπορρόφησης βιταμινών και λιπιδίων με ειδική διατροφή και λιποδιαλυτές βιταμίνες. Χειρουργική παροχέτευση χολής με χολοστομία. Μεταμόσχευση ήπατος σε τελικό στάδιο κίρρωσης.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Η πρόγνωση είναι ανάλογα με την μετάλλαξη και τον χρόνο εκδήλωσης. Σταδιακά ίνωση, κίρρωση ήπατος και μεταμόσχευση ήπατος στην βρεφική και παιδική ηλικία.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Χρόνια ίνωση ήπατος, χολοστομία (γίνεται με σκοπό τη θεραπεία και ενδεχομένως σύγκλειση σε 2ο χρόνο), κίρρωση, μεταμόσχευση ήπατος (για Π.Α. βλέπε στο τέλος του υποκεφαλαίου).

7.25.2. Σύνδρομο Alagille (υποπλασία των ενδοηπατικών και εξωηπατικών χοληφόρων)

ICD 10: Q44.7, K83.8. ORPHA code: 52

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Πολυσυστηματική νόσος με χρόνια ηπατοπάθεια με εκδηλώσεις από το ήπαρ, την καρδιά ,τους οφθαλμούς, τα νεφρά, τον εγκέφαλο, τους σπονδύλους και συνδρομικό προσωπείο. Η εκδήλωση της νόσου ποικίλλει σε κάθε ασθενή, διότι κληρονομείται με αυτοσωμικό επικρατούντα τρόπο με διαφορετική φαινοτυπική έκφραση.
ΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Χρόνια ηπατοπάθεια, άμεση υπερχολερυθριναιμία, αυξημένα χολικά οξέα ορού, υπερχοληστερολαιμία, καρδιοπάθεια, υπέρταση, μειωμένο σωματικό βάρος, δυσαπορρόφηση λιποδιαλυτών βιταμινών, και χρόνιο κνησμό που δεν ανταποκρίνεται στην φαρμακευτική αγωγή.
ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Άμεση υπερχολερυθριναιμία με αυξημένη γGT, υπερτρανσαμινασαιμία, αυξημένα χολικά οξέα ορού, υπερχοληστερολαιμία.
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Γίνεται με γενετικό έλεγχο.
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Χρόνια φαρμακευτική αγωγή για αντιμετώπιση του κνησμού και της χρόνιας δυσαπορρόφησης βιταμινών και λιπιδίων με ειδική διατροφή και λιποδιαλυτές βιταμίνες. Φαρμακευτική ή χειρουργική αντιμετώπιση καρδιοπάθειας, όταν συνυπάρχει. Χειρουργική παροχέτευση χολής με χολοστομία. Μεταμόσχευση ήπατος σε τελικό στάδιο κίρρωσης.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Η πρόγνωση είναι καλή αλλά οδηγεί σε επιπλοκές ανάλογα με την βαρύτητα της υποπλασίας των χοληφόρων, τη διάρκεια της χολόστασης, την βαρύτητα της καρδιοπάθειας και την ανάγκη καρδιοχειρουργικής επέμβασης. Χρόνια ηπατική ίνωση και χολόσταση, ενώ μερικοί ασθενείς εμφανίζουν κίρρωση στη βρεφική ή παιδική ηλικία και χρειάζονται μεταμόσχευση ήπατος.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Χρόνια ίνωση ήπατος, χολοστομία (γίνεται με σκοπό τη θεραπεία και ενδεχομένως σύγκλειση σε 2ο χρόνο), κίρρωση, μεταμόσχευση ήπατος (για Π.Α. βλέπε στο τέλος του υποκεφαλαίου).

7.25.3. Χρόνιες Χολοαγγειοπάθειες

7.25.3.1. Ατρησία εξωηπατικών χοληφόρων ICD 10: Q44.2,K83.1. ORPHA 30391

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Η ατρησία εξωηπατικών χοληφόρων είναι μια φλεγμονώδης νόσος των χοληφόρων του νεογνού, με σταδιακή απόφραξη των χοληφόρων, είτε περιγεννητικά (εμβρυικού τύπου), είτε τον πρώτο μήνα ζωής, που οδηγεί σε χρόνια χολόσταση και ταχεία κίρρωση ήπατος σε ηλικία 2 μηνών. Το 20% των ασθενών έχουν συγγενείς ανωμαλίες, όπως συγγενή καρδιοπάθεια, situs inversus. Υπάρχουν 3 τύποι της νόσου.
ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Άμεση υπερχολερυθριναιμία με αυξημένη γGT, είτε τις πρώτες μέρες ζωής, είτε τον πρώτο μήνα ζωής, υπερτρανσαμινασαιμία, αυξημένα χολικά οξέα ορού, υπερχοληστερολαιμία.
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Βιοψία ήπατος, διεγχειρητική χολαγγειογραφία ήπατος.
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Φαρμακευτική αγωγή με ουρσοδεσοξυχολικό οξύ, λιποδιαλυτές βιταμίνες και ειδική διατροφή του βρέφους με αυξημένες θερμίδες. Απαιτείται πυλαιονηστιδική αναστόμωση και αφαίρεση των ατρητικών εξωηπατικών χοληφόρων (επέμβαση Kasai).
ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Η πρόγνωση εξαρτάται από τον τύπο ατρησίας, με τον τύπο 3, να εμφανίζει άμεση κίρρωση ήπατος, σε ηλικία 2 μηνών. Ο τύπος 1,2 βελτιώνεται μετά την επέμβαση Kasai. Επιπλοκές μετά από την επέμβαση Kasai: χρόνια χολαγγεΐτιδα, μειωμένη σωματική ανάπτυξη, χρόνια χολόσταση, ηπατική ίνωση και σταδιακή κίρρωση. Επί κίρρωσης ήπατος, απαιτείται άμεση μεταμόσχευση ήπατος, σε ποσοστό 60% τον πρώτο χρόνο ζωής.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Χρόνια ίνωση ήπατος, χολοστομία (γίνεται με σκοπό τη θεραπεία και ενδεχομένως σύγκλειση σε 2ο χρόνο), κίρρωση, μεταμόσχευση ήπατος(για Π.Α. βλέπε στο τέλος του υποκεφαλαίου) .

7.25.3.2. Νόσος Caroli ICD 10: Q44.6, K83.9. ORPHA 53035

ΚΛΙΝΙΚΑ συμπτώματα
Κοιλιακά άλγη,χολοστατικός ίκτερος.
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Υπερηχογράφημα ήπατος και χοληφόρων, μαγνητική χολαγγειοπαγκρεατιγραφία (MRCP), ERCP, διαδερμική διηπατική χολαγγειογραφία. Γενετικός έλεγχος.
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Αντιμετώπιση χολαγγειΐτιδας, χορήγηση υδατοδιαλυτών χολικών οξέων (ουρσοδεσοξυχολικό οξύ) για αποφυγή σχηματισμού χολόλιθων.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Καλή πρόγνωση, υπό αγωγή, με λιγότερο συχνή την ίνωση ήπατος. Νεφρική ανεπάρκεια αν συνυπάρχει πολυκυστική νόσος.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Χρόνια ίνωση ήπατος, κίρρωση, μεταμόσχευση ήπατος (για Π.Α. βλέπε στο τέλος του υποκεφαλαίου).

7.25.3.3. Σύνδρομο Caroli ICD10: Q44.6, K83.9. ORPHA 480520

Ομοίως με 7.25.3.2. Νόσος Caroli ICD 10: Q44.6, K83.9. ORPHA 53035

7.25.3.4. Κύστη χοληδόχου πόρου ICD 10: Q44.4, K83.5. ORPHA 480501

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Σπάνια συγγενής διάταση κυστικής μορφής τμήματος του χοληφόρου δέντρου με συχνότητα 1/100.000 γεννήσεις στην Ευρώπη.
ΚΛΙΝΙΚΑ συμπτώματα
Από την νεογνική περίοδο εμφανίζεται χολοστατικός ίκτερος με ή χωρίς κοιλιακό άλγος, ή ψηλαφητή μάζα του δεξιού υποχονδρίου.
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Η διάγνωση τίθεται υπερηχογραφικά, και με μαγνητική χολαγγειο-παγκρεατογραφία (MRCP).
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Χειρουργική εξαίρεση όλων των εξωηπατικών χοληφόρων, και της χοληδόχου κύστης, και την αποκατάσταση με τη βοήθεια μίας έλικας λεπτού εντέρου. Η επέμβαση πρέπει να γίνεται εγκαίρως, προκειμένου να αποφευχθεί η εξέλιξη σε κίρρωση και η δημιουργία επιπλοκών (επιμόλυνση, παγκρεατίτιδα).
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Η πρόγνωση είναι καλή. Μακροχρόνια ίνωση και σπάνια κίρρωση του ήπατος. Σε περιπτωση μη χειρουργείου, κακοήθης εξαλλαγή των χοληφόρων μετά την παιδική ηλικία.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Χειρουργηθείσα χοληδόχος κύστη: Δεν αποδίδεται Π.Α.
Χρόνια ίνωση ήπατος, κίρρωση, μεταμόσχευση ήπατος (για Π.Α. βλέπε στο τέλος του υποκεφαλαίου).

7.25.3.5. Αυτοάνοση ηπατίτιδα

ICD 10: K75.4. ORPHA code: 2137
Αυτοάνοση ηπατίτιδα 1, ORPHA code: 563576
Αυτοάνοση ηπατίτιδα 2, ORPHA code: 563581
Τύπου 1 και 2 : κρίνονται όπως στη παρ. 7.19.2. ε Παθήσεις Πεπτικού.

7.25.3.6. Αυτοάνοση Σκληρυντική χολαγγείτιδα ICD10: K83.01, K83.0

Αυτοάνοσης αιτιολογίας (τύπου 3), ORPHA code: 562639
Πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγεϊτιδα ORPHA code: 171
ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Φλεγμονή ενδοηπατικών και εξωηπατικών χοληφόρων με στενώσεις και διατάσεις και συνοδό ηπατίτιδα. Συνδέεται με την αυτοάνοση ηπατίτιδα στα παιδιά και την φλεγμονώδη νόσο του εντέρου, που μπορεί να προϋπάρχει ή να εμφανιστεί μετά από χρόνια.
ΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Εκδηλώνεται με ίκτερο, άλγος δεξιού υποχονδρίου.
ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Αύξηση τρανσαμινασών, και γGT, αύξηση χολερυθρίνης, παρουσία αυτο-αντισωμάτων στον ορό (ANA, SMA, LKM1, pANCA).
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
MRCP, βιοψία ήπατος.
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Συντηρητική. Μακρόχρονη αγωγή με κορτιζόνη – αζαθειοπρίνη- ουρσοδεσοξυχολικό οξύ για την επίτευξη ύφεσης. Θεραπεία υποκείμενης ιδιοπαθούς φλεγμονώσους νόσου του εντέρου.
Ενίοτε θεραπεία δια βίου.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Η πρόγνωση είναι μέτρια. Εφόσον υπάρξει πλήρης ανταπόκριση στη θεραπευτική αγωγή η πρόγνωση είναι καλή. Ανάγκη μακρόχρονης παρακολούθησης λόγω του υψηλού κινδύνου υποτροπής. Επί μη ανταποκρίσεως, στενή παρακολούθηση λόγω του κινδύνου ταχείας εξέλιξης σε κίρρωση.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Επί ανταποκρίσεως στη θεραπεία Π.Α.10%
Ίνωση ήπατος, κίρρωση ήπατος (για Π.Α. βλέπε στο τέλος του υποκεφαλαίου).

7.25.4. Συγγενής Ηπατική Ίνωση ICD 10: K74.0, P78.8. ORPHANET: 485426

Η συγγενής ηπατική ίνωση εμφανίζεται στην παιδική ηλικία και σταδιακά εξελίσσεται σε κίρρωση ήπατος και πυλαία υπέρταση. Μπορεί να συνοδεύεται με αυτοσωματική υπολειπόμενη πολυκυστική νόσο των νεφρών.
ΚΛΙΝΙΚΑ συμπτώματα
Ασυμπτωματική αρχικά, αλλά μετά σπληνομεγαλία, λόγω πυλαίας υπέρτασης, αιματέμεση από ρήξη κιρσών οισοφάγου.
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Υπερηχογράφημα ήπατος και χοληφόρων, μαγνητική άνω και κάτω κοιλίας, βιοψία ήπατος.
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Αντιμετώπιση κιρσών οισοφάγου με ενδοσκοπική περίδεση.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Εξέλιξη σε κίρρωση ήπατος. Νεφρική ανεπάρκεια, αν συνυπάρχει και ανάλογα με την μετάλλαξη της πολυκυστικής νόσου.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Χρόνια ίνωση ήπατος, κίρρωση, μεταμόσχευση ήπατος (για Π.Α. βλέπε στο τέλος του υποκεφαλαίου).

7.25.5. Θρόμβωση της Πυλαίας Φλέβας ICD 10: I81

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Ιδιοπαθής θρόμβωση της πυλαίας φλέβας ή μετά από διαταραχές της πήξεως.
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Αξονική ή μαγνητική αγγειογραφία
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Παρακολούθηση και ακτινολογική επεμβατική αντιμετώπιση ή χειρουργική αντιμετώπιση για την δημιουργία shunt. Μεταμόσχευση ήπατος.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Μέτρια. Ίνωση ήπατος και κίρρωση. Μεταμόσχευση ήπατος, όπου δεν μπορεί να αντιμετωπιστεί χειρουργικά ή ακτινολογικά.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Ηπατική εγκεφαλοπάθεια: εντός 2ετίας από το επεισόδιο 50% για 2 χρόνια και επανεξέταση.
Επί παρουσίας και άλλων (πχ καρδιακών ανωμαλιών) προστίθεται το ανάλογο Π.Α.
Ίνωση ήπατος, κίρρωση, μεταμόσχευση ήπατος.

7.25.6. Συγεννής Πυλαιοσυστηματική Επικοινωνία ICD 10: Q26.5 , K76.8

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Σπάνια αγγειακά σύνδρομα. Επιπλοκές: ηπατική εγκεφαλοπάθεια, καρκίνο του ήπατος, πυλαιοπνευμονική υπέρταση, πνευμονική αρτηριοφλεβική αναστόμωση. Συσχετίζεται με γενετικά σύνδρομα, καρδιακές ανωμαλίες.
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Αξονική αγγειογραφία.
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Παρακολούθηση και ακτινολογική επεμβατική αντιμετώπιση ή χειρουργική αντιμετώπιση για την δημιουργία shunt ή κλεισίματος της επικοινωνίας. Μεταμόσχευση ήπατος.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Μέτρια. Ίνωση ήπατος και κίρρωση. Μεταμόσχευση ήπατος, όπου δεν μπορεί να αντιμετωπιστεί χειρουργικά ή ακτινολογικά.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Ηπατική εγκεφαλοπάθεια: εντός 2ετίας από το επεισόδιο 50% για 2 χρόνια και επανεξέταση.
Επί παρουσίας και άλλων (πχ καρδιακών ανωμαλιών) προστίθεται το ανάλογο Π.Α.
Ίνωση ήπατος, κίρρωση, μεταμόσχευση ήπατος (για Π.Α. βλέπε στο τέλος του υποκεφαλαίου).

7.25.7. Μεταβολικά Νοσήματα Ήπατος

7.25.7.1. Νόσος Wilson ICD 10: E83.01 E83.0 ORPHA 905

Η νόσος Wilson είναι μία κληρονομούμενη πάθηση με αυτοσωματικό υπολειπόμενο τρόπο, που προκαλεί παθολογική συσσώρευση του χαλκού στο ήπαρ και τον εγκέφαλο.
ΚΛΙΝΙΚΑ συμπτώματα: εμφανίζονται μετά την ηλικία των 3 ετών με ίκτερο, ηπατομεγαλία ή υπερτρανσαμινασαιμία, αιμόλυση. Τα νευρολογικά συμπτώματα είναι πιο συχνά μετά την εφηβεία με τρόμο, μαθησιακές δυσκολίες, διαταραχές της γραφής και της ομιλίας, και ψυχιατρικά συμπτώματα.
ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Άμεση ή έμμεση υπερχολερυθριναιμία, υπερτρανσαμινασαιμία, αυξημένος χαλκός ούρων 24ωρου, χαμηλή σερουλοπλασμίνη.
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Μέτρηση σερουλοπλασμίνης ορού και 24ωρης συλλογής ούρων για χαλκό, δακτύλιος Kayser-Fleischer στους οφθαλμούς. Βιοψία ήπατος και μέτρηση χαλκού στο ήπαρ. Επιβεβαιώνεται με γενετικό έλεγχο.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Δια βίου φαρμακευτική αγωγή, με πενικιλλαμίνη, τριεντίνη ή ψευδάργυρο για την απέκκριση του χαλκού.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Η πρόγνωση είναι καλή, με την προϋπόθεση της έγκαιρης διάγνωσης και της ικανής συμμόρφωσης στην αγωγή. Εμφάνιση λιπώδους διήθησης του ήπατος και ίνωσης ήπατος, σπανιότερα κίρρωση και μεταμόσχευση ήπατος.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Υπό φαρμακευτική αγωγή με καλή ανταπόκριση Π.Α. 10%-20%
Ίνωση ήπατος, κίρρωση, μεταμόσχευση ήπατος (για Π.Α. βλέπε στο τέλος του υποκεφαλαίου).

7.25.7.2. Λιπώδης διήθηση του ήπατος ICD 10: K76.0
ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Η λιπώδης διήθηση του ήπατος αποτελεί τη συχνότερη χρόνια ηπατική νόσο σε ενηλίκους και παιδιά στο Δυτικό κόσμο, με συχνότητα στα παιδιά 7-10 %, ποσοστό που αυξάνει στο 20% στα παχύσαρκα παιδιά
ΚΛΙΝΙΚΑ συμπτώματα
Τα παιδιά είναι αρχικά ασυμπτωματικά, αλλά αργότερα μπορεί να εμφανίσουν κοιλιακό άλγος.
ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Τρανσαμινασαιμία, αυξημένη χοληστερόλη, τριγλυκερίδια και ινσουλίνη ορού, κλινικά στοιχεία που συμβαδίζουν με το μεταβολικό σύνδρομο.
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Το υπερηχογράφημα ήπατος και η μαγνητική τομογραφία αλλά και η βιοψία ήπατος σε ορισμένες περιπτώσεις βοηθούν στη διάγνωση της λιπώδους εκφύλισης του ήπατος.
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Τακτική διαιτητική παρακολούθηση και καθοδήγηση σε συνδυασμό με την φυσική εξάσκησης. Επιπλέον, αντιμετώπιση υποκείμενου ηπατικού νοσήματος.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Η νόσος στο μεγαλύτερο ποσοστό των ασθενών θα παραμείνει σταθερή, αλλά σε ένα μικρότερο ποσοστό (15-20%)μπορεί να εξελιχθεί σε κίρρωση του ήπατος, ηπατική ανεπάρκεια και ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Ίνωση ήπατος, κίρρωση, μεταμόσχευση ήπατος (για Π.Α. βλέπε στο τέλος του υποκεφαλαίου).

7.25.7.3. Έλλειψη α1 αντιθρυψίνης ICD 10: E88.01, K83.9 ORPHA 60
Η ανεπάρκεια α-1 αντιθρυψίνης (ΑΑΤ) είναι μια αυτοσωμικά υπολειπόμενη κληρονομούμενη νόσος, η οποία προκαλεί χαμηλά επίπεδα της α-1 αντιθρυψίνης.
ΚΛΙΝΙΚΑ συμπτώματα
Τα πρώτα συμπτώματα από το ήπαρ εμφανίζονται στην νεογνική ηλικία με χολοστατικό ίκτερο και ηπατομεγαλία. Τα αναπνευστικά συμπτώματα εμφανίζονται μετά την ηλικία των 20-50 ετών.
ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Υπερτρανσαμινασαιμία, μειωμένη α1-αντιθρυψίνη ορού.
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Μέτρηση α1-αντιθρυψίνης ορού, φαινότυπου α1 αντιθρυψίνης και γενετικός έλεγχος.
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Δεν υπάρχει αγωγή για την ηπατική νόσο. Παρακολούθηση.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Η νόσος στο μεγαλύτερο ποσοστό των ασθενών θα παραμείνει σταθερή, αλλά σε ενα μικρότερο ποσοστό, μπορεί να εξελιχθεί σε κίρρωση του ήπατος. Το εμφύσημα σε ενήλικη ζωή μπορεί να αντιμετωπιστεί με ειδική ενδοφλέβια έγχυση α1 αντιθρυψίνης.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Ίνωση ήπατος, κίρρωση, μεταμόσχευση ήπατος(για Π.Α. βλέπε στο τέλος του υποκεφαλαίου)

Για όλα τα ανωτέρω νοσήματα τα ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ διαμορφώνονται ως εξής:
Ίνωση: ανάλογα με τον βαθμό επηρεασμού της συνθετικής ηπατικής λειτουργίας (Αλβουμίνη, χρ. προθρομβίνης, τρανσαμινάσες κλπ) ……. 10%-30%
Χολοστομία: για όσο χρόνο υπάρχει …… 30%
Κίρρωση:
α) με εξ’ αρχής καλώς αντιρροπούμενη μορφή …….. 10%-20%
β) εάν έχει περάσει τουλάχιστον μία φάση μη αντιρρόπησης με ηπατική εγκεφαλοπάθεια, ηπατονεφρικό σύνδρομο, ασκίτη, πυλαία υπέρταση, με κιρσούς οισοφάγου με ή χωρίς περίδεση αυτών:
β1) εντός 3ετίας από του επεισοδίου ……. 67%
β2) άνω της 3ετίας …… 50%
γ) Μη αντιρροπούμενη ……. >67%
Μεταμόσχευση ήπατος: όπως στην παρ.7.24 Παθήσεις Πεπτικού

7.25.7.4. Άλλα μεταβολικά νοσήματα ήπατος

Άλλα μεταβολικά νοσήματα ήπατος όπως, η κυστική ίνωση, η νεογνική αιμοχρωμάτωση, η γαλακτοζαιμία, οι διαταραχές μεταβολισμού αμινοξέων, (τυροσιναιμία, υπερμεθιονιναιμία κτλ), οι διαταραχές μεταβολισμού λιπιδίων (νόσος Neiman-Pick, Gaucher, Wolman), οι διαταραχές του κύκλου της ουρίας, οι διαταραχές στην σύνθεση χολικών οξέων, μιτοχονδριακά νοσήματα προκαλούν χρόνια ηπατοπάθεια με ίνωση ήπατος και απαιτούν τακτική παρακολούθηση.
ΘΕΡΑΠΕΙΑ/ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Εξαρτάται από το υποκείμενο νόσημα και σε μερικές περιπτώσεις απαιτείται μεταμόσχευση ήπατος.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Κρίνονται σύμφωνα με τα αντίστοιχα κεφάλαια.»

7.26 Χρόνιες παθήσεις του πεπτικού στην παιδική ηλικία

Για όλα τα νοσήματα που περιλαμβάνονται στο συγκεκριμένο κεφάλαιο η χρονική διάρκεια απόδοσης ποσοστού αναπηρίας είναι έως την ηλικία των 20 (είκοσι) ετών. Μετά αποδίδονται σύμφωνα με τα Π.Α. των ενηλίκων.

7.26.1. Συγγενείς Εντεροπάθειες

7.26.1.1. Σύνδρομο μικρολαχνικών εγκλείστων ICD10 P 78.3, K90 ***ORPHA- code 2290***
ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Διαταραχή της αρχιτεκτονικής των λαχνών και μείωση της απορροφητικότητας του εντερικού βλεννογόνου.
ΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Σοβαρής μορφής διάρροια – ανεπαρκής πρόσληψη βάρους – μεταβολική οξέωση – εντερική ανεπάρκεια
ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Μεταβολική οξέωση, ηλεκτρολυτικές διαταραχές, χολόσταση
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Γονιδιακός έλεγχος, εξέταση υλικού βιοψίας εντέρου σε ηλεκτρονικό μικροσκόπιο

ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Παρεντερική διατροφή – υποστήριξη θρέψης – αντιμετώπιση επιπλοκών
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Φτωχή πρόγνωση – Θάνατος από αφυδάτωση, δυσθρεψία, σήψη, μεταβολικές διαταραχές. Επί σοβαρών επιπλοκών που καθιστούν αδύνατη την παρεντερική διατροφή – μεταμόσχευση εντέρου

7.26.1.2. Σύνδρομο θυσσανώδους εντεροπάθειας ICD10P78.3,K90 ***ORPHA 92050***
ΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Έμετοι, διαρροϊκές κενώσεις από τους πρώτους μήνες της ζωής, στασιμότητα βάρους. Μια μειοψηφία ασθενών παρουσιάζουν σύνδρομο όπου η διάρροια συνδέεται με κερατίτιδα, ατρησία οισοφάγου, δυσμορφικά χαρακτηριστικά και σκελετικές δυσπλασίες
ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Ηλεκτρολυτικές διαταραχές, αφυδάτωση, δυσαπορρόφηση θρεπτικών συστατικών, βιταμινών και ιχνοστοιχείων
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Βασίζεται στην κλινική εικόνα και τα ιστολογικά ευρήματα: σχηματισμός θυσσάνων εντεροκυττάρων και παθολογική ανατομία των κρυπτών του εντέρου. Ανοσοϊστοχημικά: EPCAM ανοσοχρώση σε ιστοτεμάχιο 12δακτύλου. Γονιδιακός έλεγχος για SPINT2 ή EPCAM μετάλλαξη: σε ορισμένους ασθενείς μπορεί να μην ανευρεθεί μετάλλαξη
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Μακροχρόνια εξάρτηση από παρεντερική διατροφή. Οι σοβαρές επιπλοκές που σχετίζονται με την εντερική ανεπάρκεια και τη μακροχρόνια χορήγηση παρεντερικής διατροφής μπορεί να οδηγήσουν σε μεταμόσχευση εντέρου
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Συχνά τα παιδιά φθάνουν στην ενήλικο ζωή όταν η παρεντερική χορηγείται σωστά από εξειδικευμένο κέντρο. Επί σοβαρών επιπλοκών που καθιστούν αδύνατη την παρεντερική διατροφή – μεταμόσχευση εντέρου

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ και για τα δύο νοσήματα:
80% για όσο διάστημα διαρκεί η εξάρτηση από την παρεντερική διατροφή.
Μεταμόσχευση εντέρου Π.Α. 80%

7.26.2. Διαταραχές κινητικότητας του πεπτικού σωλήνα

7.26.2.1. Αχαλασία οισοφάγου ICD10 K22.0, T78.1 ORPHA 930
ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Διαταραχή της κινητικότητας του οισοφάγου, με απώλεια περισταλτικότητας οισοφάγου και ανεπαρκή χάλαση κατώτερου οισοφαγικού σφιγκτήρα.
ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Διάταση οισοφάγου και κατακράτηση τροφής σε βαριούχο γεύμα. Ατελής χάλαση ΚΟΣ σε κατάποση, αυξημένη πίεση ΚΟΣ σε ηρεμία και απουσία περισταλτισμού οισοφάγου σε μανομετρία οισοφάγου.
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Διάβαση ανώτερου πεπτικού με βάριο, μανομετρία οισοφάγου. Γαστροσκόπηση για αποκλεισμό κακοήθειας. Νεότερη μέθοδος: Υψηλής ευκρίνειας μανομετρία
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Βοτουλινική τοξίνη, διαστολή με μπαλόνι, λαπαροσκοπική ή χειρουργική μυοτομία
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Άριστη πρόγνωση, φυσιολογικό προσδόκιμο επιβίωσης. Συχνές υποτροπές.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Προτεινόμενο ποσοστό: 67% επί τουλάχιστον μίας υποτροπής σε μία τριετία μετά την αποκατάσταση. Κρίνεται για δύο χρόνια και μετά επανέλεγχος

7.26.2.2. Χρόνια εντερική ψευδοαπόφραξη ICD10:K59.8, K90 ***ORPHA 2978***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Διαταραχή της κινητικότητας του εντέρου που χαρακτηρίζεται από επεισόδια ειλεού απουσία οργανικού, συστηματικού ή μεταβολικού νοσήματος και χωρίς να αποδεικνύεται μηχανική απόφραξη ακτινολογικά ή χειρουργικά. Το νόσημα εκδηλώνεται από την νεογνική ηλικία

ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα

Στις ακτινογραφίες κοιλίας εικόνα ειλεού χωρίς μηχανικό κόλλημα με διατεταμένες εντερικές έλικες. Λόγω της δυσαπορρόφησης των θρεπτικών συστατικών σημαντική στασιμότητα ανάπτυξης.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

μετεωρισμός κοιλίας, ακτινολογικά εικόνα ειλεού με μεγάλη διάταση των εντερικών ελίκων χωρίς μηχανικό κόλλημα, καθυστέρηση αποβολής σκιαγραφικού μετά από διάβαση ανώτερου πεπτικού ή υποκλυσμό, παθολογική γαστροδωδεκαδακτιλική μανομετρία (όχι απαραίτητη επί σαφούς κλινικής εικόνας), βιοψία ολικού πάχους εντερικού τοιχώματος.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Παρεντερική διατροφή, ειλεοστομία, γαστροστομία, προκινητικά, κυκλική αντιβιοτική αγωγή, αντιδιαρροικά, γαστροπροστασία

ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Εξάρτηση από την παρεντερική διατροφή σίγουρα μέχρι την ενηλικίωση. Επί σοβαρών επιπλοκών που καθιστούν αδύνατη την παρεντερική διατροφή – μεταμόσχευση εντέρου

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Για όσο διάστημα διαρκεί η εξάρτηση από την παρεντερική διατροφή …….. Π.Α. 80%.
Μεταμόσχευση εντέρου …… Π.Α. 80%

7.26.2.3. Ατρησία Οισοφάγου ICD10 Q39 ***ORPHA 1199***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Η ατρησία οισοφάγου περιλαμβάνει μία ομάδα συγγενών ανωμαλιών με διακοπή της συνέχειας του οισοφάγου με ή χωρίς παρουσία επικοινωνίας με την τραχεία

ΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα

Τα νεογνά με ατρησία οισοφάγου παρουσιάζουν σημαντική σιελόρροια λόγω αδυναμίας κατάποσης και απαιτούν συνεχείς αναρροφήσεις. Άλλες συγγενείς ανωμαλίες συνυπάρχουν σε ποσοστό 50% , οι περισσότερες απο αυτές σχετιζόμενες με το σύνδρομο VACTERL (vertebral, anorectal, cardiac, tracheooesophageal, renal and limb defects). Στο 86% των περιστατικών συνυπάρχει άπω τραχειο-οισοφαγικό συρίγγιο ενώ στο 7% δεν υπάρχει τραχειοοισοφαγική επικοινωνία.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η υποψία ατρησίας οισοφάγου τίθεται ήδη από την εμβρυική ηλικία με την απουσία της φυσαλίδας του στομάχου κατά τη 18η εβδομάδα κύησης. Η πιθανότητα ατρησίας αυξάνεται όταν συνυπάρχει πολυδράμνιο. Η διάγνωση τίθεται αμέσως μετά τη γέννηση με την προώθηση ρινογαστρικού καθετήρα στο νεογνό . Στην περίπτωση ατρησίας οισοφάγου ο καθετήρας δεν μπορεί να προωθηθεί πέρα από τα 10 εκ και η δοκιμασία αυτή θα πρέπει να εκτελείται σε όλα τα νεογνά μητέρων με ιστορικό πολυδράμνιου. Περαιτέρω επιβεβαίωση γίνεται με ακτινογραφία θώρακος-κοιλίας.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Θεραπεία αποτελεί η χειρουργική αποκατάσταση της συνέχειας του οισοφάγου και η απολίνωση τυχόν επικοινωνίας με την τραχεία. Στις περιπτώσεις με μεγάλο έλλειμμα ανάμεσα στα δύο κολοβώματα του οισοφάγου η χειρουργική αποκατάσταση πραγματοποιείται σε δεύτερο χρόνο και τα βρέφη παραμένουν για σημαντικό διάστημα

εξαρτώμενα από την παρεντερική και/ή την εντερική διατροφή. Χειρουργική αντικατάσταση του οισοφάγου με τμήμα παχέος εντέρου πραγματοποιείται όταν η αναστόμωση των κολοβωμάτων είναι αδύνατη.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Καλή πρόγνωση – το 100% των παιδιών επιβιώνουν όταν δεν συνυπάρχουν συγγενείς ανωμαλίες της καρδιάς. Θάνατος επί σοβαρών επιπλοκών.

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Για όσο διάστημα διαρκεί η εξάρτηση από την παρεντερική διατροφή	Π.Α. 80%
Επί χειρουργικής αντικατάστασης οισοφάγου με παχύ έντερο	Π.Α. 67%

7.26.2.4. Ατρησία ορθού και ορθοπρωκτικές ανωμαλίες ICD10 Q42 *ORPHA 96346*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Η ατρησία ορθού περιλαμβάνει μία ομάδα συγγενών ανωμαλιών. Μία από τις συγγενείς παθήσεις του παχέος εντέρου είναι η ατρησία του πρωκτού ή έκτοπος πρωκτός. Εμφανίζεται πιο συχνά στα αγόρια από ότι στα κορίτσια με αναλογία 4,5:1. Στα κορίτσια η ατρησία μπορεί να είναι υψηλή και να υπάρχει επικοινωνία με την ουροδόχο κύστη, την ουρήθρα ή τον κόλπο.

ΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα

Οι ορθοπρωκτικές ανωμαλίες στα άρρενα νεογνά είναι μέρος ενός ευρέος φάσματος, που περιλαμβάνει από την απλή ατρησία πρωκτού μέχρι την ιδιαίτερα σύνθετη ανωμαλία με ορθοκυστικό συρίγγιο. Η χαμηλή ή η υψηλή θέση του άτρητου ορθού είναι σημαντική για την αντιμετώπιση και την πρόγνωση ειδικά σε ό,τι αφορά την εγκράτεια.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η προγεννητική διάγνωση έχει χαμηλά ποσοστά ειδικότητας και ευαισθησίας. Μετά τη γέννηση συνήθως είναι εύκολο να αναγνωριστεί μια ορθοπρωκτική ανωμαλία παρατηρώντας την παρουσία ή όχι του πρωκτού, του κόλπου και της ουρήθρας, αλλά και τη σχετική θέση τους στο περίνεο. Η ακτινολογική εικόνα βοηθά. Η MRI είναι ιδανική μέθοδος για να αναδειχθούν ο τύπος της ανωμαλίας και να μελετηθούν το πυελικό έδαφος και ο νωτιαίος σωλήνας. Μετά την αρχική εκτίμηση πρέπει να διερευνηθεί η ύπαρξη συνυπαρχουσών ανωμαλιών. Αυτές παρουσιάζονται στο 60% των ασθενών με ορθοπρωκτικές ανωμαλίες και αφορούν σε ανωμαλίες σπονδύλων, καρδιακές και νεφρικές δομικές βλάβες, ανωμαλίες της τραχείας του οισοφάγου και των άκρων (γνωστό ως σύνδρομο VACTERL). Η παρουσία ενός κοινού ουρογεννητικού κόλπου είναι ένδειξη κλοάκης. Η κλοάκη ή αμάρα είναι η πιο περίπλοκη ανωμαλία με ένα κοινό χαρακτηριστικό: το ορθό, ο κόλπος και η ουρήθρα εκβάλλουν στο περίνεο σε έναν κοινό κόλπο.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Αποτελεί η χειρουργική αποκατάσταση. Χρειάζεται πάντα να γίνεται κολοστομία. Η κολοστομία είναι προσωρινή και ισχύει σχεδόν σε όλες τις περιπτώσεις εφόσον δεν υπάρχει κάποιου είδους εκβολή στο περίνεο (δηλ. ορθοπερινεϊκό, ορθοοσχεϊκό, η ορθοπροδομικό συρίγγιο). Η τελική διορθωτική επέμβαση γίνεται μετά τον 2ο ή 6ο μήνα της ζωής (ορθοπρωκτοπλαστική).

ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Οι άμεσες και απώτερες επιπλοκές των ασθενών με ορθοπρωκτικές ανωμαλίες είναι συνυφασμένες με τη βαρύτητα της ανωμαλίας.

Η στένωση του νεοπρωκτού, η πρόπτωση (4%) και η νευρογεννής κύστη είναι αναμενόμενες επιπλοκές. Το 90% των ασθενών με χαμηλή ατρησία έχουν εγκράτεια, σε αντίθεση με το 10% των ασθενών με υψηλή ή κλοάκη. Όταν οι ασθενείς φθάνουν σε εφηβεία, αναφέρουν σεξουαλική δυσλειτουργία και κοπρόσταση.

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Για ασθενείς με υψηλή ατρησία και για όσους παραμένουν χωρίς εγκράτεια	Π.Α. 67%

7.26.3. Παθήσεις με συγγενή δυσαπορρόφηση λίπους

7.26.3.1. Αβηταλιποπρωτεϊναιμία ICD10 E78.6, T78.1 *ORPHA -code 14*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Μετάλλαξη σε MTTP γονίδιο που κωδικοποιεί μικροσωμιακή πρωτεΐνη μεταφοράς τριγλυκεριδίων, με αποτέλεσμα δυσαπορρόφηση λίπους-λιποδιαλυτών βιταμινών. Κληρονομείται με ΑΥ χαρακτήρα.

ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα

Στασιμότητα ανάπτυξης , σταθερά μειωμένα επίπεδα LDL-χοληστερόλης, από λιποπρωτείνης Β (<5η ΕΘ), αναιμία, στεατόρροια , ηπατομεγαλία, νευρομυικές διαταραχές

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Εργαστηριακά: παθολογικά χαμηλά επίπεδα χοληστερόλης.

Επιβεβαίωση: με γενετικό έλεγχο

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Δίαιτα χαμηλή σε λιπαρά. Συμπληρώματα λιποδιαλυτών βιταμινών ADEK

ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Βαριά πρόγνωση. Σημαντικά μειωμένο προσδόκιμο επιβίωσης

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Προτεινόμενο ποσοστό: 80%

7.26.3.2. Υποβηταλιποπρωτεϊναιμία ICD10 E78.6, T78.1 *ORPHA 31154*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Μεταλλάξεις σε γονίδιο MTTP κληρονομείται με ΑΥ τρόπο και μεταλλάξεις σε γονίδιο APOB, κληρονομείται με ΑΕ τρόπο, οδηγούν σε μειωμένη σύνθεση λιποπρωτεινών που περιέχουν λιποπρωτείνη Β (LDL, VLDL, χυλομικρά)

ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα

U/S ήπατος: ηπατομεγαλία, στεάτωση, έως και κίρρωση. Καθυστέρηση ανάπτυξης, στεατόρροια, δυσαπορρόφηση ADEK βιταμινών, ακανθοκύττωση, οφθαλμολογική: μελαγχρωστική αμφιβληστροειδοπάθεια,

Νευρολογικά: σπαστική αταξία

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Λιπιδόγραμμα μετά από 12ωρη νηστεία σε ασθενή και γονείς.

LDL: <0,10gr/L (σοβαρή), < 0,8gr/L (μέτρια) ,Τριγλυκερίδια:<0,2 gr/L (σοβαρή) <0,5 gr/L (μέτρια),Apo B: <0,1 gr/L (σοβαρή), <0,5 gr/L (μέτρια)

ΘΕΡΑΠΕΙΑ:Δίαιτα χαμηλή σε λιπαρά, συμπληρώματα λιποδιαλυτών βιταμινών ADEK

ΠΡΟΓΝΩΣΗ: Βαριά όταν εκδηλώνεται σε πρώιμη παιδική ηλικία

Άριστη σε ήπια νόσο χωρίς στεάτωση.

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Προτεινόμενο ποσοστό: 67% επί LDL: <0,10gr/L, Τριγλυκερίδια:<0,2 gr/L, Apo B: <0,1 gr/L (σοβαρή) και ηπατικής στεάτωσης.

Κίρρωση:

α) με εξ’ αρχής καλώς αντιρροπούμενη μορφή 10%-20%

β) εάν έχει περάσει τουλάχιστον μία φάση μη αντιρρόπησης με ηπατική εγκεφαλοπάθεια, ηπατονεφρικό σύνδρομο, ασκίτη, πυλαία υπέρταση, με κιρσούς οισοφάγου με ή χωρίς περίδεση αυτών

β1) εντός 3ετίας από του επεισοδίου 67%

β2) άνω της 3ετίας 50%

γ) Μη αντιρροπούμενη >67%

7.26.4. Χρόνιες εντεροπάθειες με δυσαπορρόφηση πρωτεΐνης

7.26.4.1. Εντερική λεμφαγγειεκτασία ICD10 I89.0, K90, T78.1 *ORPHA 90362*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Σπάνια διαταραχή άγνωστης αιτιολογίας που χαρακτηρίζεται από διάταση των εντερικών λεμφαγγείων και οδηγεί σε εντεροπάθεια με απώλεια πρωτεΐνης.

ΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα

Αμφοτερόπλευρο οίδημα κάτω άκρων, πλευριτική συλλογή, περικαρδίτιδα, ασκίτης, διάρροια, σημεία δυσαπορρόφησης

ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα

Λεμφοπενία, υποαλβουμιναιμία, υπογαμμασφαιριναιμία, σιδηροπενική αναιμία, διαταραχές ηλεκτρολυτών, στασιμότητα αύξησης.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Ενδοσκοπικός έλεγχος, βιοψίες λεπτού εντέρου, ενδοσκοπική κάψουλα

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Δίαιτα χαμηλής σε λιπαρά, αποφυγή μακράς αλύσου λιπαρά οξέα (LCTs), χορήγηση μέσης αλύσου λιπαρά οξέα (MCTs), πλήρης ή μερική παρεντερική διατροφή, χορήγηση λιποδιαλυτών βιταμινών. Σε οξεία φάση, χορήγηση ανθρώπινης αλβουμίνης. Σε εντοπισμένη βλάβη, τμηματική εντερεκτομή. Επί αποτυχίας δίαιτας, χορήγηση οκτρεοτίδης. Επί αποτυχίας οκτρεοτίδης, χορήγηση sirolimus

ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Η πρωτοπαθής εκτεταμένη εντερική λεμφαγγειεκτασία οδηγεί σε μακροχρόνια εξάρτηση από παρεντερική διατροφή

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Για όσο διάστημα διαρκεί η εξάρτηση από την παρεντερική διατροφή Π.Α. 80%

7.26.5. Αυτοάνοση εντεροπάθεια ICD10 E31.0, K90 ORPHA -code: 37042

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Αυτοαντισώματα έναντι εντεροκυττάρων προσβάλλουν τον εντερικό βλεννογόνο και προκαλούν φλεγμονή του εντέρου

ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα

Διάρροια, δυσαπορρόφηση, ηλ/κές διαταραχές, αφυδάτωση, στασιμότητα ανάπτυξης, υποθυρεοειδισμός, νεφρίτιδα, πνευμονοπάθεια, αιμολυτ. Αναιμία, αρθρίτιδα, ηπατίτιδα, παγκρεατίτιδα

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Αυτοαντισώματα, ενδοσκόπηση-Βιοψία εντέρου

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Υποστήριξη θρέψης, κορτιζόνη, ανοσοκατασταλτική αγωγή (μερκαπτοπουρίνες, κυκλοσπορίνη, tacrolimus, βιολογικοί παράγοντες)

ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Αναλόγως τη σοβαρότητα των συμπτωμάτων και την ανταπόκριση στη θεραπευτική αγωγή

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Υπό θεραπεία με κορτιζόνη: Π.Α. 50%.

Υπό θεραπεία με λοιπά ανοσοκατασταλτικά φάρμακα (αζαθειοπρίνη, μερκαπτοπουρίνη, κυκλοσπορίνη, tacrolimus, sirolimus, βιολογικοί παράγοντες): Π.Α. 67%

7.26.6. Σύνδρομο βραχέος εντέρου μετά από εντερεκτομή ICD10 K 91.2 ORPHA 95427

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Εναπομείναν λεπτό έντερο <40 εκατοστά – Δυσαπορρόφηση θρεπτικών ουσιών / βιταμινών / ιχνοστοιχείων

ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα

Ηλεκτρολυτικές διαταραχές, αφυδάτωση, οξέωση, αναιμία, χολόσταση, νεφρολιθίαση, στασιμότητα ανάπτυξης
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Εναπομείναν λεπτό έντερο < 40 εκατοστά μετά από εκτομή. Απεικονιστικός έλεγχος – ατομικό ιστορικό εκτομής λεπτού εντέρου.
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Υποστήριξη θρέψης (μακροχρόνια εξάρτηση από παρεντερική διατροφή) – χορήγηση βιταμινών – ιχνοστοιχείων - αντιμετώπιση επιπλοκών (αντιβιοτική αγωγή – PPIs – αυξητικοί παράγοντες – χειρουργική αντιμετώπιση
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Σχετίζεται με μήκος εναπομείναντος εντέρου. Επί μήκους εναπομείνοντος λεπτού εντέρου <20εκ προβλέπεται μακροχρόνια εξάρτηση από την παρεντερική διατροφή. Επί σοβαρών επιπλοκών που καθιστούν αδύνατη την παρεντερική διατροφή – μεταμόσχευση εντέρου
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Για όσο διάστημα υπάρχει εξάρτηση από παρεντερική διατροφή: Π.Α. 80%.
Χωρίς εξάρτηση από παρεντερική διατροφή, βλέπε Κεφάλαιο χειρουργικών παθήσεων παρ. 15.1.4 του παρόντος.

7.26.7. Οικογενής πολυποδίαση ICD10D12.6 C18, D12 ORPHA 733

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Χαρακτηρίζεται από την ανάπτυξη εκατοντάδων ως χιλιάδων αδενωμάτων στο παχύ έντερο κατά τη δεύτερη δεκαετία ζωής. Κληρονομείται με αυτοσωμικό τρόπο, υπολειπόμενο ή επικρατές.
ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Αναιμία, αιμορραγία από το ορθό. Εξωεντερικές εκδηλώσεις αποτελούν τα οστεώματα, ανωμαλίες οδόντων, δεσμοειδείς όγκοι και εξωεντερικές κακοήθειες (θυροειδούς, ήπατος, χοληφόρων, ΚΝΣ)
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Η διάγνωση τίθεται από το οικογενειακό ιστορικό, την κλινική εξέταση και τη διενέργεια ενδοσκόπησης και λήψης βιοψιών. Ο γενετικός έλεγχος επιβεβαιώνει τη διάγνωση.
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Συνίσταται συχνός προληπτικός έλεγχος για πρόληψη εξέλιξης των αδενωμάτων σε κακοήθεια. Σε κάποιες περιπτώσεις ενδείκνυται η προφυλακτική εντερεκτομή. Επί εμφάνισης κακοήθειας, εκτομή και χημειοθεραπεία
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Ο κίνδυνος για κακοήθη εξαλλαγή είναι 100%. Μείωση του κινδύνου μπορεί να επιτευχθεί μέσω συχνού προληπτικού ελέγχου.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Προ κολεκτομής: Π.Α. 50%.
Επί κολεκτομής, βλέπε κεφάλαιο χειρουργικών παθήσεων άρθρο 15.1.5 του παρόντος.

7.26.8. Ιδιοπαθή φλεγμονή νοσήματα του εντέρου

7.26.8.1. Νόσος CROHN ICD10 K50 *ORPHA 206*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Η Νόσος Crohn είναι μια φλεγμονώδης νόσος που μπορεί να προσβάλει όλο το μήκος του γαστρεντερικού σωλήνα, από τη στοματική κοιλότητα ως το ορθό.
ΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Η νόσος μπορεί να προβάλλει με κοιλιακό άλγος, διαταραχές των κενώσεων, απώλεια βάρους, αιμορραγία από το ορθό, πυρετό, κόπωση, έλκη στοματικής κοιλότητας, στασιμότητα ανάπτυξης. Μπορεί επίσης να παρουσιαστούν εξωεντερικές εκδηλώσεις όπως, αρθρίτιδα, οστεοπόρωση, δερματικές βλάβες, αυτοάνοση ηπατίτιδα, λιπώδες ήπαρ,

πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειίτιδα, ιριδοκυκλίτιδα, αναστολή της ήβης, παγκρεατίτιδα. Οι επιπλοκές της νόσου από το γαστρεντερικό περιλαμβάνουν την ανάπτυξη συριγγίων και αποστημάτων, την απόφραξη λεπτού εντέρου και την περιτονίτιδα.

ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα

Αναιμία, ανεπάρκεια ιχνοστοιχείων και βιταμινών (A, D, E, B12, ψευδάργυρος) λευκοκυττάρωση, θρομβοκυττάρωση, υπολευκωματιναιμία, αυξημένοι δείκτες φλεγμονής (ΤΚΕ, CRP), αυξημένη καλπροτεκτίνη κοπράνων.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η υποψία της διάγνωσης τίθεται από το ιστορικό, την κλινική εξέταση και τα εργαστηριακά ευρήματα ενώ επιβεβαιώνεται από την ενδοσκοπική εικόνα και βιοψία των βλαβών καθώς και τη διενέργεια μαγνητικής εντερογραφίας.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Η θεραπεία της νόσου Crohn περιλαμβάνει τα κορτικοστεροειδή, τα αμινοσαλικυλικά, την αζαθειοπρίνη, τη μεθοτρεξάτη και τους βιολογικούς παράγοντες. Χρησιμοποιείται επίσης πολυμερική φόρμουλα για πλήρη ή μερική εντερική διατροφή. Χειρουργική θεραπεία μπορεί να απαιτηθεί σε ασθενείς που δεν ανταποκρίνονται στη θεραπεία.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Η πρόγνωση ποικίλλει και εξαρτάται από την έκταση της νόσου, την ηλικία έναρξης και την ανταπόκριση στη θεραπεία.

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Ασθενείς με τεκμηριωμένη νόσο ανεξαρτήτως αν βρίσκονται σε έξαρση ή ύφεση: Π.Α. 50%
Ασθενείς με νόσο που βρίσκονται σε αγωγή ή με ανοσοκατασταλτικά ή με ανασοτροποιητικά ή με βιολογικούς παράγοντες Π.Α. 67%.
Επί κολεκτομής, βλέπε Κεφάλαιο χειρουργικών παθήσεων παρ. 15.1.5 του παρόντος.

7.26.8.2 ΕΛΚΩΔΗΣ ΚΟΛΙΤΙΔΑ ICD10 K51.9 ***ORPHA 771***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Άγνωστη η ακριβής αιτιολογία. Έχουν εμπλακεί ανοσολογικοί μηχανισμοί, γενετικοί παράγοντες, διαταραχές στο μικροβίωμα του εντέρου

ΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα

Διάρροια, αιμορραγικές κενώσεις, καταβολή-αδυναμία, απώλεια βάρους, κοιλιακό άλγος, πυρετός. Συχνές υποτροπές

ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα

Λευκοκυττάρωση, υποαλβουμιναιμία, αναιμία, αύξηση αιμοπεταλίων, αυξημένη καλπροτεκτίνη κοπράνων. Εξωεντερικές προσβολές: σκληρυντική χολαγγειΐτιδα, ηπατίτιδα, παγκρεατίτιδα, αρθρίτιδα, οφθαλμική συμμετοχή

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Ενδοσκόπηση ανώτερου και κατώτερου πεπτικού και βιοψίες εντέρου

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Αντιβιοτική αγωγή, 5-ASA, Κορτιζόνη, Θειοπουρίνες, Βιολογικοί παράγοντες, Μεθοτρεξάτη, Κυκλοσπορίνη, tacrolimus.
Επί αποτυχίας της θεραπείας – Κολεκτομή

ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Ποικίλλει και εξαρτάται από την ηλικία έναρξης νόσου, τη σοβαρότητα-έκταση νόσου και την ανταπόκριση στη θεραπεία. Αυξημένος κίνδυνος για καρκίνο εντέρου

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Ασθενείς με τεκμηριωμένη νόσο ανεξαρτήτως αν βρίσκονται σε έξαρση ή ύφεση: ΠΑ. 50%
Ασθενείς με νόσο που βρίσκονται σε αγωγή ή με ανοσοκατασταλτικά ή με ανασοτροποιητικά ή με βιολογικούς παράγοντες Π.Α. 67%.
Επί κολεκτομής, βλέπε Κεφάλαιο χειρουργικών παθήσεων παρ. 15.1.5 του παρόντος.

7.26.8.3 Ιδιοπαθής νόσος του εντέρου αταξινόμητη ICD10 K52.3

ICD-10 ΣΤΗΝ ΗΔΙΚΑ: K51.9 Διάφορες μορφές ελκώδους κολίτιδας
K52 Άλλη μη λοιμώδης γαστρεντερίτιδα και κολίτιδα
K52.8 Άλλη καθορισμένη μη λοιμώδης γαστρεντερίτιδα και κολίτιδα
K52.9 Μη λοιμώδης γαστρεντερίτιδα και κολίτιδα, μη καθορισμένη
ΟΡΙΣΜΟΣ: Με τον όρο Αταξινόμητη Ιδιοπαθής Φλεγμονώδης Νόσος του Εντέρου περιγράφεται η χρόνια φλεγμονώδης νόσος του εντέρου της οποίας τα κλινικοεργαστηριακά χαρακτηριστικά δεν επιτρέπουν την κατάταξή της στην Ελκώδη κολίτιδα ή στη νόσο Crohn.
ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Η αιτία είναι άγνωστη και η παθογένεια αδιευκρίνιστη. Φαίνεται όμως ότι στην παθογένεια, σημαντικό ρόλο παίζει μία απρόσφορη και παρατεταμένη ενεργοποίηση του ανοσιακού συστήματος του εντέρου έναντι ενός ειδικού ή μη ειδικού αντιγόνου. Τέτοια αντιγόνα μπορεί να είναι βακτήρια της εντερικής χλωρίδας, προϊόντα μεταβολισμού τους ή διαιτητικά αντιγόνα σε άτομα με γενετική προδιάθεση.
ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Δυνητικά αύξηση CRP, αιμοπεταλίων, σιδηροπενική αναιμία, υποαλβουμιναιμία, αυξημένη καλπροτεκτίνη κοπράνων.
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Ενδοσκοπικός έλεγχος ανώτερου και κατώτερου πεπτικού και λήψη βιοψιών. Μακροσκοπικά το παχύ έντερο, παρουσιάζει εκτεταμένη κολίτιδα, που συνήθως έχει μία από τις παρακάτω δύο μορφές: είτε εμφανίζει μία συνεχόμενη σοβαρή πανκολίτιδα, που μπορεί όμως να φείδεται του ορθού, είτε μία ασυνεχή προσβολή του κόλου με εκτεταμένες όμως εξελκώσεις. Ιστολογικά, στις βιοψίες παχέος εντέρου κυριαρχεί η εικόνα των σοβαρών και εκτεταμένων εξελκώσεων με ύπαρξη διατοιχωματικής φλεγμονής, αλλά και παρεμβαλλόμενων νησίδων βλεννογόνου με φυσιολογικό επιθήλιο και καλά διατηρημένο πληθυσμό κυττάρων Goblet.
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Ως επί Ελκώδους κολίτιδας: κορτικοστεροειδή, αζαθειοπρίνη, μερκαπτοπουρίνη, βιολογικοί παράγοντες. Επί μη ανταπόκρισης στη φαρμακευτική θεραπεία, ή επί σημαντικών παρενεργειών, διενεργείται κολεκτομή.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Διάφορες επιδημιολογικές μελέτες αναφέρουν ότι 64% των παιδιατρικών ασθενών επαναταξινομούνται κατά τη διάρκεια της παρακολούθησής τους ως Ελκώδης Κολίτιδα ή Νόσος Crohn. Ένα σημαντικό ωστόσο, ποσοστό των ασθενών με αταξινόμητη κολίτιδα παραμένουν με τη διάγνωση αυτή για πολλά έτη χωρίς ουδέποτε να αναπτύξουν τυπικά χαρακτηριστικά της μίας εκ των δύο άνω νόσων και επομένως ίσως αποτελούν μία ξεχωριστή υποκατηγορία των Ιδιοπαθών Φλεγμονωδών Παθήσεων του Εντέρου.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Με την τεκμηρίωση της πάθησης Π.Α. 50%
Υπό θεραπεία με ανοσοκατασταλτικά φάρμακα (αζαθειοπρίνη, μερκαπτοπουρίνη, κυκλοσπορίνη, tacrolimus, sirolimus, βιολογικοί παράγοντες. Π.Α. 67%
Επί κολεκτομής, βλέπε Κεφάλαιο χειρουργικών παθήσεων παρ. 15.1.5 του παρόντος.

7.26.9. Ηωσινοφιλικά νοσήματα του πεπτικού

7.26.9.1. Ηωσινοφιλική οισοφαγίτιδα ICD-10: K20.0 ***ORPHA 73247***

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Ανώμαλη ανοσολογική απόκριση σε περιβαλλοντικά αλλεργιογόνα ή αλλεργιογόνα των τροφών που προκαλεί ιστικές βλάβες, διαταραχή της κινητικότητας του οισοφάγου, δευτεροπαθή αναδιαμόρφωση και ίνωση.
ΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα

Δυσφαγία, ενσφήνωση τροφής, έμετοι, κοιλιακό άλγος, γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση, αναιμία, καθυστέρηση αύξησης-ανάπτυξης.
ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Ενδοσκόπηση ανώτερου πεπτικού: επιμήκεις αυλακώσεις, ομόκεντροι δακτύλιοι-τραχειοποίηση οισοφάγου, λευκωπό εξίδρωμα. Ωστόσο ενδέχεται έως 30 % περιπτώσεων φυσιολογική ενδοσκόπηση με παθολογικά ιστολογικά ευρήματα.
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Απαραίτητη τεκμηρίωση με λήψη βιοψιών από οισοφάγο κατά την γαστροσκόπηση όπου ανευρίσκονται : ≥ 15 ηωσινόφιλα /HPF
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Αναστολείς αντλίας πρωτονίων, διαιτητικές τροποποιήσεις (δίαιτα υποαλλεργική), τοπική ή συστηματική χρήση κορτικοστεροειδών (τοπική χρήση: βουδεσονίδη ή φλουτικαζόνη σε κατάποση, συστηματική χρήση: πρεδνιζολόνη από του στόματος ή σε βαριές περιπτώσεις iv), ενδοσκοπική διαστολή με μπαλόνι σε περίπτωση στενωτικών βλαβών.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ
Αν παραμείνει αθεράπευτη μπορεί να οδηγήσει σε ίνωση, στενώσεις και λειτουργική βλάβη. Με τους αναστολείς αντλίας πρωτονίων και τα κορτικοστεροειδή επιτυγχάνεται ύφεση και ως ένα βαθμό αποκατάσταση της ποιότητας ζωής.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Υπό θεραπεία με κορτικοστεροειδή του τύπου πρεδνιζολόνης, βουδεσονίδης ή φλουτικαζόνης Π.Α. 50%.
Υπό θεραπεία με λοιπά ανοσοκατασταλτικά φάρμακα (αζαθειοπρίνη, μονοκλωνικά αντισώματα: Π.Α. 67%

7.26.9.2. Ηωσινοφιλική γαστρίτιδα ή γαστρεντερίτιδα ICD-10: K52.8 ***ORPHA 2070***
ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Σπάνια καλοήθης γαστρεντερική νόσος που χαρακτηρίζεται από την παρουσία μη φυσιολογικών και μη ειδικών γαστρεντερικών εκδηλώσεων, που σχετίζεται με ηωσινοφιλική διήθηση του γαστρεντερικού σωλήνα (επιθηλίου ή και βαθύτερων στοιβάδων του γαστρεντερικού).
ΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Η κλινική εικόνα ποικίλλει ανάλογα με την έκταση και το βάθος της ηωσινοφιλικής διήθησης.
ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΑ ευρήματα
Υψηλές τιμές ανοσοσφαιρίνης IgE στον ορό (20-80% των περιπτώσεων), στεατόρροια, υπολευκωματιναιμία, σιδηροπενική αναιμία
ΔΙΑΓΝΩΣΗ
Η γαστροσκόπηση μπορεί να αναδείξει έλκη ή διαβρώσεις του βλεννογόνου του στομάχου ή του δωδεκαδακτύλου ενώ η ιστοπαθολογική εξέταση γαστρικών και δωδεκαδακτυλικών βιοψιών επιβεβαιώνει τη διάγνωση με την ανεύρεση διήθησης> 20-30 ηωσινόφιλα ανά πεδίο υψηλής ισχύος) επί απουσίας άλλων γνωστών αιτιών ηωσινοφιλίας.
ΘΕΡΑΠΕΙΑ
Υποαλλεργική δίαιτα στις περιπτώσεις που συνυπάρχει αλλεργία στις τροφές, κορτικοστεροειδή (πρεδνιζολόνη δια του στόματος ή κατάποση βουδεζονίδης ή φλουτικαζόνης), σταθεροποιητές ιστιοκυττάρων, αντιισταμινικά. Σε βαριές περιπτώσεις, έχουν δοκιμαστεί η αζαθειοπρίνη και μονοκλωνικά αντισώματα.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ:Η νόσος είναι χρόνια με συχνές υποτροπές. Έχουν αναφερθεί επιπλοκές σε σπάνιες περιπτώσεις, όπως εντερική απόφραξη και διάτρηση που πιθανά να απαιτούν χειρουργική επέμβαση.
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Υπό θεραπεία με κορτικοστεροειδή του τύπου πρεδνιζολόνης, βουδεσονίδης ή φλουτικαζόνης: …… Π.Α. 50%.

Υπό θεραπεία με λοιπά ανοσοκατασταλτικά φάρμακα (αζαθειοπρίνη, μονοκλωνικά αντισώματα: ……. Π.Α. 67%

8. ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΓΕΝΝΗΤΙΚΩΝ ΟΡΓΑΝΩΝ ΤΟΥ ΘΗΛΕΩΣ ΚΑΙ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΟΥ ΦΥΛΟΥ

8.1.*Μηνορραγία, μητρορραγία, υπερμηνόρροια*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Είναι διαταραχές που μπορεί να οφείλονται σε καλοήθεις όγκους (ινομυώματα ή πολύποδες) ή λειτουργικές αιμορραγίες της μήτρας, παθήσεις οι οποίες αποκαθίστανται μετά από χειρουργική αντιμετώπιση ή φαρμακευτική θεραπεία.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……0%

8.2.*Γνήσιος ερμαφροδιτισμός - Ψευδής ερμαφροδιτισμός - Σύνδρομο Turner (τυπική και άτυπη μορφή)Q56*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Οι ανωτέρω συγγενείς ανωμαλίες παρουσιάζουν προβλήματα και ο καθορισμός της βαρύτητας και του ποσοστού αναπηρίας μετά τη γυναικολογική διάγνωση απαιτεί ψυχιατρική ή καρδιολογική εκτίμηση.

8.3.*Παθήσεις κόλπου*

8.3.1. Αγενεσία κόλπου Q52

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……0% - 5%

8.3.2. Καρκίνος κόλπου C52

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Στάδιο 0 (Ca in situ, D07.0) : …….. Π.Α. 0%

2ο Επίπεδο

Στάδιο I:

(α) Με επικουρική θεραπεία: …….. Π.Α. 50% για τα πρώτα δύο (2) έτη

..... Π.Α. 30% για τα επόμενα τρία (3) έτη

Μετά την παρέλευση 5ετίας …… Π.Α. 20% για τρία (3) έτη

(β) Χωρίς επικουρική θεραπεία……. Π.Α. 40% για τα πρώτα δύο (2) έτη

..... Π.Α. 20% για τα επόμενα τρία (3) έτη

Μετά την παρέλευση 5ετίας…….. …….. Π.Α. 20% για τρία (3) έτη

3ο Επίπεδο

Στάδιο II: …….. Π.Α. 67% για τα πρώτα δύο (2) έτη

..... Π.Α. 50% για τα επόμενα τρία (3) έτη

Μετά την παρέλευση 5ετίας…… Π.Α. 10% για τρία (3) έτη

4ο Επίπεδο

Στάδιο III (επέκταση μέχρι τοιχώματος πυέλου)

Στάδιο IV (επέκταση στην κύστη ή έντερο ή εξωπυελικές μεταστάσεις)

…… Π.Α. 80% για τα πρώτα δύο (2) έτη

..... Π.Α. 67% για τα επόμενα δύο (2) έτη

..... Π.Α. 50% για ένα (1) έτος

Μετά την παρέλευση 5ετίας …….. Π.Α. 20% για τρία (3) έτη

8.3.3. Ενδομητρίωση Ν80

Σε όλα τα στάδια (Ι έως V) είναι δυνατόν να υφίσταται δυσμηνόρροια και έντονο πυελικό άλγος
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 0% - 5%

8.3.4. Ινομυώματα D26, D27, D28

Σε όλα τα επίπεδα η αντιμετώπιση είναι χειρουργική εξαίρεση του ινομυώματος ή ολική υστερεκτομή άνευ των εξαρτημάτων.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%

8.3.5. Καρκίνος τραχήλου μήτρας C53

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
Στάδιο Ια: …… Π.Α. 30% για ένα (1) έτος
…….. Π.Α. 20% για τα επόμενα τέσσερα (4) έτη
Μετά την παρέλευση 5ετίας……. Π.Α. 0%
Με διηθημένους λεμφαδένες:……. Π.Α. 67% για τα πρώτα δύο (2) έτη
…….. Π.Α. 50% για τα επόμενα τρία (3) έτη
Μετά την παρέλευση 5ετίας…..….. Π.Α. 30% για τρία (3) έτη
Στάδιο Ιβ, IIα, IIβ : …… .. Π.Α. 67% για τα πρώτα δύο (2) έτη
…… Π.Α. 50% για τα επόμενα τρία (3) έτη
Μετά την παρέλευση 5ετίας ……. Π.Α. 20% για τρία (3) έτη
Στάδιο III: ……. Π.Α. 80% για τα πρώτα δύο (2) έτη
…….. Π.Α. 67% για τα επόμενα δύο (2) έτη
…… Π.Α. 50% για ένα (1) έτος
Μετά την παρέλευση 5ετίας …… Π.Α. 35% για τρία (3) έτη
Στάδιο IV: …… Π.Α. 80% για τα πρώτα τρία (3) έτη
…… Π.Α. 67% για τα επόμενα δύο (2) έτη
Μετά την παρέλευση 5ετίας……. Π.Α. 50% για τρία (3) έτη

8.3.6. Καρκίνος του σώματος της μήτρας C54

α) με επικουρική θεραπεία (ΧΜΘ,ΑΚΘ): … Π.Α. 80% για δύο (2) έτη
……..……. Π.Α. 67% για τα επόμενα δύο (2) έτη
……..... Π.Α. 50% για ένα (1) έτος
Μετά την παρέλευση 5ετίας …… Π.Α. 30% για τρία (3) έτη
β) χωρίς επικουρική θεραπεία: …….. Π.Α. 67% για δύο (2) έτη
…… Π.Α. 50% για τα επόμενα δύο (2) έτη
…… Π.Α. 40% για ένα (1) έτος
Μετά την παρέλευση 5ετίας …… Π.Α. 20% για τρία (3) έτη

8.3.7. Καρκίνος σάλπιγγος C57

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Στάδιο I και II: …….. Π.Α. 50% για δύο (2) έτη
…… Π.Α. 20% για τρία (3) έτη
Μετά την παρέλευση 5ετίας …… Π.Α. 0%
2ο Επίπεδο
Στάδια III και IV: ……..….. Π.Α. 80% για δύο (2) έτη
…… Π.Α. 67% για δύο (2) έτη
…… Π.Α. 50% για ένα (1) έτος
Μετά την παρέλευση 5ετίας …….. Π.Α. 30% για τρία (3) έτη

8.3.8. Σύνδρομο Stein-Leventhal

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 0%

8.3.9. Ωοθηκική ανεπάρκεια Ε28

1° Επίπεδο:
Γυναίκες μεγαλύτερες των 40 ετών: ..... Π.Α. 0%

8.3.10. Όγκοι ωοθηκών

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
Στάδια I και II: …….. Π.Α. 67% για τρία (3) έτη
…… Π.Α. 50% για δύο (2) έτη
Μετά την παρέλευση 5ετίας …….. Π.Α. 30% για τρία (3) έτη
Στάδιο III: …… Π.Α. 80% για δύο (2) έτη
…… Π.Α. 67% για δύο (2) έτη
…… Π.Α. 50% για ένα (1) έτος
Μετά την παρέλευση 5ετίας ……. Π.Α. 35% για τρία (3) έτη
Στάδιο IV: …….. Π.Α. 80% για δύο (2) έτη
…… Π.Α. 67% για δύο (2) έτη
…… Π.Α. 50% για ένα (1) έτος
Μετά την παρέλευση 5ετίας …….. Π.Α. 35% για τρία (3) έτη
Σε περίπτωση υποτροπής της νόσου σε όλους τους γυναικολογικούς καρκίνους Π.Α. 80% για δύο (2) έτη και επανεκτίμηση, σύμφωνα με τα αντίστοιχα κεφάλαια.

9. ΜΕΤΑΒΟΛΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

9.1.*Παχυσαρκία Ε65-Ε68*

ΟΡΙΣΜΟΣ
Η παχυσαρκία ορίζεται με βάση τον υπολογισμό του Δείκτη Μάζας Σώματος (ΔΜΣ), που είναι ο λόγος του σωματικού βάρους (σε κιλά) προς το τετραγώνου του ύψους (σε μέτρα). Ως φυσιολογικό όριο ΔΜΣ θεωρείται το 18,5-24,9 kg/m^2, υπέρβαρος είναι ο ασθενής με 25-29,9 kg/m^2 και παχύσαρκος με >30 kg/m^2 (ειδικότερα, 30-34,9 kg/m^2 1ου βαθμού παχυσαρκία, 35-39,9 kg/m^2 2ου βαθμού και >40 kg/m^2 3ου βαθμού ή νοσογόνος παχυσαρκία).

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1° Επίπεδο ΔΜΣ 30-34,9 kg/m^2
Καλή πρόγνωση μετά από δίαιτα και άσκηση
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ: …….. Δεν δικαιολογείται Π.Α.
2° Επίπεδο ΔΜΣ 35-39,9 kg/m^2
Σχετικά καλή πρόγνωση μετά από δίαιτα, άσκηση και φαρμακευτική αγωγή
ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
- Χωρίς επιπλοκές: …….. Δεν δικαιολογείται Π.Α.
- Εάν υπάρχουν επιπλοκές κινητικότητας: …….. Π.Α. 10%
- Εάν συνυπάρχει Σακχαρώδης διαβήτης, λαμβάνεται υπόψη μόνο το Π.Α. που αντιστοιχεί στον Σ.Δ.

3° Επίπεδο
Α) ΔΜΣ 40-50 kg/m^2
Μέτρια πρόγνωση μετά από δίαιτα, άσκηση και φαρμακευτική αγωγή.
Ενίοτε απαιτείται χειρουργική αντιμετώπιση.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Χωρίς κλινικά συμπτώματα και χωρίς περιορισμό της κινητικότητας: Π.Α. 20% με επανεκτίμηση ανά έτος

Β) ΔΜΣ 40-50 kg/m^2

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

α. με κλινική συμπτωματολογία υποαερισμού των πνευμόνων (άπνοια κατά τον ύπνο, υπερκαπνία, υπνηλία την ημέρα): Όπως στην περίπτωση Α (20%) του 3ου επιπέδου, στο οποίο προστίθεται το Π.Α. του απνοϊκού συνδρόμου

β. σε περιορισμό κινητικότητας (ορθοστάτηση, βάδιση): ..... Π.Α. 40%

4^ο Επίπεδο ΔΜΣ >50 kg/m^2

Κακή πρόγνωση μετά από δίαιτα, άσκηση και φαρμακευτική αγωγή. Συνήθως απαιτείται χειρουργική αντιμετώπιση

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

α. με κλινική συμπτωματολογία υποαερισμού των πνευμόνων (άπνοια κατά τον ύπνο, υπερκαπνία, υπνηλία την ημέρα): Όπως στην περίπτωση Α (20%) του 3ου επιπέδου, στο οποίο προστίθεται το Π.Α. του απνοϊκού συνδρόμου

β. σε περιορισμό κινητικότητας (ορθοστάτηση, βάδιση): ..... Π.Α. 40%

γ. εάν υπάρχει αιτιολογημένη αντένδειξη για χειρουργική αντιμετώπιση: .. Π.Α. 50%

9.2.*Σακχαρώδης διαβήτης (ΣΔ)*

9.2.1. Σακχαρώδης Διαβήτης Τύπου 1 (ινσουλινοεξαρτώμενος) Ε10

Εάν η πρώτη διάγνωση γίνει σε παιδιά (πριν την εφηβεία) τεκμηριώνεται με την έκθεση νοσηλείας. Η διάγνωση θα πρέπει να συνεκτιμά την ηλικία, το ιστορικό, τα κλινικά συμπτώματα, τον εργαστηριακό έλεγχο, την εμφάνιση κετοξέωσης και το φαινότυπο (φυσιολογικό ή χαμηλό σωματικό βάρος, απουσία ευρημάτων συμβατών με αντίσταση στην ινσουλίνη (π.χ. υπέρταση, δυσλιπιδιαμία, μελανίζουσα ακάνθωση) τα οποία παραπέμπουν σε ΣΔ τύπου 2). Η παρουσία θετικών αυτό-αντισωμάτων (αντι-GAD, αντι-IA-2) επιβεβαιώνει τη διάγνωση του ΣΔ τύπου 1.

Εάν η πρώτη διάγνωση γίνει σε εφήβους και νεαρούς ενήλικες, εκτός από το ιστορικό και την πιστοποιημένη θεραπευτική αγωγή με σχήμα εντατικοποιημένης ινσουλινοθεραπείας, η διάγνωση μπορεί να τεκμηριωθεί με τη μέτρηση C-πεπτιδίου νηστείας (τιμές ενδεικτικές ένδειας ινσουλίνης: <0,08nmol/L, <80nmol/L ή <0.24ng/ml). Οι τιμές των αντισωμάτων αντισωμάτων (αντι-GAD και/ή αντι-IA-2) αξιολογούνται μόνο σε ΣΔ πρόσφατης έναρξης. Επί αμφιβολίας ο ασθενής θα πρέπει να παραπέμπεται σε πιστοποιημένα Διαβητολογικά Κέντρα για περαιτέρω έλεγχο και αξιολόγηση (συνεκτίμηση φαινοτύπου, κλινικών συμπτωμάτων, εργαστηριακού ελέγχου, εμφάνισης κετοξέωσης). Επί αμφιβολίας μπορεί να διενεργηθεί δοκιμασία C-πεπτιδίου μετά από χορήγηση γλυκαγόνης.

Με τη βεβαίωση της πάθησης: ..... Π.Α. 50%

ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ

1. Οφθαλμολογικές:
   α) παραγωγική αμφιβληστροειδοπάθεια
   β) οπτική οξύτητα <5/10
   γ) ωχροπάθεια
   Συνολικό ..... Π.Α. ≥67%
   Σε περίπτωση οπτικής οξύτητας κάτω από 1/20 βλέπε οφθαλμικές παθήσεις
2. Διαβητική νεφρική νόσος (GFR<40) : συνολικό ..... Π.Α. ≥67%
3. Διαβητικό πόδι: Ενεργό έλκος, παραμόρφωση (π.χ.Charcot) και διαταραχές λειτουργικότητας ..... Π.Α. ≥67% (για 2 έτη)
4. Στεφανιαία νόσος, περιφερική αγγειακή νόσος, νευροπάθεια:

Προστίθεται το ποσοστό βάσει των αντιστοίχων κεφαλαίων.
Απαραίτητη προϋπόθεση για την ανάδειξη των επιπλοκών η πλήρης συμπλήρωση της εισηγητικής έκθεσης για τον ΣΔ και των εργαστηριακών εξετάσεων που απαιτούνται.

9.2.2. Σακχαρώδης Διαβήτης Τύπου 2 E11, E14

1. Υπό οποιαδήποτε φαρμακευτική αγωγή πλην της ινσουλίνης: …… Π.Α. 10%
2. Προσθήκη βασικής ινσουλίνης: ……. Π.Α. 20%
3. Εντατικοποίηση ινσουλινοθεραπείας: …….. Π.Α. 30%

ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ
1. Διαβητικό πόδι: ενεργό έλκος, παραμόρφωση (π.χ.Charcot) και διαταραχές λειτουργικότητας …… Π.Α. 20% - 35% για δύο έτη
2. Οφθαλμολογικές: α) παραγωγική αμφιβληστροειδοπάθεια
   β) οπτική οξύτητα <5/10
   γ) ωχροπάθεια
   Π.Α. βάσει των αντιστοίχων κεφαλαίων.
3. Διαβητική νεφρική νόσος, στεφανιαία νόσος, περιφερική αγγειακή νόσος, νευροπάθεια. Προστίθεται το ποσοστό αναπηρίας βάσει των αντιστοίχων κεφαλαίων.

Απαραίτητη προϋπόθεση για την ανάδειξη των επιπλοκών η πλήρης συμπλήρωση της εισηγητικής έκθεσης για τον ΣΔ και των εργαστηριακών εξετάσεων που απαιτούνται.

9.2.3. Σακχαρώδης Διαβήτης Τύπου LADA

Οι ασθενείς με σακχαρώδη διαβήτη τύπου LADA: α) με ανάλογο φαινότυπο, θετικά αντισώματα, τιμές C-πεπτιδίου νηστείας που είναι ενδεικτικές ινσουλινοπενίας και χρειάζονται σχήμα εντατικοποιημένης θεραπείας με ινσουλίνη (basal-bolus, πλήρως ινσουλινοεξαρτώμενοι) κρίνονται ως οι ασθενείς με Σακχαρώδη Διαβήτη Τύπου 1, β) με ανάλογο φαινότυπο, θετικά αντισώματα αλλά φυσιολογικές τιμές C-πεπτιδίου νηστείας και οι οποίοι χρειάζονται μόνο βασική ινσουλίνη (με ή χωρίς αντιδιαβητικά δισκία) κρίνονται ως οι ασθενείς με Σακχαρώδη Διαβήτη Τύπου 2 που λαμβάνουν θεραπεία με ινσουλίνη. Σε περίπτωση που οι ασθενείς μεταπίπτουν σε πλήρες σχήμα ινσουλινοθεραπείας (basal-bolus) επανακρίνονται.

9.2.4. Άλλοι τύποι σακχαρώδους διαβήτη (π.χ. μονογονιδιακός διαβήτης-MODY, παγκρεατογενής διαβήτης)

Οι ασθενείς κρίνονται ως αυτοί με Σακχαρώδη Διαβήτη Τύπου 2. Όταν ο παγκρεατογενής Σ.Δ. γίνει αμιγώς ινσουλινοθεραπευόμενος οι ασθενείς κρίνονται όπως οι ασθενείς με Σ.Δ. Τύπου 1.

9.3. *Ομόζυγη οικογενής υπερχοληστερολαιμία E78*

ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ
- Γενετικά επιβεβαιωμένες δύο μεταλλάξεις στα γονίδια LDLR, APOB, PCSK9 ή LDLRAP1 ή
- Αρχικά επίπεδα LDL χοληστερόλης χωρίς θεραπεία >500 mg/dL ή επίπεδα LDL χοληστερόλης υπό θεραπεία > ή =300 mg/dL, μαζί με ένα από τα ακόλουθα:
  - Δερματικά ή τενόντια ξανθώματα πριν την ηλικία των 10 ετών ή
  - Και οι δύο γονείς να έχουν επίπεδα LDL χοληστερόλης χωρίς θεραπεία συμβατά με τη διάγνωση της ετερόζυγης οικογενούς υπερχοληστερολαιμίας

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

1. Για ασθενή με διαγνωσμένη ομόζυγη οικογενή υπερχοληστερολαιμία και ένα από τα ακόλουθα: εγκατεστημένη αθηρωματική νόσο ή αορτική βαλβιδοπάθεια (βλάβη της αορτικής βαλβίδας ή του υπερβαλβιδικού χώρου) ή ανάγκη για LDL αφαίρεση ή LDL χοληστερόλη >160 mg/dL παρά τη χορήγηση μέγιστης υπολιπιδαιμικής αγωγής (υψηλή δόση στατίνης και εζετιμίμπη ή κολεσεβελάμη και λομιταπίδη ή αναστολέας της PCSK9) 80%

2. Για τις υπόλοιπες περιπτώσεις με διαγνωσμένη ομόζυγη οικογενή υπεχοληστερολαιμία 67%

9.4. *Νόσος GAUCHER E75.2*

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Η νόσος Gaucher προκαλείται από κληρονομική έλλειψη της β-γλυκοσεβροσιδόσης, ενός ενζύμου απαραίτητου για τον μεταβολισμό των λιπιδίων, με αποτέλεσμα τη συσσώρευση της γλυκοσεβροσίδης στα λυσσώματα των μακροφάγων στους διάφορους ιστούς (ήπαρ, σπλήνα, μυελός των οστών).

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

ΤΥΠΟΣ Ι ή τύπος ενηλίκων χωρίς νευρολογικές εκδηλώσεις

ΤΥΠΟΣ ΙΙ ή νεογνικός τύπος με οξείες νευρολογικές διαταραχές εκδηλώσεις και θάνατος στα δύο πρώτα έτη της ζωής.

ΤΥΠΟΣ ΙΙΙ ή νεανικός τύπος υποξεία μορφή της νόσου με χρόνιες νευρολογικές εκδηλώσεις, δεν επιδέχεται βελτίωση ……..... Π.Α.80%

Ο Τύπος Ι εμφανίζεται σε οποιαδήποτε ηλικία αλλά συμπτωματικοί ασθενείς εμφανίζονται συνήθως στην παιδική ηλικία και στην εφηβεία.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΤΥΠΟΥ Ι

- Καχεξία
- Χρόνια κόπωση
- Ηπατομεγαλία
- Σπληνομεγαλία οδηγούσα συχνά σε σπληνεκτομή
- Οστικά άλγη (κατακρίσεις)
- Παθολογικά κατάγματα
- Ενίοτε αιμορραγικές εκδηλώσεις

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΤΥΠΟΥ ΙΙ

Όλα τα παραπάνω και επιπλέον:

Νευρολογικές εκδηλώσεις σταδιακά επιδεινούμενες

- Επιληψία
- Διανοητική καθυστέρηση
- Μυοκλονίες, κ.λπ.

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

- Αναιμία
- Λευκοπενία
- Θρομβοπενία
- Οστεοπόρωση, οστεολύσεις
- Διαταραχή ηπατικής λειτουργίας

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Νόσος εξαιρετικά σπάνια, χρόνια, κληρονομική και ανίατος

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Περιπτώσεις με ηπατοσπληνική διόγκωση και σοβαρές αιματολογικές διαταραχές (αναιμία – λευκοπενία – θρομβοπενία)……..... Π.Α. 50%

Περιπτώσεις με επιπλέον οστικές αλλοιώσεις και επαπειλούμενα κατάγματα …… Π.Α.67%

Περιπτώσεις με επιπλέον παθολογικά κατάγματα ……..... Π.Α. 80%

10. ΔΕΡΜΑΤΟΛΟΓΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ

Ορισμένα χρόνια νοσήματα του δέρματος μπορούν να προκαλέσουν σοβαρά συμπτώματα και να επηρεάσουν την ικανότητα ενός ατόμου να εκτελέσει τη εργασία του.
Η επίδραση αυτή εξαρτάται από την έκταση του δερματικού εξανθήματος, την προσβολή ή όχι λειτουργικά ή αισθητικά σημαντικών περιοχών (π.χ. παλάμες, πέλματα, πρόσωπο), τη συχνότητα των εξάρσεων και υποτροπών, το βαθμό σοβαρότητας των συνοδών συμπτωμάτων, την ανάγκη επανειλημμένης νοσοκομειακής περίθαλψης και τον τύπο της ενδεικνυόμενης θεραπευτικής αγωγής. Οι δερματολογικές νόσοι σε παιδιά μπορεί να έχουν σοβαρότερες επιπτώσεις σε σχέση με τους ενήλικες.
Λόγω της πολυμορφίας και του ευρύτατου κλινικού φάσματος των δερματολογικών νοσημάτων, η διάγνωσή τους θα πρέπει υποχρεωτικά να τίθεται ή να τεκμηριώνεται από δερματολόγο-αφροδισιολόγο, σύμφωνα με τα υπάρχοντα διαγνωστικά κριτήρια για κάθε νόσημα. Επίσης, τα άτομα που αιτούνται αναπηρικής κάλυψης, θα πρέπει να βρίσκονται υπό τη συνεχή φροντίδα και παρακολούθηση δερματολόγου, ο οποίος θα μπορεί να πιστοποιεί την πορεία και εξέλιξη της νόσου.
Τα νοσήματα που δικαιολογούν αναπηρική κάλυψη είναι:

Φλεγμονώδη νοσήματα

- Ψωρίαση
- Ερυθρά ιόνθιος πιτυρίαση
- Δερματίτιδα/Εκζεμα (ατοπική δερματίτιδα, αλλεργική δερματίτιδα εξ επαφής – ερεθιστική, χρόνιο έκζεμα άκρων χειρών).

Βακτηριακές νόσοι δέρματος

- Λέπρα
- Φυματίωση δέρματος

Αυτοάνοσα νοσήματα δέρματος

- Διάσπαρτος ερυθηματώδης Λύκος
- Εντοπισμένη σκληροδερμία
- Δερματομυοσίτιδα
- Αυτοάνοσα πομφολυγώδη νοσήματα (πέμφυγα, πομφολυγώδες πεμφιγοειδές, ερπητοειδής δερματίτιδα).

Μεταβολικά νοσήματα δέρματος

- Πορφυρίες

Γενοδερματοπάθειες

- Ιχθυάσεις (κοινή, φυλοσύνδετη, φυλλώδης, συγγενής ιχθυασιοειδής ερυθροδερμία).
- Μελαγχρωματική ξηροδερμία
- Νευροϊνωμάτωση τύπου 1
- Οζώδης σκλήρυνση
- Συγγενείς πομφολυγώδεις επιδερμολύσεις
- Συγγενείς κερατοδερμίες παλαμών – πελμάτων
- Ελαστικό ψευδοξάνθωμα
- Νόσος Darier / Hailey-Hailey
- Σύνδρομο Βασικοκυτταρικού σπίλου (σ. Gorlin)

Κακοήθη νοσήματα δέρματος

- Δερματικό Τ-Λέμφωμα
- Δερματικό Β-Λέμφωμα
- Λευχαιμία δέρματος
- Σάρκωμα Kaposi
- Μελάνωμα
- Συστηματική μαστοκυττάρωση
- Ιστιοκυτταρώσεις
- Επιδερμιδικοί κακοήθεις όγκοι (ακανθο- και βασικοκυτταρικό Ca)

10.1. ***Φλεγμονώδη νοσήματα του δέρματος***

10.1.1. Ψωρίαση L40

ΟΡΙΣΜΟΣ - ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Νόσος άγνωστης αιτιολογίας συνδεόμενη με το μεταβολικό σύνδρομο, με χαρακτηριστική κλινική και ιστολογική εικόνα και εντόπιση στο τριχωτό της κεφαλής, τον κορμό, τα άνω και κάτω άκρα, τη γεννητική περιοχή και τους όνυχες.

Εμφανίζεται σε νεαρή ηλικία ($2^{η}$ - $3^{η}$ δεκαετία της ζωής) και στα δύο φύλα και έχει χρόνια πορεία με υφέσεις και εξάρσεις. Η ψυχική επιβάρυνση φαίνεται να παίζει ρόλο στην ένταση και τις υποτροπές της νόσου.

Αν και δεν υπάρχει ριζική θεραπεία, η νόσος ανταποκρίνεται σε ένα ευρύ φάσμα από θεραπευτικά μέσα (τοπική θεραπεία, φωτοθεραπεία, κυτταροστατικά, ανοσοτροποποιητικές θεραπείες).

Η νόσος προσβάλλει κυρίως το δέρμα, αν και μπορεί να προσβάλλει και τις αρθρώσεις (ψωριασική αρθρίτιδα ή αρθροπαθητική ψωρίαση).

Αναλόγως της κλινικής εικόνας, η ψωρίαση κατατάσσεται σε διάφορους τύπους και μορφές.

Την ασφαλιστική αναπηρία ενδιαφέρει κυρίως η φλυκταινώδης ή υπερκερατωσική ψωρίαση παλαμών και πελμάτων, η μέτρια προς σοβαρή ψωρίαση κατά πλάκας (σημαντικής εκτάσεως με έντονη συμπτωματολογία και κλινικά σημεία δερματικής δυσκαμψίας και δυσχρησίας), η γενικευμένη φλυκταινώδης ή ερυθροδερμική μορφή, λόγω των συνοδών λειτουργικών και αγγειοκινητικών διαταραχών του δέρματος (εκκριτικότητας, άδηλου διαπνοής, θερμορυθμίσεως) και η ψωριασική αρθρίτιδα.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Οι ήπιες και εντοπισμένες περιπτώσεις ψωρίασης αντιμετωπίζονται με τοπικά θεραπευτικά σκευάσματα και, παρά την επίμονη πορεία, δεν δικαιολογούν ασφαλιστική αναπηρία.

Στις εντοπισμένες μορφές ψωρίασης με λειτουργικές διαταραχές (ψωρίαση παλαμών πελμάτων), που δεν ανταποκρίνονται σε 3μηνη θεραπεία, δικαιολογείται ποσοστό αναπηρίας 20% που μπορεί να φτάσει το 50% για χειρωνακτικά επαγγέλματα (προσωρινή μερική αναπηρία, επί των εξάρσεων).

Στις γενικευμένες μορφές ψωρίασης (κατά πλάκες με PASI score άνω του 10, γενικευμένη ερυθροδερμική ή φλυκταινώδης), που δεν ανταποκρίνονται σε εξάμηνη συστηματική θεραπεία ή που χρήζουν νοσηλείας σε νοσοκομείο ή συγκρίσιμης αναγκαιότητας αντιμετώπιση σε τακτικό ιατρείο πολλές φορές το έτος,

το Π.Α. κυμαίνεται από ..... 50% - 80% [12-24 μήνες και επανεκτίμηση].

Για την αναπηρική κάλυψη στη ψωριασική αρθρίτιδα, βλέπε αντίστοιχο κεφάλαιο στα ρευματολογικά νοσήματα.

10.1.2. Ατοπική δερματίτιδα L20

ΟΡΙΣΜΟΣ - ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Υποτροπιάζουσα δερματοπάθεια, συνήθως εμφανιζόμενη στην παιδική ηλικία, με έντονο κνησμό. Ποικίλει σε έκταση και διακρίνεται σε 3 στάδια τα οποία εξαρτώνται από το βαθμό φλεγμονής του δέρματος (οξύ, υποξύ και χρόνιο έκζεμα):

- Στην οξεία φάση παρατηρούνται ερυθηματώδεις βλατίδες ή βλατιδοφυσσαλίδες που συνοδεύονται από ξηρό, κνησμώδες δέρμα και εντοπίζονται στο πρόσωπο, τον κορμό και τα άκρα.
- Στη χρόνια φάση, οι βλάβες εμφανίζονται λειχηνοποιημένες και εκδοροποιημένες λόγω του εντόνου κνησμού ενώ συχνά παρατηρούνται επιμολύνσεις από σταφυλόκοκκο οι οποίες χρήζουν συστηματικής αντιβίωσης. Η ατοπική δερματίτιδα εμφανίζεται συχνά σε συνδυασμό με άλλα ατοπικά νοσήματα, όπως αλλεργική ρινίτιδα, άσθμα και κνίδωση.
- Πρόκειται για διαταραχές του δερματικού φραγμού, της έμφυτης και της επίκτητης ανοσίας. Η πορεία της νόσου είναι χρονία με υφέσεις και εξάρσεις.
- Τις τελευταίες δεκαετίες παρατηρείται ιδιαίτερη αύξηση της ατοπικής δερματίτιδας στους ενήλικες. Η θεραπευτική αντιμετώπιση συνίσταται σε τοπική θεραπεία (κορτικοστεροειδή, αναστολείς καλσινευρίνης, ενυδάτωση) και συστηματική θεραπεία (κορτικοστεροειδή, αντιβιοτικά, αντιισταμινικά).
- Ορισμένες παραλλαγές της ατοπικής δερματίτιδας (χρόνιο ρωγμώδες έκζεμα, δισυδρωτικό έκζεμα) μπορούν να προκαλέσουν ιδιαίτερες δυσκολίες στην λειτουργικότητα των άκρων.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Οι εκτεταμένες ή γενικευμένες μορφές που δεν ανταποκρίνονται στην συνήθη αγωγή μπορεί να δυσχεράνουν την ποιότητα ζωής λόγω του έντονου κνησμού και να απαιτούν τη χρήση συστηματικής ανοσοκατασταλτικής αγωγής με κορτικοστεροειδή ή κυκλοσπορίνη. Η ατοπική δερματίτιδα μπορεί να επιπλακεί με επιμολύνσεις από Gram (+) βακτήρια. Δεν προσβάλλονται άλλα όργανα.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Εντοπισμένες μορφές εκζέματος σε άκρες χείρες και πόδια (ρωγμώδες υπερκερατωσικό ή δισυδρωτικό έκζεμα) που δεν απαντούν σε τοπική ή συστηματική θεραπεία επί 3-6 μήνες και συνοδεύονται από έντονο κνησμό, ή εμφανίζουν συχνές υποτροπές, δικαιολογείται ποσοστό αναπηρίας 20% που μπορεί να φτάσει και 50% σε περιπτώσεις χειρωνακτικής εργασίας (για 1- 2 έτη και επανεκτίμηση).

Σε περιπτώσεις γενικευμένης ατοπικής δερματίτιδας με έντονο κνησμό, που δεν ανταποκρίνεται σε συστηματική αγωγή επί 3μηνο ή εμφανίζει συχνές υποτροπές ή χρήζει νοσηλείας σε νοσοκομείο ή συγκρίσιμης αναγκαιότητας αντιμετώπιση σε τακτικό ιατρείο πολλές φορές το έτος, δικαιολογείται αναπηρική κάλυψη 50% - 67% [6-12 μήνες και επανεκτίμηση].

Οι παραπάνω γενικές αρχές ισχύουν και για παραλλαγές της ατοπικής δερματίτιδας όπως σμηγματορροική δερματίτιδα και νομισματοειδές έκζεμα.

10.1.3. Δερματίτιδα εξ’ επαφής (αλλεργική [L23] και ερεθιστική [L24])

ΟΡΙΣΜΟΣ - ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Φλεγμονώδης αντίδραση σε ουσίες οι οποίες έρχονται σε επαφή με το δέρμα. Διακρίνεται σε ερεθιστική και αλλεργική δερματίτιδα εξ επαφής.

Χαρακτηρίζεται από δερματικό εξάνθημα με βλατίδες, ερύθημα, απολέπιση, και έντονο κνησμό, κατά κανόνα στα σημεία επαφής με την εκλυτική ουσία.

Τα πιο κοινά αλλεργιογόνα εντοπίζονται σε χρώματα, φυτά, ελαστικά, μέταλλα, χρωστικές, καλλυντικά, φάρμακα και βερνίκια νυχιών.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Σε περιπτώσεις αλλεργικής δερματίτιδας γίνονται ειδικές επιδερμιδικές δοκιμασίες για την εξακρίβωση του αιτίου, θεραπευτικώς συστήνεται αποφυγή της υπεύθυνης ουσίας. Τοπική ενυδάτωση και τοπική θεραπεία συνήθως αρκούν για την αντιμετώπιση της εντοπισμένης νόσου.

Σε ορισμένες περιπτώσεις η νόσος είναι αρκετά εκτεταμένη, με συχνές υποτροπές και σοβαρές επιδράσεις στη δυνατότητα εργασίας και ποιότητα ζωής του ατόμου.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Σε περιπτώσεις επίμονης, υποτροπιάζουσας δερματίτιδας εξ' επαφής (>2-3 εξάρσεις/ έτος), με διαπιστωμένη συσχέτιση με αλλεργιογόνο, που εμφανίζει έντονο κνησμό και εξάνθημα που είτε εκδηλώνεται σε μεγάλη έκταση δέρματος ή σε ανατομικές περιοχές που σχετίζονται με επαγγελματική ενασχόληση (πρόσωπο, χέρια) και δεν ανταποκρίνεται σε τοπική ή συστηματική αγωγή επί 3μηνο, δικαιολογείται αναπηρική κάλυψη από 10% - 40% έως 3 έτη και επανεκτίμηση.

Διαρκεί για όλη τη ζωή και δεν εφαρμόζεται επιτυχώς απευαισθητοποίηση.

10.1.4. Ομαλός λειχήνας L43

ΟΡΙΣΜΟΣ- ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Ομάδα φλεγμονωδών δερματοπαθειών με πολλές παραλλαγές και τύπους και χαρακτηριστική κλινική εικόνα.

Κνησμώδες εξάνθημα που εντοπίζεται κυρίως στα άνω και κάτω άκρα και ενίοτε στον κορμό αποτελούμενο από συρρέουσες ερυθροιώδεις βλατίδες και πλάκες στα άνω και κάτω άκρα, κορμό, τριχωτό της κεφαλής και στοματικό βλενογόννο.

Χαρακτηριστική ιστολογική εικόνα επιβεβαιώνει τη διάγνωση.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Επίμονη πορεία με συχνές υποτροπές αλλά, εν γένει, καλή ανταπόκριση σε αντιφλεγμονώδη αγωγή (συνήθως τοπικά ή συστηματικά κορτικοστεροειδή).

Δεν συνοδεύεται ή προκαλεί οργανικές διαταραχές.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Δεν τίθεται θέμα ποσοστού αναπηρίας κατά την ασφαλιστική έννοια, εκτός σπανίων περιπτώσεων ιδιαίτερα εκτεταμένων μορφών, με βασανιστικό κνησμό, που δεν ανταποκρίνονται στη συνήθη συστηματική θεραπεία επί 3-6 μήνες.

Οι περιπτώσεις αυτές μπορούν να λάβουν προσωρινά (1-2 έτη) ποσοστό αναπηρίας 20% - 30% μέχρι ικανοποιητικής βελτιώσεως της καταστάσεως με τις συνιστώμενες θεραπείες.

10.1.5. Διαπυητική ιδρωταδενίτιδα L73.2

ΟΡΙΣΜΟΣ- ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Χρόνια νόσος που οφείλεται σε διαπυημένη φλεγμονή των εξαρτημάτων του δέρματος (αποκρινείς αδένες, τριχοσμηγματογόνοι θύλακες).

Προσβάλλονται κυρίως οι μασχαλιαίες και περιγεννητικές περιοχές. Κλινικώς, εμφανίζονται πολλαπλά κυστικά και φλεγμονώδη οζίδια τα οποία αργότερα διαπυώνται και σχηματίζουν αποστημάτια και αλληλοεπικοινωνούντα συρίγγια. Η τελική κατάληξη είναι

αντιαισθητικές ουλές. Η διάγνωση τίθεται κλινικά, ενώ ο έλεγχος για επιμολύνσεις γίνεται με καλλιέργεια υλικού από τις βλάβες.

Θεραπευτικά χορηγούνται συστηματικά αντιβιοτικά, ρετινοειδή και πιο πρόσφατα, βιολογική θεραπεία με αντι-TNF παράγοντες, ενώ σε ορισμένες περιπτώσεις γίνονται παροχετεύσεις των αποστηματίων ή χειρουργικές αφαιρέσεις των φλεγμονωδών ιστών.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η νόσος είναι χρόνια, υποτροπιάζουσα με σημαντική επιβάρυνση στη σωματική και ψυχική υγεία του ασθενούς, ιδιαίτερα σε εκτεταμένες μορφές της νόσου.

Οι βλάβες είναι ιδιαίτερα επώδυνες και συνοδεύονται από κακοσμία, επιμολύνσεις και πυο-ορρούσες εκκρίσεις.

Χρήζουν αντιβιοτικής θεραπείας που συχνά χορηγούνται για παρατεταμένη περίοδο καθώς και χειρουργικών επεμβάσεων.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Σε περιπτώσεις εκτεταμένης και επίμονης νόσου, διεγνωσμένης σύμφωνα με τα διαγνωστικά κριτήρια της νόσου, δικαιολογείται

..... Π.Α. 20% - 30% (με επανεκτίμηση σε 2-3 έτη).

Σε περιπτώσεις προσβολής ομάδων >2-3 πτυχών συμμετρικά ή πολλαπλών χειρουργικών επεμβάσεων με επιπλοκές : ..... Π.Α.50% για 2 έτη

10.2. ***Βακτηριακές νόσοι δέρματος***

10.2.1. Λέπρα (Νόσος Hansen) A30

Χρόνια κοκκιωματώδης πάθηση, προκαλούμενη από το Mycobacterium Leprae.

Δέρμα: χαρακτηριστικές δερματικές βλάβες με ελαττωμένη ή απώλεια αισθητικότητας, βλεννογόνοι του ανώτερου αναπνευστικού και περιφερικά νεύρα είναι οι κύριες θέσεις προσβολής σε όλες τις μορφές.

Κλινικές μορφές: Φυματιοειδής (TT), Λεπρωματώδης (LL), Οριακή, Δίμορφη (BT,BL).

Θεραπεία: δαψόνη και ριφαμπικίνη (από 6 μήνες για φυματιώδη έως το λιγότερο 2 έτη για λεπρωματώδη) μέχρι να αρνητικοποιηθούν τα δερματικά επιχρίσματα και ο βακτηριακός δείκτης. Κλοφαζιμίνη και θαλιδομίδη στις λεπρικές αντιδράσεις.

Πρόγνωση: η παρακολούθηση μετά το τέλος της θεραπείας γίνεται για τουλάχιστον 5 έτη με κλινική και βακτηριολογική εξέταση ανά 12 μήνες.

Ποσοστό αναπηρίας: 67%, όταν πρωτοδιαγνωστεί η πάθηση για 1-3 έτη και μέχρι αρνητικοποίησης βακτηριακού δείκτη.

Θεραπευμένες περιπτώσεις: το ποσοστό εξαρτάται ανάλογα με τις επιπλοκές που προκύπτουν δευτεροπαθώς από νευρολογικά ελλείμματα (π.χ. συσπάσεις και ατροφικές αλλοιώσεις σε χέρια και πόδια, πρόσωπο). Λιγότερο συχνά μπορεί να επιπλέξει την χρόνια λεπρωματώδη μορφή (δευτεροπαθής αμυλοείδωση με νεφρική ανεπάρκεια).

10.3. ***Αυτοάνοσα νοσήματα δέρματος***

10.3.1. Πομφολυγώδη νοσήματα L10-14

10.3.2. Ερπητοειδής δερματίτιδα [νόσος του DUHRING] L13.0

ΟΡΙΣΜΟΣ- ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Δερματοπάθεια άγνωστης αιτιολογίας, κλινικώς αποτελούμενη από φυσαλλιδώδες εξάνθημα στα άνω και κάτω άκρα, ενίοτε γενικευμένο, με χαρακτηριστικά έντονο κνησμό.

Η διάγνωση τίθεται με ιστολογική εξέταση δέρματος και άμεσο ανοσοφθορισμό.

Συνυπάρχει συχνά με κοιλιοκάκη και, ως εκ τούτου, η διάγνωση ερπητοειδούς δερματίτιδας συνοδεύεται από ανάλογη γαστρεντερολογική διερεύνηση για αποκλεισμό υπερευαισθησίας εκ γλουτένης.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η νόσος διαδράμει χρόνια και επίμονη πορεία. Παρατεταμένες υφέσεις της νόσου με χορήγηση σουλφονών και αυστηρό διατροφικό έλεγχο (σε συνύπαρξη κοιλιοκάκης). Απαιτούνται συχνός νοσοκομειακός έλεγχος και παρατεταμένες θεραπείες για τον αποτελεσματικό έλεγχο της νόσου.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Σε περιπτώσεις εκτεταμένης νόσου και έντονου κνησμού, με μικρή ανταπόκριση σε συστηματική θεραπεία με δαψόνη μετά από 6 μήνες και διατροφικό έλεγχο, συνιστάται ποσοστό αναπηρίας ..... 20% - 30% (1-2 έτη και επανεκτίμηση).

10.3.3. Πέμφιγα (κοινή, φυλλώδης, ερυθηματώδης) L10

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Πομφολυγώδης, αυτοάνοση νόσος του δέρματος και των βλεννογόνων, χαρακτηριζόμενη από την εμφάνιση διάσπαρτων και εκτεταμένων φυσαλλίδων και πομφόλυγων στο δέρμα και τους βλεννογόνους.

Η νόσος διαδράμει χρονίως και εμφανίζει συχνές εξάρσεις και υφέσεις.

Εκτός από τη κοινή πέμφιγα, που είναι η συχνότερη μορφή, υπάρχουν και ορισμένες παραλλαγές της νόσου (φυλλώδης πέμφιγα, ερυθηματώδης πέμφιγα) με ιδιαίτερα κλινικά και διαγνωστικά ευρήματα.

Η νόσος έχει χαρακτηριστική ιστολογική εικόνα και η διάγνωση επιβεβαιώνεται με ειδικές εξετάσεις άμεσου και έμμεσου ανοσοφθορισμού.

Η πέμφιγα χρήζει παρατεταμένης αγωγής με ισχυρά ανοσοκατασταλτικά φάρμακα.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση εξατομικεύεται ανάλογα με τα όργανα/συστήματα που προσβάλλονται, την έκταση και βαρύτητα της δερματικής και βλεννογονικής προσβολής και κυρίως την ανταπόκριση του ασθενούς σε ανοσοκατασταλτικές θεραπείες (ιδιαίτερα στα συστηματικά κορτικοστεροειδή που αποτελούν την πρώτη γραμμή θεραπείας).

Οι θεραπείες είναι συνήθως μακροχρόνιες και συχνά επιπλέκονται από την εμφάνιση ανεπιθύμητων ενεργειών, υποτροπών της νόσου και δυσχερειών στον έλεγχο της νόσου. Απαιτείται συνεχής νοσοκομειακή παρακολούθηση και ενίοτε μεγάλης διάρκειας νοσηλείες.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Κατά τη διάρκεια των εξάρσεων και τη χορήγηση συστηματικής ανοσοκατασταλτικής θεραπείας, δικαιολογείται ποσοστό αναπηρίας 20% - 50%.

Σε περιπτώσεις ανθεκτικές στη συνήθη θεραπευτική αγωγή, συνιστάται ποσοστό αναπηρίας >67% (για 1-2 έτη και επανεκτίμηση).

10.3.4. Πομφοαυγώδες πεμφιγοειδές L12.0 - Ουλωτικό πεμφιγοειδές βλεννογόνων L12.1

ΟΡΙΣΜΟΣ - ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Ομάδα πομφολυγωδών δερματοπαθειών με χρόνια διαδρομή και αυτοάνοση αιτιολογία. Χαρακτηρίζεται από πομφόλυγες δέρματος ή/ και των βλεννογόνων, συχνά με έντονο κνησμό και γενικευμένη εντόπιση.

Εκδηλώνεται συνήθως σε άτομα άνω των 60-70 ετών και η φυσική τους πορεία χαρακτηρίζεται από εξάρσεις και υφέσεις.

Η διάγνωση τίθεται με βάση τα κλινικά και ιστολογικά ευρήματα, καθώς και τα ευρήματα του ανοσοφθορισμού.

Η νόσος αναποκρίνεται σε θεραπεία με υψηλές δόσεις συστηματικών κορτικοστεροειδών ενώ συχνά συν-χορηγείται συστηματική ανοσοκατασταλτική θεραπεία (αζαθειοπρίνη, κυκλοσπορίνη, μυκοφαινολάτη) για τον ταχύτερο έλεγχο της νόσου και τη μείωση των ανεπιθύμητων ενεργειών από την παρατεταμένη χορήγηση των κορτικοστεροειδών.

Για την αντιμετώπιση των εξάρσεων απαιτείται συνήθως νοσηλεία και στενή παρακολούθηση κατά την διάρκεια της θεραπευτικής αγωγής.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση είναι γενικώς καλή, αν και η πορεία της νόσου μπορεί να επιπλακεί από σοβαρές ανεπιθύμητες ενέργειες λόγω της χορηγούμενης αγωγής, της ηλικίας των πασχόντων και τη συνύπαρξη άλλων ιατρικών προβλημάτων.

Γενικώς υπάρχει καλή ανταπόκριση στη συνήθη αγωγή με κορτικοστεροειδή και οι ασθενείς μεταπίπτουν σε παρατεταμένη ύφεση χωρίς να χρειάζονται θεραπεία συντήρησης.

Το ουλωτικό πεμφιγοειδές των βλεννογόνων μπορεί να προσβάλλει τον βλεννογόνο του στόματος, του οισοφάγου, των οφθαλμών, με επιπλοκές από τα αντίστοιχα όργανα, όπως κερατοειδοοπάθεια, τύφλωση (βλ. αντίστοιχα κεφάλαια).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Κατά τη διάρκεια μείζονος ανοσοκατασταλτικής θεραπείας και όσο διαρκεί αυτή ..... 25% - 50%, ανάλογα με την έκταση του νοσήματος και την ανταπόκριση στη θεραπεία.

Σε περιπτώσεις πτωχής ανταπόκρισης μετά από 6-μηνη θεραπεία, ή μετά από πολλαπλές υποτροπές, δικαιολογείται ποσοστό αναπηρίας ..... >67% (για 1 -2 έτη και επανεκτίμηση).

10.3.5. Κολλαγονώσεις με προεξάρχουσα δερματική προσβολή

Μορφέα (εντοπισμένη σκληροδερμία) L94.0

ΟΡΙΣΜΟΣ ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Η μορφέα είναι μια μορφή εντοπισμένης σκληροδερμίας που χαρακτηρίζεται από φλεγμονώδεις, αγγειακές και σκληρυντικές αλλοιώσεις του δέρματος, χωρίς προσβολή εσωτερικών οργάνων. Παρουσιάζονται ιώδεις πλάκες, οι οποίες μπορεί να είναι ολιγάριθμές, ταινιοειδείς, γραμμοειδείς, γενικευμένες ενώ συχνά συνοδεύονται από ατροφία των υποκείμενων δομών του δέρματος.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Μπορεί να υπάρχει δερματική δυσκαμψία δακτύλων λόγω σκλήρυνσης του δέρματος. Τα δάκτυλα των χεριών μπορεί είναι οιδηματώδη με ερύθημα και αγγειοσύσπαση (φαινόμενο Raynaud), ιδίως σε έκθεση στο κρύο.

Προσβολή γύρω από τις αρθρώσεις μπορεί να οδηγήσει σε μόνιμες καμπτικές συσπάσεις, ιδίως των άκρων χειρών και ποδών. Συμμετοχή των εν τω βάθει ιστών συνοδεύεται από ατροφία και ίνωση των μυών. Εκτεταμένη προσβολή παρεμποδίζει έμμεσα την αναπνοή. Σε ταινιοειδή μορφέα της κεφαλής, μπορεί να συνυπάρχει ατροφία των οφθαλμικών δομών ή ατροφία οστών.

Η πανσκληρυντική αναπηρική εντοπισμένη σκληροδερμία αρχίζει συνήθως στην παιδική ηλικία, με σκληρυντικές πλάκες που αφορούν το δέρμα, περιτονία και οστά, δημιουργώντας σοβαρές διαταραχές στη κινητικότητα των άκρων.

Σε αποκλειστική δερματική εντόπιση, υπάρχει τάση για βελτίωση των σκληρυντικών πλακών, αν και ορισμένες περιπτώσεις μπορούν να μεταπέσουν σε συστηματική σκληροδερμία.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Προσβολή γύρω από τις αρθρώσεις μπορεί να οδηγήσει σε μόνιμες καμπτικές συσπάσεις, ιδίως των άκρων (ποσοστό αναπηρίας από ..... 20% - 40% ανάλογα με αριθμό αρθρώσεων και βαθμό προσβολής).

Σε ταινιοειδή μορφέα της κεφαλής, μπορεί να συνυπάρχει ατροφία των οφθαλμικών δομών ή ατροφία οστών (βλ. αντίστοιχα κεφάλαια).

Σε πανσκληρυντική γενικευμένη σκληροδερμία με περιορισμό της κινητικότητας των αρθρώσεων, δικαιολογείται αναπηρία..... > 67% (για 3 έτη και επανεκτίμηση).

10.4. ***Μεταβολικά νοσήματα του δέρματος***

10.4.1. Σκληροίδημα του BUSCHKE M34.8

ΟΡΙΣΜΟΣ -ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Ομοιόμορφη σκλήρυνση του δέρματος και του υποδέρματος αρχόμενη συνήθως από τον τράχηλο και καταλαμβάνουσα βαθμιαία τον κορμό και τα άνω άκρα.

Είναι αγνώστου αιτιολογίας αλλά αποδίδεται σε αυξημένη εναπόθεση βλεννοπολυσακχαριτών στο χόριο λόγω σακχαρώδους διαβήτου.

Εμφανίζεται συχνότερα σε άτομα με ελλιπή ρύθμιση του σακχαρώδους διαβήτου. Δεν υπάρχει ειδική θεραπεία.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η ασφαλιστική κρίση και το ποσοστό αναπηρίας καθορίζεται ανάλογα με την έκταση και το βαθμό προσβολής του δέρματος και των υποκειμένων μορίων, της δυσκαμψίας και του περιορισμού της κινητικότητας που προκαλεί και της επίδρασης στις αναπνευστικές κινήσεις.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Κυμαίνεται από 25% έως 50% για 1 έτος - 3 έτη

10.5. ***Γενοδερματοπάθειες***

Γενετικά καθορισμένα νοσήματα, σπάνια, που οδηγούν τους πάσχοντες σε κοινωνικό αποκλεισμό, αναπηρία και μειωμένο προσδόκιμο επιβίωσης.
Είναι περισσότερες από 300 νοσολογικές οντότητες.

10.5.1. Συγγενής ιχθύαση Q80

ΟΡΙΣΜΟΣ- ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Ομάδα κληρονομικών νοσημάτων που εκδηλώνονται από τη βρεφική ηλικία (συνεπώς προϋπάρχοντα με την ασφαλιστική έννοια).

Περιλαμβάνει την κοινή ιχθύαση, την φυλοσύνδετη ιχθύαση, τη φυλλώδη ιχθύαση, την επιδερμολυτική υπερκεράτωση και ορισμένα πιο σπάνια ιχθυασιοειδή σύνδρομα (σύνδρομο Netherton, σύνδρομο KID).

Η διάγνωση συνήθως βασίζεται στα κλινικά ευρήματα που χαρακτηρίζονται από ένα λεπιδώδες μη- φλεγμονώδες εξάνθημα.

Ορισμένες μορφές της νόσου ανταποκρίνονται σε ενυδάτωση και τοπική θεραπεία (κερατολυτικά) ενώ για τις σοβαρότερες μορφές μπορεί να χορηγηθεί συστηματική θεραπεία με ρετινοειδή.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η κοινή και φυλοσύνδετη ιχθύαση σχετίζονται με την εμφάνιση λεπιδώδους εξανθήματος (εντοπισμένο ή γενικευμένο).

Η φυλλώδης ιχθύαση προσβάλλει ολόκληρο το σώμα και συνοδεύεται από ουλωτική αλωπεκία, εκτρόπιο, δυστροφία ονύχων, διαταραχές εφίδρωσης, ενώ μπορεί να εκδηλωθεί ερυθροδερμία ή δευτερογενείς τοπικές ή συστηματικές λοιμώξεις.

Η επιδερμολυτική υπερκεράτωση χαρακτηρίζεται από υπερκεράτωση και πομφόλυγες, διαβρώσεις, δευτεροπαθείς λοιμώξεις και κίνδυνο σηψαιμίας.

Η μορφή και η βαρύτητα της νόσου παρατηρούνται από την αρχική εμφάνιση και γι' αυτό η ιατρική και ασφαλιστική κρίση και το ανάλογο ποσοστό αναπηρίας αναφέρονται στην προϋπάρχουσα κατάσταση χωρίς επιδείνωση.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Για την γενικευμένη κοινή και φυλοσύνδετη ιχθύαση, που δεν βελτιώνονται κατά τη διάρκεια της θεραπείας, προβλέπεται ..... Π.Α. 5% - 20%.

Για την φυλλώδη ιχθύαση προβλέπεται ..... Π.Α. 67%,

για την επιδερμολυτική υπερκεράτωση Π.Α.67%,

ενώ σε περίπτωση φυλλώδους ιχθύασης ή επιδερμολυτικής υπερκεράτωσης μη-ανταποκρινομένης στη συστηματική θεραπεία επί 3-6 μήνες, ... Π.Α. >67% (επανεκτίμηση σε 2-4 έτη ανάλογα με τη πορεία της νόσου και την ανταπόκριση στη χορηγούμενη αγωγή).

Το ίδιο ποσοστό δικαιολογείται και για τις περιπτώσεις ιχθυασιοειδούς Ερυθροδερμίας (πομφολυγώδους ή όχι).

10.5.2. Μελαγχρωματική ξηροδερμία Q82.1

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Κληρονομική σπάνια νόσος, με κύριο κλινικό σύμπτωμα την έντονη φωτοευαισθησία (αρχικά), την πρόωρη γήρανση του δέρματος και το σχηματισμό ακτινικών βλαβών (ηλιακές φακές, ακτινικές υπερκερατώσεις) και κακοηθειών του δέρματος (ακανθοκυτταρικά καρκινώματα, βασικοκυτταρικά καρκινώματα, μελανώματα).

Η νόσος οφείλεται στην ελλιπή επιδιόρθωση των βλαβών του DNA στα επιδερμιδικά κύτταρα μετά από έκθεση στην υπεριώδη ακτινοβολία.

Υπάρχουν τουλάχιστον 5 κλινικοί τύποι με βάση το είδος του επιδιορθωτικού ενζύμου του DNA που λείπει.

Η διάγνωση τίθεται με βάση την κλινική εικόνα και ειδικές εργαστηριακές εξετάσεις.

Η θεραπεία περιορίζεται στην έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση των καρκινωμάτων του δέρματος, την προληπτική χορήγηση ρετινοειδών και την αυστηρή αποφυγή της έκθεσης στον ήλιο.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση είναι δυσχερής λόγω της πρώιμης εμφάνισης πολλαπλών καρκίνων του δέρματος και του αυξημένου κινδύνου μεταστατικής διασποράς.

Αν και υπάρχει γενικώς σημαντική κλινική ποικιλομορφία, οι περισσότεροι ασθενείς έχουν περιορισμένη επιβίωση.

Προληπτικές παρεμβάσεις (αυστηρή εφαρμογή αντιηλιακής προστασίας) και στενή παρακολούθηση των ασθενών, στους οποίους γίνονται πολλαπλές επεμβάσεις αφαίρεσης καρκινωμάτων του δέρματος αποτελούν τους συνήθεις τρόπους προσέγγισης.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Επί διεγνωσμένης νόσου ..... >67%

10.5.3. Συγγενής πομφολυγώδης επιδερμόλυση Q81

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Ομάδα σπάνιων γενετικών νοσημάτων που έχουν ως κοινό χαρακτηριστικό την εμφάνιση διάσπαρτων πομφολύγων μετά από ελάχιστο τραυματισμό.

Οι πομφόλυγες, εμφανείς κατά τη γέννηση, καταλείπουν μεγάλες επιφάνειες διαβρωτικού δέρματος που είναι επιρρεπές σε επιμολύνσεις και επουλώνει αργά με το σχηματισμό ουλών και κεγχρίων.

Προσβολή των βλεννογόνων και εσωτερικών οργάνων είναι επίσης συχνή.

Υπάρχουν 3 μορφές συγγενούς επιδερμόλυσης (απλή, συνδεσμική και δυστροφική). Αν και η επιβίωση είναι δυσχερής, ειδικά στα πρώτα χρόνια της ζωής, οι πομφόλυγες σταδιακά επουλώνονται, αφήνοντας σημαντικές ουλοποιήσεις και ονυχοδυστροφίες κατά την ενήλικο ζωή.

Η θεραπευτική αντιμετώπιση περιλαμβάνει την εφαρμογή επουλωτικών σκευασμάτων ή επιθεμάτων, τον έλεγχο των λοιμώξεων και τη χρήση δερματικών μοσχευμάτων ή καλλιεργειών κερατινοκυττάρων για την επούλωση των ανοιχτών επιφανειών του δέρματος.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση είναι δυσχερής κατά την πρώτη φάση της ζωής με περιορισμένη επιβίωση.

Στην ενήλικο ζωή, οι ασθενείς εμφανίζουν λιγότερες διαβρώσεις και πομφόλυγες αλλά εκτεταμένες ουλές που περιορίζουν σημαντικά την κινητικότητα των άκρων. Στη δυστροφική μορφή, υπάρχει αυξημένος κίνδυνος εμφάνισης ακανθοκυτταρικού καρκινώματος πάνω στις ουλές (> 50% των ασθενών μέχρι την ηλικία των 35 ετών).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Στην απλή πομφολυγώδη επιδερμόλυση που δεν βελτιώνεται με τη θεραπεία,

..... 5% - 20%.

Σε όλες τις περιπτώσεις ΠΕ που παραμένουν με εκτεταμένες βλάβες στην ενήλικη ζωή, ... 50% - 67%

Στις εκτεταμένες συνδεσμικές ή δυστροφικές μορφές ΠΕ με συνοδούς διαταραχές στην κίνηση και βάδιση ..... >67%

10.5.4. Νευροϊνωμάτωση ή νόσος του von RECKLINGHAUSEN Q85.0

ΟΡΙΣΜΟΣ - ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Νόσος οικογενής και συχνά κληρονομική, οφειλόμενη σε γονιδιακή μετάλλαξη.

Εκδηλώνεται αμέσως μετά τη γέννηση ή κατά την παιδική ηλικία, σπανιότερα στην εφηβική ή σπανιότατα στην ενήλικο ζωή (προϋπάρχουσα κατάσταση με την ασφαλιστική έννοια).

Κλινικώς χαρακτηρίζεται από πολυάριθμα διάσπαρτα οζίδια και μαλθακά ογκίδια χροιάς δέρματος (νευρινώματα και πλεγματοειδή νευροϊνώματα) εξαπλούμενα σε όλη τη

δερματική επιφάνεια, καθώς και καφε-γαλακτόχροες κηλίδες. Επίσης, μπορεί να συνυπάρχουν ευρήματα από τους οφθαλμούς, το μυοσκελετικό και το νευρικό σύστημα.

Η διάγνωση τίθεται εφόσον πληρούνται συγκεκριμένα κλινικά κριτήρια.

Δεν υπάρχει θεραπεία της νόσου, αλλά ανάλογες αγωγές στις πιθανές επιπλοκές από τα υπόλοιπα εκτός δέρματος συστήματα ή όργανα.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η νόσος διαδράμει χρονίως. Οι συνήθως πολυάριθμες δερματικές βλάβες μπορούν να προκαλούν πόνο και ενόχληση, ειδικά όταν εντοπίζονται σε ευαίσθητες περιοχές. Οι ασθενείς ελέγχονται για την έγκαιρη διάγνωση νευροϊνοσαρκωμάτων επί του εδάφους πλεγματοειδών νευρινωμάτων.

Οι λοιπές συστηματικές εκδηλώσεις αντιμετωπίζονται από τις ανάλογες ειδικότητες.

Η νόσος συνδέεται με εμφάνιση κακοήθων όγκων όπως το σβάνωμα, ινοσάρκωμα, νευροβλάστωμα, λευχαιμία, που μειώνουν το προσδόκιμο επιβίωσης.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

α) Για εκτεταμένα νευρϊνώματα και πλεγματοειδή νευροϊνώματα που προκαλούν συμπτώματα: ..... 20% - 30%

β) Επί ορθοπαιδικών και/ή νευρολογικών βλαβών, προστίθενται τα Π.Α. που αντιστοιχούν στις βλάβες των αντίστοιχων οργάνων ή συστημάτων.

10.6. ***Πορφυρίες***

10.6.1. Κληρονομική ερυθροποιητική πορφυρία (Συγγενής ερυθροποιητική πορφυρία, ερυθροποιητική πρωτοπορφυρία) E80.0

10.6.2. Όψιμη δερματική πορφυρία E80.1

10.6.3. Άλλες πορφυρίες (Κληρονομική κοπροπορφυρία, οξεία διαλείπουσα πορφυρία) E80.2

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Ομάδα κληρονομούμενων νοσημάτων (προϋπάρχουσα κατάσταση με την ασφαλιστική έννοια). Η ηλικία εμφάνισης ποικίλει ανάλογα με την μορφή, από την παιδική ως την μέση ηλικία.

Οφείλονται στην συσσώρευση ή αυξημένη αποδόμηση διάφορων μεταβολιτών της βιοσυνθετικής οδού της αίμης και των πορφυρινών.

Η διάγνωση τίθεται με βάση την κλινική εικόνα και την μέτρηση πορφυρινών σε αίμα, ούρα και κόπρανα.

Οι τύποι πορφυρίας είναι οι εξής:

1) όψιμη δερματική πορφυρία: χρόνια δερματικά συμπτώματα με πομφόλυγες, διαβρώσεις, ιδίως στη ραχιαία επιφάνεια άκρων χειρών [η όψιμη δερματική πορφυρία υπάρχει και ως επίκτητη (μη-κληρονομούμενη) μορφή],
2) συγγενής ερυθροποιητική πορφυρία: φωτοευαισθησία από τη νηπιακή ηλικία, και συστηματική συμμετοχή, με αιμολυτική αναιμία, σπληνομεγαλία, οστικές διαταραχές (κατάγματα, απώλεια τελικών φαλλαγγών).
   Μπορεί να χρειαστεί σπληνεκτομή, μεταγγίσεις αίματος, ή μεταμόσχευση μυελού. Απαιτείται συνεχής φωτοπροστασία εφ' όρου ζωής,

3) ερυθροποιητική πρωτοπορφυρία: οξεία φωτοευαισθησία (τύπου εγκαύματος), οξείες και χρόνιες δερματικές βλάβες (κνίδωση, πορφύρα, ουλές), ηπατικές αλλοιώσεις (χολολιθίαση, κίρρωση ήπατος, οξεία ηπατική ανεπάρκεια).
Ο ασθενής αδυνατεί να βγει στο φως του ήλιου,
4) κληρονομική κοπροπορφυρία: φωτοευαισθησία, δερματολογικά συμπτώματα, νευρολογικά συμπτώματα,
5) επαλλάσουσα πορφυρία: πομφόλυγες, φυσαλίδες, στη ραχιαία επιφάνεια άκρων χειρών και δακτύλων, οξείες κρίσεις κοιλιακού άλγους, νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις.

Οι πορφυρίες επιμένουν διά βίου. Δεν υπάρχει αιτιολογική θεραπεία. Η θεραπευτική αντιμετώπιση συνίσταται σε αφαιμάξεις και χορήγηση ανθελονοσιακών.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Οι περισσότερες πορφυρίες και ιδιαίτερα η όψιμη δερματική πορφυρία (συχνότερη μορφή) προκαλούν έντονη φωτοευαισθησία. Οι ασθενείς χρήζουν αυστηρής αποφυγής του ήλιου.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Στις συγγενείς μορφές της νόσου, δικαιολογείται .....Π.Α. ≥50% ανάλογα με την έκταση της νόσου.
- Στην όψιμη Δερματική Πορφυρία, δικαιολογείται …….. Π.Α. 20%

10.6.4. Κληρονομικές υπερκερατώσεις παλαμών και πελμάτων Q82.8

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Κληρονομική νόσος που εκδηλώνεται από τη βρεφική ηλικία και χαρακτηρίζεται από συμμετρικές αμφοτερόπλευρες υπερκερατωσικές πλάκες συνήθως μεγάλου πάχους και τραχιάς επιφάνειας, υποκίτρινης χροιάς, η οποία καταλαμβάνει ολόκληρη την επιφάνεια των παλαμών και των πελμάτων, με προσβολή συνήθως και των ονύχων και διαταραχές εφίδρωσης και αφής των περιοχών αυτών.

Η κλινική εικόνα και ο βαθμός σοβαρότητας της παθήσεως έχει ήδη εκδηλωθεί από την πρώτη παιδική ηλικία (προϋπάρχουσα κατάσταση κατά την ασφαλιστική έννοια).
Το νόσημα αυτό ενδημεί σε ορισμένες περιοχές της Ελλάδας και ανήκει σε μία ομάδα σπανίων κληρονομικών κερατοδερμιών, τα οποία θα πρέπει, εφ'όσον τεκμηριώνεται η διάγνωσή τους, να αντιμετωπίζονται υπό το ίδιο πρίσμα, όπως και η νόσος της Meleda.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Λόγω της σκληρίας και του πάχους των περιοχών προσβολής, η νόσος προκαλεί μέτριου ως σημαντικού βαθμού δερματική δυσκαμψία και δυσχρησία των άκρων χειρών και ανάλογη δυσχέρεια στην υπόδηση ή τη βάδιση.
Τοπικές θεραπείες έχουν περιορισμένη αποτελεσματικότητα ενώ η συστηματική θεραπεία με ρετινοειδή έχει μέτρια αποτελέσματα για όσο καιρό διαρκεί η θεραπεία.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Επί διεγνωσμένης νόσου που δεν ανταποκρίνεται στην θεραπεία ..... 20% - 50%.

10.6.5. Νόσος της MELEDA

Πρόκειται για κληρονομικά νοσήματα που παρουσιάζουν έντονη υπερκεράτωση στις παλάμες και στα πέλματα.

Εμφανίζεται στην παιδική ηλικία και ορισμένα εξ’ αυτών συνοδεύονται και από άλλα συμπτώματα π.χ. κώφωση.

Το Π.Α. κρίνεται βάσει λειτουργικότητας, επαγγέλματος, ανταπόκρισης στη θεραπεία και κυμαίνεται ..... 20% - 30%.

10.7. ***Κακοήθη νοσήματα δέρματος***

10.7.1. Δερματικό Τ λέμφωμα C84

10.7.2. Σπογγοειδής μυκητίαση C84.0

ΟΡΙΣΜΟΣ - ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Πρόκειται για τύπο λεμφώματος που εξορμάται από τα Τ λεμφοκύταρα του δέρματος.

Η νόσος διαδράμει χρονίως με προοδευτική εξάπλωση των βλαβών και εξέλιξή τους από λεπτές πλάκες σε διηθημένες βλάβες και οζίδια. Συστηματική προσβολή μπορεί να συμβεί στα όψιμα στάδια της νόσου.

Η διάγνωση τίθεται από τα κλινικά, τα ιστολογικά και τα ανοσοϊστοχημικά ευρήματα. Η νόσος έχει χαρακτηριστική κλινική και ιστολογική εικόνα. Γενικά συμπτώματα, όπως κακουχία, καταβολή δυνάμεων, πυρετική κίνηση, απώλεια βάρους, σπλαγχνικές διαταραχές παρατηρούνται στα προχωρημένα στάδια.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση και η επιλογή της θεραπείας εξαρτάται από το στάδιο

(στάδιο Ια: κηλίδες και πλάκες < 10% σώματος, στάδιο Ιβ: κηλίδες και πλάκες >10% σώματος, στάδια ΙΙα: δερματοπαθητική λεμφαδενοπάθεια, στάδιο ΙΙβ: στάδιο όγκων, στάδιο ΙΙΙ: ερυθροδερμική μορφή, στάδιο IVa: λεμφαδενική διήθηση, στάδιο IV: σπαγχνική διήθηση).

10.7.3.Σύνδρομο SEZARY C84.1

ΟΡΙΣΜΟΣ - ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Λευχαιμική μορφή δερματικού Τ-λεμφώματος με δυσμενή πρόγνωση. Απαιτεί επιθετική ανοσοκατασταλτική και χημειοθεραπευτική αγωγή. Οι ασθενείς καταλήγουν συχνά λόγω ευκαιριακών λοιμώξεων.

Σε όλα τα στάδια απαιτείται τακτική νοσοκομειακή παρακολούθηση του ασθενούς κι αναλόγως του σταδίου παρατεταμένες ή επαναληπτικές θεραπείες (φωτοθεραπείες, ρετινοειδή, ανοσοβιολογικές θεραπείες, χημειοθεραπείες). Οι θεραπείες αυτές προσφέρουν σχετικά καλά αποτελέσματα προσωρινού ελέγχου της νόσου, παρά τις αναμενόμενες υποτροπές της και παρατείνουν για πολλά έτη την σχετικώς καλή κατάσταση του ασθενούς επιβραδύνοντας την εξέλιξη της νόσου.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Εντοπισμένο ή διάσπαρτο εξάνθημα αποτελούμενο από κηλίδες και λεπτές πλάκες. Χωρίς κλινικά ή εργαστηριακά ευρήματα συστηματικής προσβολής.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Σχετικά καλή, λόγω της βραδείας εξέλιξης της νόσου. Το στάδιο αυτό απαντά καλά στις ειδικές θεραπείες. Υποτροπές αναμένονται.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 10% - 20% (επί εξάρσεων και όσο διαρκεί η θεραπεία)

2ο Επίπεδο

Στάδιο της νόσου με διάσπαρτες περιγεγραμμένες και διηθημένες πλάκες σε σημαντική έκταση με συχνές υποτροπές. Διόγκωση λεμφαδένων.

Πιθανά αιματολογικά ευρήματα λευχαιμικού τύπου και ενίοτε σπλαγχνικές διαταραχές. Συνήθως συνυπάρχουν συμπτώματα καταβολής, πυρετικής κινήσεως, σπλαγχνικών ενοχλήσεων.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Δυσχερής. Εντονότερες και μακρότερες οι απαιτούμενες θεραπείες.

Συχνές υποτροπές. Απαιτείται τακτικός νοσοκομειακός έλεγχος.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 30% - 50% (2 - 3 έτη)
3ο Επίπεδο
Γενικευμένη εικόνα με πολλαπλές και διάσπαρτες βλάβες, αποτελούμενες από οζίδια και εξωφυτικές μάζες και κλινικά και εργαστηριακά ευρήματα από τον οργανισμό, σπλαγχνικές διαταραχές, καταβολή, καχεξία.
Σύνδρομο Sezary. Κατάσταση βαρέως πάσχοντος.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Κακή έως χείριστη. Απαιτούνται συχνές νοσηλείες και συστηματικώς χορηγούμενα χημειοθεραπευτικά σχήματα-θεραπείες με μέτρια αποτελέσματα και προσωρινά. Κατάσταση μη αναστρέψιμη.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥80%

10.7.4. Νόσος του KAPOSI (μεσογειακό ή κλασικό) C46

ΟΡΙΣΜΟΣ- ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Πολυσυστηματική, αγγειακής προέλευσης νεοπλασία που χαρακτηρίζεται από ιώδεις βλάβες του δέρματος και των βλεννογόνων, διάσπαρτα συνήθως στα κάτω και ενίοτε και στα άνω άκρα.

Εμφανίζεται σε άτομα όψιμης ηλικίας (>60 έτη). Είναι βραδείας εξελίξεως αλλά δυνητικά δυσμενούς προγνώσεως, με πιθανότητα σπλαχνικής προσβολής κυρίως των πνευμόνων και του πεπτικού συστήματος στα όψιμα στάδια.

Από την πρώτη εμφάνιση της νόσου στα άκρα συνοδεύεται από άλγη αυτών, κυκλοφορικές διαταραχές, συνοδό λεμφοίδημα και ανάλογη δυσχέρεια βαδίσεως. Ενίοτε συνυπάρχουν ευθύς εξαρχής και γενικά συμπτώματα, όπως καταβολή, καχεξία, διόγκωση λεμφαδένων, πυρετική κίνηση.
Η θεραπεία εξατομικεύεται ανάλογα με την έκταση της δερματικής προσβολής. Στα αρχικά στάδια χρησιμοποιείται κρυοθεραπεία, ακτινοθεραπεία και τοπικές χειρουργικές επεμβάσεις αφαίρεσης των βλαβών ενώ σε εκτεταμένη νόσο χορηγείται ιντερφερόνη ή χημειοθεραπευτικά σχήματα (δοξορουβικίνη).
Απαιτείται από της εμφανίσεως τακτικός ή συνεχής ειδικός νοσοκομειακός έλεγχος.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Οι εντοπισμένες μορφές της νόσου αντιμετωπίζονται ικανοποιητικά με τις υπάρχουσες θεραπείες.
Ασθενείς με πολλαπλές ή εξωφυτικές βλάβες στα άκρα (που συχνά αιμορραγούν), συνοδό λεμφοίδημα ή λεμφαδενοπάθεια έχουν δυσκολίες στη κινητικότητα των άκρων και επιβαρυμένη βάδιση.
Τα προχωρημένα στάδια της νόσου (σπλαχνικές εντοπίσεις) αντιμετωπίζονται ως συστηματική νεοπλασματική νόσος με χημειοθεραπευτικά σχήματα.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Σε δερματικές εκδηλώσεις στα άκρα, με εργαστηριακή επιβεβαίωση, χωρίς επέκταση σε άλλα σημεία του σώματος, με μέτριου έως σημαντικού βαθμού ενοχλήματα και δυσχρησία άκρων ..... 25% - 50% (1-2 έτη και επανεκτίμηση)
Σε σημαντική επέκταση του εξανθήματος (άνω και κάτω άκρα), ύπαρξη γενικών συμπτωμάτων και ευρημάτων και επέκταση σε εσωτερικά όργανα ή με αιματολογικές διαταραχές, δικαιολογείται αναπηρική κάλυψη ..... >80%

10.7.5. Δερματικό μελάνωμα C43

10.7.6. Μελάνωμα του δέρματος των γεννητικών οργάνων C51-52, C60, C63

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Το μελάνωμα είναι ένας κακοήθης όγκος του δέρματος που προέρχεται από τα μελανοκύτταρα. Σε αντίθεση με τα επιθηλιακά καρκινώματα του δέρματος που έχουν βραδεία τάση ανάπτυξης και καλή πρόγνωση, το μελάνωμα έχει επιθετική βιολογική συμπεριφορά με δυνατότητα μεταστατικής διασποράς και θανάτου.

Η νόσος προσβάλλει ένα ευρύ ηλιακό φάσμα αλλά συνήθως εμφανίζεται σε άτομα από 30-60 ετών.

Κλινικά εκδηλώνεται με τη μορφή ενός νέου ανώμαλου σπίλου με ταχεία ανάπτυξη ή ενός προϋπάρχοντος σπίλου που εμφανίζει μεταβολές στο χρώμα, το σχήμα ή το μέγεθος σε διάστημα από λίγες εβδομάδες ως μερικούς μήνες.

Η διάγνωση τίθεται με τη χειρουργική αφαίρεση της πρωτοπαθούς εστίας και ιστολογική εξέταση του όγκου.

Η πρόγνωση εξαρτάται από το ιστολογικό βάθος του όγκου, τη βιοψία του λεμφαδένα φρουρού (σε μελανώματος πάχους >1 mm) και την παρουσία εξέλκωσης.

Η σταδιοποίηση του μελανώματος προκύπτει από τη συνεκτίμηση του βάθους κατά Breslow, την παρουσία λεμφαδενικών μικρο- ή μακρο-μεταστάσεων και την ύπαρξη μεταστατικών εστιών σε εν τω βάθει όργανα (στάδιο I και II=εντοπισμένη νόσος, στάδιο III=λεμφαδενική προσβολή, στάδιο IV= μεταστατική νόσος στο δέρμα ή εν τω βάθει όργανα).

Σε μελανώματα πρώιμου σταδίου, η χειρουργική αφαίρεση συνοδεύεται από καλή πρόγνωση με ποσοστά 5ετούς επιβίωσης >80%.

Σε περιπτώσεις λεμφαδενικής προσβολής, γίνεται λεμφαδενικός καθαρισμός της προσβληθείσας περιοχής και χορήγηση ανοσοθεραπείας με ιντερφερόνη (5ετής επιβίωση κυμαίνεται από 30%-70%).
Στα όψιμα στάδια (μεταστατική νόσος), η πρόγνωση είναι δυσχερής με μέση επιβίωση που δεν υπερβαίνει συνήθως τα 2 έτη.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η αντιμετώπιση της νόσου στα πρώιμα στάδια της νόσου συνίσταται στην χειρουργική αφαίρεση της βλάβης και τη στενή παρακολούθηση του ασθενούς.
Άτομα με λεμφαδενική προσβολή συνήθως χρήζουν ανοσοθεραπείας από 1-12 μήνες και στενή παρακολούθηση με κλινικό και απεικονιστικό έλεγχο.
Η μεταστατική νόσος αντιμετωπίζεται με χημειοθεραπευτικά σχήματα ή νεώτερες βιολογικές θεραπείες και κατά περίπτωση, ανάλογα με τις επιπλοκές της νόσου.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Στα πρώιμα στάδια της νόσου, και εφ' όσον ο ασθενής έχει υποβληθεί σε χειρουργική αφαίρεση του όγκου και δεν υφίστανται δυσμενείς προγνωστικοί παράγοντες, δεν δικαιολογείται ποσοστό αναπηρίας.
Επί μονήρους λεμφαδενικής προσβολής ..... 50% (γιά 1-2 έτη και επανεκτίμηση).

Επί μεταστατικής νόσου .... ≥67%

10.7.7. Επιδερμιδικοί κακοήθεις όγκοι (βασικοκυτταρικό και ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα δέρματος) C44

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Οι κακοήθεις επιθηλιακοί όγκοι του δέρματος (βασικοκυτταρικό και ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα του δέρματος) σχετίζονται με την έκθεση σε υπεριώδη ακτινοβολία και εμφανίζονται πιο συχνά σε άτομα που απασχολούνται στην ύπαιθρο.
Εκδηλώνονται ως οζίδια ή πλάκες με υπερκεράτωση ή εξέλκωση, συχνότερα σε φωτοεκτεθειμένες περιοχές του δέρματος.

Το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα επεκτείνεται βραδέως τοπικά και μεθίσταται σπάνια, ενώ το ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα έχει πιθανότητα μετάστασης 5% - 10% εκτός αν συντρέχουν ειδικοί λόγοι (ανοσοκατασταλτική θεραπεία, καρκινώματα που εδράζονται σε βλεννογόνους).

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η χειρουργική αφαίρεση αποτελεί τον συχνότερο τρόπο θεραπευτικής προσέγγισης των επιδερμιδικών καρκίνων με ποσοστά ιάσεως που υπερβαίνουν το 90%.

Ορισμένες άλλες επεμβατικές (κρυοθεραπεία, ακτινοθεραπεία) ή φαρμακολογικές μέθοδοι (ιμικουιμόδη, φωτοδυναμική θεραπεία) μπορούν να εφαρμοστούν σε επιλεγμένες περιπτώσεις (σε άτομα με πολλαπλά καρκινώματα, νόσο του Bowen ή *in situ* καρκινώματα).

Σε ένα ποσοστό ασθενών (10%-20%) όγκοι μπορούν να υποτροπιάσουν, να απειλήσουν ευαίσθητες ανατομικές περιοχές του προσώπου, να διηθήσουν τοπικά υποκείμενα μόρια ή να δώσουν (σε σπάνιες περιπτώσεις) μεταστάσεις σε επιχώριους λεμφαδένες ή εσωτερικά όργανα. Οι περιπτώσεις αυτές χρήζουν πολυσυλλεκτικής και πολυεπίπεδης αντιμετώπισης από διάφορες ειδικότητες (χειρουργούς, ακτινοθεραπευτές, ιστοπαθολόγους, ογκολόγους, δερματολόγους).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Στα πρώιμα στάδια της νόσου και εφ' όσον ο ασθενής έχει υποβληθεί σε χειρουργική αφαίρεση του όγκου και δεν υφίστανται δυσμενείς προγνωστικοί παράγοντες, δεν δικαιολογείται ποσοστό αναπηρίας.

Σε περιπτώσεις τοπικά προχωρημένης νόσου ή προσβολής των επιχώριων λεμφαδένων,..... 20% - 50% (για 1-2 έτη και επανεκτίμηση) λόγω νοσηρότητας από χειρουργικές επεμβάσεις και συμπληρωματικές ακτινοθεραπείες.

Επί μεταστατικής νόσου,..... ≥80%.

Ως γενική αρχή, τα ίδια ισχύουν σε περιπτώσεις σπανίων όγκων του δέρματος όπως άτυπο ινοξάνθωμα, επηρμένο δερματοϊνοσάρκωμα, καρκίνωμα των κυττάρων του Merkel.

11. ΨΥΧΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ

Α) ΨΥΧΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΕΝΗΛΙΚΩΝ

11.1 Οργανικές και δευτερογενείς ψυχικές διαταραχές [F00-F09]

Αυτή η ομάδα διαταραχών μπορεί να εκτιμηθεί είτε από ψυχιάτρους είτε από νευρολόγους

Η άνοια αποτελεί σύνδρομο που το κύριο χαρακτηριστικό είναι η επίκτητη προοδευτική έκπτωση των ανώτερων νοητικών και φλοιωδών λειτουργιών με επακόλουθη έκπτωση της λειτουργικότητας σε επαγγελματικό και κοινωνικό επίπεδο.

Διακρίνονται από θεραπευτικής άποψης σε δύο κατηγορίες, τις δυνητικά αναστρέψιμες και τις μη αναστρέψιμες διαταραχές και από αιτιολογικής άποψης, τις νευροεκφυλιστικής ή μη αρχής.

ΑΝΟΙΕΣ ΝΕΥΡΟΕΚΦΥΛΙΣΤΙΚΗΣ ΑΡΧΗΣ

1. νόσος ALZHEIMER
2. άνοια με σωμάτια LEWY
3. άνοια στη νόσο PARKINSON και στα άτυπα παρκινσονικά σύνδρομα
4. ΜΕΤΩΠΟΚΡΟΤΑΦΙΚΕΣ ΕΚΦΥΛΙΣΕΙΣ [Μετωποκροταφική Άνοια συμπεριφερικού τύπου, Σημασιολογική Άνοια, Προϊούσα μη ρέουσα αφασία]
5. άνοια στη νόσο HUNTINGTON

ΑΝΟΙΕΣ ΜΗ ΝΕΥΡΟΕΚΦΥΛΙΣΤΙΚΗΣ ΑΡΧΗΣ

1. Αγγειακή Άνοια
2. Υδροκέφαλος φυσιολογικής πίεσης [2]
3. Νόσοι PRION

ΣΥΝΗΘΗ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ των ανοιών:

Έκπτωση της βιωματικής μνήμης, του αποθέματος γνώσεων, της μνήμης εργασίας, του λόγου με παραφασίες και λογοπενία. Οπτικοχωρικά ελλείμματα και ήπιες επιτελικές-εκτελεστικές δυσλειτουργίες (δυσεκτελεστικό σύνδρομο), διαταραχές συμπεριφοράς, εξωπυραμιδική σημειολογία.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΝΑΛΟΓΩΣ ΤΟΥ ΣΤΑΔΙΟΥ:

Γνωστική Δυσλειτουργία – ήπια νοητική έκπτωση …… Π.Α.: 10% - 50%
Αρχόμενη ήπια άνοια ……. Π.Α.: 67% - 80%
Μέσου και προχωρημένου σταδίου άνοια …… Π.Α.: ≥ 80%

[υποχρεωτικά προσκομίζονται αποτελέσματα απεικονιστικού ελέγχου, δοκιμασίες εκτίμησης των ανωτέρω νοητικών λειτουργιών (π.χ. MMSE, ACE-R, ADAS-cog) και λοιπού εργαστηριακού ελέγχου που τεκμηριώνουν τη βαρύτητα της νόσου]

I. Οργανικό ψυχοσύνδρομο, που δεν προκαλείται από οινοπνευματώδη και άλλες ψυχοδραστικές ουσίες [F04] Πρόκειται για οξείες καταστάσεις που δεν διαρκούν ικανό χρόνο ώστε να θεωρηθούν αναπηρία, συνεπώς δεν προσδίδεται ποσοστό
II. Delirium, που δεν προκαλείται από οινοπνευματώδη και άλλες ψυχοδραστικές ουσίες [F05]: Πρόκειται για οξείες καταστάσεις που δεν διαρκούν ικανό χρόνο ώστε να θεωρηθούν αναπηρία, συνεπώς δεν προσδίδεται ποσοστό
III. Άλλες ψυχικές διαταραχές, που οφείλονται σε εγκεφαλική βλάβη και δυσλειτουργία και σε σωματική νόσο [F06]: …… Π.Α.: 50% - 67%
IV. Διαταραχές της προσωπικότητας και της συμπεριφοράς, που οφείλονται σε εγκεφαλική νόσο, βλάβη και δυσλειτουργία [F07] (εκτός F07.9): ... Π.Α.: 35% - 50%
V. Οργανικό ψυχοσύνδρομο [F07.9] ……. Π.Α.: 50% - 67%

11.2 Ψυχικές διαταραχές σε χρήση ψυχοδραστικών ουσιών [F10-F19]

Η συνοδός ψυχοπαθολογία των χρηστών ψυχοδραστικών ουσιών εκτιμάται όπως σε όλους τουςάλλους εξεταζόμενους

Εκτίμηση κάθε ένα έτος και απαιτείται παρακολούθηση και πιστοποίηση από εγκεκριμένο φορέα

Ενιαίος τρόπος κρίσης, ανάλογα με τις ως κάτω υποδιαιρέσεις.

I. [F1X.O]: Οξεία τοξίκωση: ……. Πρόκειται για οξείες καταστάσεις που δεν διαρκούν ικανό χρόνο ώστε να θεωρηθούν αναπηρία, συνεπώς δεν προσδίδεται ποσοστό
II. [F1X.1]: Επιβλαβής χρήση: …… Π.Α.: 0%
III. [F1X.2]: Σύνδρομο εξάρτησης: …….. Π.Α.: 0% - 10%
IV. [F1X.3]: Κατάσταση απόσυρσης (στέρησης): Πρόκειται για οξείες καταστάσεις που δεν διαρκούν ικανό χρόνο ώστε να θεωρηθούν αναπηρία, συνεπώς δεν προσδίδεται ποσοστό
V. [F1X.4]: Κατάσταση απόσυρσης (στέρησης) με delirium: Πρόκειται για οξείες καταστάσεις που δεν διαρκούν ικανό χρόνο ώστε να θεωρηθούν αναπηρία, συνεπώς δεν προσδίδεται ποσοστό
VI. [F1X.5]: Ψυχωσική διαταραχή λόγω χρήσης ψυχοδραστικών ουσιών: Π.Α.: 50% - 67%
VII. [F1X.6]: Αμνησιακό σύνδρομο λόγω χρήσης ψυχοδραστικών ουσιών: Π.Α.: 35% - 50%
VIII. [F1X.7]: Υπολειμματική και όψιμης εγκατάστασης ψυχωσική διαταραχή λόγω χρήσης ψυχοδραστικών ουσιών: …… Π.Α. 50% - 67%

---

[2] *Ο υδροκέφαλος φυσιολογικής πίεσης εμφανίζεται συνήθως με τη χαρακτηριστική κλινική τριάδα: διαταραχές μνήμης, βάδισης, ούρησης. Συνεκτιμάται η διενέργεια χειρουργικής επέμβασης – τοποθέτησης βαλβίδος υδροκεφάλου και το υπολειμματικό κλινικό σύνδρομο.*

11.3 Σχιζοφρένεια και άλλες παραληρητικές διαταραχές [F20-F29]

Συστήνεται να εκτιμώνται για δύο ή τρία έτη (οι χρονικοί προσδιοριστές είναι ενδεικτικοί και όχι δεσμευτικοί)

I. Σχιζοφρένεια [F20] (εκτός F20.8):……. Π.Α.:67% – 80%
Σχιζοφρενικόμορφη Διαταραχή [F20.8] …… Π.Α.: 50% - 67%
Σε ακραίες, βαριές υπολειμματικές μορφές με παλινδρόμηση: .. Π.Α.: >80%
II. Σχιζότυπη διαταραχή [F21]: ……. Π.Α.: 35% - 50%
III. Παραληρητική διαταραχή, παραφρένεια, υποστροφική παρανοειδής [F22]: ……..…….. Π.Α.: 50% - 67%
IV. Σχιζοσυναισθηματική διαταραχή [F25]: …… Π.Α.: 50% - 67%
V. Άλλες «μη οργανικές» ψυχωτικές διαταραχές, ψυχωσιόμορφη διαταραχή μη πληρούσα τα κριτήρια της σχιζοφρένειας [F28], [F29]: …… Π.Α.: 35% - 50%

11.4 Συναισθηματικές διαταραχές [F30-F39]

Συστήνεται να εκτιμώνται για δύο ή τρία έτη (οι χρονικοί προσδιοριστές είναι ενδεικτικοί και όχι δεσμευτικοί)

I. Διπολική συναισθηματική διαταραχή [F31]: …….. Π.Α.: 50% - 67%
(συνεκτιμώνται αριθμός επεισοδίων, διάρκεια αυτών, ύπαρξη συμπτωμάτων στα μεσοδιαστήματα, αριθμός ημερών ελεύθερων συμπτωμάτων, παρουσία ψυχωτικών συμπτωμάτων, κ.λπ.)
II. Καταθλιπτικό επεισόδιο: Δεν προσέρχονται στις επιτροπές εκτός από Άτυπη κατάθλιψη [F32.8], όπου ……..……... Π.Α.: 15% – 30%
III. Υποτροπιάζουσα καταθλιπτική διαταραχή [F33]: ……. Π.Α.: 35% - 50%
IV. Επίμονες διαταραχές της διάθεσης (δυσθυμία, κυκλοθυμία, «νευρωσική» κατάθλιψη) [F34[, [F38]: …….. Π.Α.: 15% - 30%
V. Συναισθηματική διαταραχή με ψυχωσιόμορφα στοιχεία [F33.3], [F39]: …… Π.Α.: 35% - 50%

11.5 Νευρωσικές, συνδεόμενες με το στρες και σωματόμορφες διαταραχές [F40-F48]

Συστήνεται να εκτιμώνται για δύο ή τρία έτη (οι χρονικοί προσδιοριστές είναι ενδεικτικοί και όχι δεσμευτικοί)

I. Διαταραχές φοβικού άγχους (αγοραφοβία, κοινωνική φοβία, ειδικές φοβίες) [F40]: …… Π.Α.: 5% - 20%
II. Φοβίες με διαταραχή πανικού [F41.0]: …… Π.Α.: 10% - 30%
III. Αγχώδης διαταραχή [F41.1], [F41.3], [F41.8], [F41.9]: ….. Π.Α.: 5% - 20%
IV. Μεικτή διαταραχή άγχους και κατάθλιψης [F41.2]: …… Π.Α.: 5% - 30%
V. Ιδεοψυχαναγκαστική διαταραχή [F42]: ……. Π.Α.: 35% - 50%
Και σε παρουσία ψυχωτικών συμπτωμάτων ……. Π.Α.: ≤67%
VI. Διαταραχή μετατραυματικού στρες [F43.1]: …….. Π.Α.: 25% - 50%
(μετά 10 έτη μεταπίπτει σε «επιμένουσα μεταβολή της προσωπικότητας μετά από καταστροφική εμπειρία» [F62.0], βλ. 11.7)
VII. Διαταραχή προσαρμογής [F43.2]: ……. Π.Α.: 5% - 30%
VIII. Ψυχοαποσυνδετικές διαταραχές [F44]: ……. Π.Α.: 5% - 30%
IX. Σωματόμορφες διαταραχές [F45]: …… Π.Α.: 5% - 30%
X. Νευρασθένεια, Σύνδρομο Αποπροσωποποίησης, Αποπραγματισμού [F48]: …… Π.Α.: 5% – 30%

11.6 Σύνδρομα εκδηλούμενα στη συμπεριφορά και συνδεόμενα με διαταραχές των φυσιολογικών λειτουργιών και σωματικούς παράγοντες [F50-F59]

I. Διαταραχές πρόσληψης τροφής (ψυχογενής ανορεξία, ψυχογενής βουλιμία) [F50]: …… Π.Α.:35% - 67% για δύο ή τρία έτη

II. Ψυχικές διαταραχές και διαταραχές της συμπεριφοράς συνδεόμενες με τη λοχεία, με διαταραχές ή νόσους, οι οποίες δεν ταξινομούνται αλλού [F53]:

Στον προσδιορισμό του ποσοστού αναπηρίας δεν ενδιαφέρει η αιτιολογία, αλλά η κλινική βαρύτητα και η εκτίμηση της περαιτέρω πορείας της ασθενούς. Οι επιμέρους κλινικές εκδηλώσεις της διαταραχής εμπεριέχονται στις παραγράφους 11.3, 11.4 και 11.5.

11.7 Διαταραχές προσωπικότητας και της συμπεριφοράς του ενηλίκου [F60, F61, F62, F63]

Συστήνεται να εκτιμώνται για δύο ή τρία έτη (οι χρονικοί προσδιοριστές είναι ενδεικτικοί και όχι δεσμευτικοί)

Ειδικές διαταραχές της προσωπικότητας:

- Παρανοειδής [F60.0]: …… Π.Α.: 35% - 50%
- Σχιζοειδής [F60.1]: …… Π.Α.: 35% - 50%
- Δυσκοινωνική (αντικοινωνική) [F60.2]: …… Π.Α.: 35% - 50%
- Συναισθηματική αστάθεια (παρορμητικού {F60.30} ή μεθοριακού {F60.31}) τύπου [F60.3]: …… Π.Α.: 35% - 50%
- Οιστριονική [F60.4]: …… Π.Α.: 15% - 35%
- Καταναγκαστική [F60.5]: …… Π.Α.: 15% - 35%
- Αγχώδης (αποφευκτική) [F60.6]: …….. Π.Α.: 15% - 35%
- Εξαρτητική [F60.7]: …… Π.Α.: 15% - 35%
- Μεικτή [F61.0] …… Π.Α.: 25% - 40%

II. Επιμένουσα μεταβολή της προσωπικότητας μετά από καταστροφική εμπειρία [F62.0]: …… Π.Α.: 25% - 50%

- Τριχοτιλλομανία [F63.3]: …… Π.Α.: 5% - 20%

Β) ΨΥΧΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΠΑΙΔΙΩΝ ΚΑΙ ΕΦΗΒΩΝ

(Νευροαναπτυξιακές Διαταραχές και Διαταραχές Συμπεριφοράς και Συναισθήματος παιδιών και εφήβων)

11.8 [F70-F79] Νοητική υστέρηση

– Ελαφρά νοητική υστέρηση (ΔΝ 50-69) [F70]: …… Π.Α.: 20% - 67%
– Μέτρια νοητική υστέρηση (ΔΝ 35-49) [F71]: …… Π.Α.: 68% - 80%
– Σοβαρή νοητική υστέρηση (ΔΝ 20-34) [F72]: …… Π.Α.: 81% - 84%
– Βαρειά νοητική υστέρηση (ΔΝ <20) [F73]: …… Π.Α.: ≥ 85%

o Για τον ακριβέστερο προσδιορισμό του Π.Α. λαμβάνεται υπόψη η προσαρμοστική λειτουργικότητα.

Ενδεικτικοί παράγοντες για τον προσδιορισμό της προσαρμοστικής λειτουργικότητας:

- Ανάπτυξη λόγου και ομιλίας
- Δεξιοτήτες γραφής και ανάγνωσης
- Κατάκτηση αριθμητικών δεξιοτήτων

- Γνώση και διάκριση χρονικών μεγεθών
- Δεξιότητες φροντίδας εαυτού
- Δεξιότητες αυτόνομης διαβίωσης
- Αυτο - ή ετεροεπιθετικές συμπεριφορές
- Κοινωνικά οχλούσες συμπεριφορές
- Υπερκινητικότητα ή στερεοτυπίες
- Ανάγκη αυξημένης ή συνεχούς επίβλεψης
- Συννοσηρότητα με άλλες σωματικές ή ψυχιατρικές διαταραχές (εφ όσον δεν αξιολογούνται σε άλλη κατηγορία του Ε.Π.Π.Π.Α.)

o Απαραίτητη για τον προσδιορισμό του δείκτη νοημοσύνης είναι η εκτίμηση από ψυχολόγο με χορήγηση νοομετρικής δοκιμασίας.

- Σε περίπτωση αδυναμίας ολοκλήρωσης του test, είναι δυνατός ο αδρός προσδιορισμός της νοημοσύνης από τον ψυχολόγο.
- Σε παιδιά ηλικίας μικρότερης των 6 ετών είναι δυνατόν ο προσδιορισμός της νοημοσύνης να γίνεται με τη χρήση έγκυρων δοκιμασιών (π.χ. Griffiths Developmental Scales, Bayley Developmental Scales), από ειδικό παιδίατρο (αναπτυξιολόγο, παιδονευρολόγο) ή παιδοψυχίατρο ή ψυχολόγο, εφόσον έχουν πιστοποιημένη εκπαίδευση στη χορήγησή τους.
- Σε παιδιά ηλικίας μικρότερης των 6 ετών είναι δυνατός ο αδρός (χωρίς τη χορήγηση δοκιμασίας) προσδιορισμός της νοημοσύνης από ψυχολόγο ή παιδοψυχίατρο ή ειδικό παιδίατρο (αναπτυξιολόγο, παιδονευρολόγο)
- Για τον προσδιορισμό του ΠΑ ,γίνεται δεκτό τεστ νοημοσύνης που έχει χορηγηθεί και στο ΚΕΣΥ

o Το ποσοστό αναπηρίας να επανεκτιμάται:

- Στην ηλικία των 7 ετών οπότε στις πλείστες των περιπτώσεων είναι δυνατόν να εκτιμηθεί το αναμενόμενο επίπεδο συνολικής λειτουργικότητας κατά τη σχολική και εφηβική ηλικία.
- Στην ηλικία των 17 ετών, οπότε ανεξάρτητα από τον αριθμό των προηγηθεισών κρίσεων, το ποσοστό αναπηρίας θα προσδιορίζεται ισοβίως, εκτός από τις περιπτώσεις στις οποίες υπάρχει διαθέσιμος μόνο αδρός προσδιορισμός της νοημοσύνης. Σε αυτές τις περιπτώσεις δύναται να περιοριστεί η διάρκεια παροχής.
- Σε περίπτωση ιδιαίτερα υπολειπομένης λειτουργικότητας (π.χ. Σοβαρή ή Βαριά Νοητική Υστέρηση, περιορισμένος λόγος ή λόγος κυρίως ηχολαλικός, μεγάλου βαθμού αδυναμία αυτοϋπηρέτησης, παρουσία έντονων εμμονικών και στερεοτυπικών συμπεριφορών, συννοσηρότητα με νευρολογικές ή άλλες παθήσεις, που επιδεινώνουν περαιτέρω τη λειτουργικότητα, κ.λπ.), είναι δυνατόν η επιτροπή να χαρακτηρίσει την αναπηρία ως επ’ αόριστον, εφόσον η ηλικία του κρινόμενου είναι μεταξύ 7 και 17 ετών.
- Σε περίπτωση αδρού προσδιορισμού της νοημοσύνης λόγω αδυναμίας ολοκλήρωσης κάποιας δοκιμασίας, είναι δυνατός ο επανέλεγχος του ατόμου, κατά την κρίση της επιτροπής.
-

11.9 [F84] Διαταραχές αυτιστικού φάσματος (F.84.0, F.84.1, F.84.2, F.84.3, F.84.4, F.84.5, F.84.8, F.84.9)

Για τον προσδιορισμό Π.Α. στον Ε.Π.Π.Π.Α. λαμβάνονται, πέραν της διάγνωσης, υπόψη και:

1. Η νοημοσύνη

Για τον προσδιορισμό της νοημοσύνης ισχύει ότι αναφέρεται στο κεφάλαιο 11.8. που αφορά στη νοητική υστέρηση

2. Η συνολική λειτουργικότητα

Για τον προσδιορισμό της συνολικής λειτουργικότητας συνυπολογίζονται:

2.1. Η σοβαρότητα της έκπτωσης στους τομείς κοινωνική επικοινωνία, επαναλαμβανόμενες στερεοτυπικές συμπεριφορές, περιορισμένα ενδιαφέροντα

2.2. Η προσαρμοστική λειτουργικότητα

2.1 Προσδιοριστές σοβαρότητας της έκπτωσης

Για τον προσδιορισμό της σοβαρότητας της έκπτωσης αξιολογούνται:

Βαθμός Σοβαρότητας	*Κοινωνική Επικοινωνία*	*Περιορισμένα ενδιαφέροντα και επαναληπτικές συμπεριφορές*
Επίπεδο 3 *Απαιτείται πολύ ουσιαστική υποστήριξη*	*Σοβαρές δυσκολίες στη λεκτική και μη λεκτική επικοινωνία, οι οποίες επιφέρουν δυσκολίες στη λειτουργικότητα* *Πολύ περιορισμένη πρόθεση για κοινωνική αλληλεπίδραση και ελάχιστη απαντητικότητα στις κοινωνικές προσεγγίσεις των άλλων*	*Εμμονές, εδραιωμένες ρουτίνες και επαναληπτικές συμπεριφορές, που παρεμβαίνουν σημαντικά σε όλες τις περιοχές τις λειτουργικότητας.* *Σημαντικό άγχος όταν οι ρουτίνες διακόπτονται* *Σημαντική δυσκολία στην κατεύθυνση του ενδιαφέροντος σε κάποιο άλλο ενδιαφέρον*
Επίπεδο 2 *Απαιτείται ουσιαστική υποστήριξη*	*Σημαντικές δυσκολίες στη λεκτική και μη λεκτική επικοινωνία* *Εμφανείς κοινωνικές δυσκολίες ακόμη και αν του παρέχεται υποστήριξη* *Περιορισμένη πρόθεση για έναρξη κοινωνικής αλληλεπίδραση και μειωμένη ή ακατάλληλη απαντητικότητα στις κοινωνικές προσεγγίσεις των άλλων*	*Εμμονές, εδραιωμένες ρουτίνες και επαναληπτικές συμπεριφορές που εμφανίζονται αρκετά συχνά, ώστε να γίνονται εμφανείς στο μέσο παρατηρητή και επηρεάζουν τη λειτουργικότητα σε διαφορετικά πλαίσια* *Άγχος ή δυσφορία όταν οι ρουτίνες διακόπτονται* *Σημαντική δυσκολία στην κατεύθυνση του ενδιαφέροντος σε κάποιο άλλο ενδιαφέρον*
Επίπεδο 1 *Απαιτείται υποστήριξη*	*Χωρίς υποστήριξη, τα ελλείμματα στην κοινωνική επικοινωνία προκαλούν εμφανή βλάβη.* *Έχει δυσκολία στην έναρξη κοινωνικής αλληλεπίδρασης* *Παρουσιάζει εμφανή παραδείγματα ατυπιών ή ανεπιτυχών απαντήσεων στις κοινωνικές προσεγγίσεις των άλλων.* *Μπορεί να υπάρχει μειωμένο*	*Ρουτίνες και επαναληπτικές συμπεριφορές προκαλούν σημαντικές δυσκολίες στην λειτουργικότητα σε ένα ή περισσότερα πλαίσια.* *Αντίσταση στις προσπάθειες των άλλων να διακόψουν τις συμπεριφορές*

	ενδιαφέρον για κοινωνική αλληλεπίδραση.	

2.2. Προσδιοριστές προσαρμοστικής λειτουργικότητας:
Ενδεικτικοί παράγοντες για τον προσδιορισμό της προσαρμοστικής λειτουργικότητας

- Ανάπτυξη λόγου και ομιλίας
- Δεξιότητες γραφής και ανάγνωσης
- Κατάκτηση αριθμητικών δεξιοτήτων
- Γνώση και διάκριση χρονικών μεγεθών
- Δεξιότητες φροντίδας εαυτού
- Δεξιότητες αυτόνομης διαβίωσης
- Αυτο - ή ετεροεπιθετικές συμπεριφορές
- Κοινωνικά οχλούσες συμπεριφορές
- Υπερκινητικότητα ή στερεοτυπίες
- Ανάγκη αυξημένης ή συνεχούς επίβλεψης
- Συννοσηρότητα με άλλες σωματικές ή ψυχιατρικές διαταραχές (εφ όσον δεν αξιολογούνται σε άλλη κατηγορία του Ε.Π.Π.Π.Α.)

Με βάση τα παραπάνω προτείνεται το μοντέλο προσδιορισμού:

ΚΥΡΙΑ ΔΙΑΓΝΩΣΗ	*ΝΟΗΜΟΣΥΝΗ*	*ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΟΤΗΤΑ*	*Π.Α.*
Διάχυτες Αναπτυξιακές Διαταραχές *Αυτισμός της παιδικής ηλικίας* *Άτυπος αυτισμός* *Σύνδρομο Rett* *Άλλη αποδιοργανωτική διαταραχή της παιδικής ηλικίας* *Διαταραχή υπερδραστηριότητας συνδυαζόμενη με νοητική υστέρηση και στερεότυπες κινήσεις.* *Σύνδρομο Asperger* *Άλλες διάχυτες αναπτυξιακές διαταραχές* *Διάχυτη αναπτυξιακή διαταραχή μη καθοριζόμενη*	*Εντός των φυσιολογικών ορίων*	*Υψηλότερη*	*50% - 67%*
		Μέση	*67%*
		Χαμηλότερη	*67% - 80%*
	Ελαφρά Νοητική Υστέρηση	*Υψηλότερη*	*67% - 80%*
		Μέση	*67% - 80%*
		Χαμηλότερη	*> 80%*
	Μέτρια Νοητική Υστέρηση	*Υψηλότερη*	*> 80%*
		Μέση	*> 80%*
		Χαμηλότερη	*> 80%*
	Σοβαρή και Βαριά Νοητική Υστέρηση	*Υψηλότερη*	*> 80%*
		Μέση	*> 80%*
		Χαμηλότερη	*> 80%*

Στον εισηγητικό φάκελο θα πρέπει να περιέχεται:

- Ακριβής διάγνωση
- Νοομετρική αξιολόγηση (όπως περιγράφεται στην παράγραφο της νοητικής υστέρησης)

- Καθορισμός του επιπέδου σοβαρότητας και προσαρμοστικής λειτουργικότητας
- Τα ποσοστά των συχνά απαντόμενων συννοσηρών καταστάσεων π.χ. επιληψία θα προστίθενται στο προσδιορισθέν ποσοστό αναπηρίας λόγω Διάχυτης Αναπτυξιακής Διαταραχής.

Το ποσοστό αναπηρίας να επανεκτιμάται:

- Στην ηλικία των 7 ετών, οπότε στις πλείστες των περιπτώσεων είναι δυνατόν να εκτιμηθεί το αναμενόμενο επίπεδο συνολικής λειτουργικότητας κατά τη σχολική και εφηβική ηλικία.
- Στην ηλικία των 17 ετών οπότε ανεξάρτητα από τον αριθμό των προηγηθεισών κρίσεων το ποσοστό αναπηρίας θα προσδιορίζεται ισοβίως, εκτός από τις περιπτώσεις, στις οποίες υπάρχει διαθέσιμος μόνο αδρός προσδιορισμός της νοημοσύνης. Σε αυτές τις περιπτώσεις δύναται να περιοριστεί η διάρκεια παροχής.
- Σε περίπτωση ιδιαίτερα υπολειπομένης συνολικής λειτουργικότητας (π.χ. συνύπαρξη με Σοβαρή ή Βαριά Νοητική Υστέρηση, περιορισμένος λόγος ή λόγος κυρίως ηχολαλικός, μεγάλου βαθμού αδυναμία αυτοϋπηρέτησης, παρουσία έντονων εμμονικών και στερεοτυπικών συμπεριφορών, συννοσηρότητα με νευρολογικές ή άλλες παθήσεις, που επιδεινώνουν περαιτέρω τη λειτουργικότητα, κ.λ.π.), είναι δυνατόν η επιτροπή να χαρακτηρίσει την αναπηρία ως επ’ αόριστον εφόσον η ηλικία του κρινόμενου είναι μεταξύ 7 και 17 ετών.

11.10 Λοιπές (πλην αυτισμού) διαταραχές της ψυχολογικής ανάπτυξης [F80, F81, F82]

(Για τους κωδικούς F80.0, F80.1, F80.2, F81 και F82 προϋπόθεση για την απόδοση Π.Α. είναι ο αποκλεισμός ύπαρξης Νοητικής Υστέρησης ή Αυτισμού.
Σε περίπτωση ύπαρξης αυτών αποδίδεται Π.Α. μόνο για Νοητική Υστέρηση ή Αυτισμό)

1. [F80] Ειδικές αναπτυξιακές διαταραχές της ομιλίας και της γλώσσας (του λόγου)
   - Ειδικές διαταραχές της άρθρωσης του λόγου [F80.0] Π.Α.: 0% - 10%
   - Διαταραχή στην έκφραση της γλώσσας (του λόγου) [F80.1]: Π.Α.: 10% - 20%
   - Αντιληπτική διαταραχή της γλώσσας (του λόγου) [F80.2]: Π.Α.: 20% - 40%
   - Επίκτητη αφασία συνοδευόμενη από επιληψία (Σύνδρομο Landau-Kleffner) [F80.3]: …… Π.Α.: 35% - 50%

Διευκρινίσεις:

- Ηλικία παιδιού άνω των 4 ετών
- Διάρκεια προηγηθείσας θεραπευτικής παρέμβασης άνω του ενός έτους
- Κρίση κάθε τρία έτη
- Να προσκομίζεται αξιολόγηση από λογοπεδικό ή λογοθεραπευτή, όπου θα τεκμηριώνεται η διάγνωση και ο βαθμός υπολειμματικότητας με χρήση κατάλληλων δοκιμασιών (εφόσον η ηλικία του παιδιού είναι μεταξύ 4 και 8 ετών), ή αδρά για τις λοιπές ηλικίες
- Σε περίπτωση συνύπαρξης F80.1 και F80.2 αποδίδεται μόνο το Π.Α. που προσδιορίζεται για F80.2
- Για την απόδοση Π.Α. στο σύνδρομο Landau-Kleffner) απαιτείται εισηγητικός φάκελος από νευρολόγο και αξιολόγηση από λογοθεραπευτή

2. [F81] Ειδικές αναπτυξιακές διαταραχές των σχολικών ικανοτήτων: Π.Α.: 0% - 10%
Κρίση ανά τριετία
3. [F82] Ειδικές αναπτυξιακές διαταραχές της κινητικής λειτουργίας: Π.Α.: 0% - 10%
Κρίση ανά τριετία

11.11 Διαταραχές της συμπεριφοράς και του συναισθήματος με έναρξη συνήθως κατά την παιδική ή εφηβική ηλικία [F90-F99]

Διευκρινίσεις:

- Ηλικία παιδιού άνω των 6 ετών
- Διάρκεια προηγηθείσας θεραπευτικής παρέμβασης άνω του ενός έτους
- Κρίση κάθε τρία έτη
- Σε ενήλικες αξιολογείται κατά πόσο η κλινική εικόνα εντάσσεται σε άλλου είδους ψυχοπαθολογία και δίνεται Π.Α. από μία κατηγορία

[F90] Διαταραχές υπερκινητικού τύπου …… Π.Α.: 0% - 20%
[F91] Διαταραχές διαγωγής: …… Π.Α.: 0% - 15%
[F92] Μεικτές διαταραχές της διαγωγής και του συναισθήματος ……Π.Α.: 0% - 30%
(Σε περίπτωση συνύπαρξης των διαγνώσεων [F90.1] και [F91] χρησιμοποιήστε μία εκ των δύο)
[F93] Διαταραχές συναισθήματος ……. Π.Α.: 0% - 25 %
[F94] Διαταραχές της κοινωνικής λειτουργικότητας, με έναρξη ειδικά κατά την παιδική ηλικία
Εκλεκτική αλαλία [F94.0] …… Π.Α.: 10% - 20%
[F95] Διαταραχές που εκδηλώνονται με μυοσπάσματα (τικ)

- Διαταραχή χρόνιων κινητικών ή φωνητικών μυοσπασμάτων [F95.1] Π.Α.: 10% - 20%
- Σύνδρομο Gilles de la Tourette [F95.2]: …….. Π.Α.: 30% - 50%

Εκτίμηση του ΠΑ ανάλογα με την ύπαρξη πέραν των φωνητικών, κινητικών τικ και την παρουσία συμπτωμάτων όπως παλιλαλία, ηχολαλία, κοπρολαλία, κοπροπραξία, μη υβριστική κοινωνικά ανάρμοστης συμπεριφοράς.
[F98] Άλλες διαταραχές της συμπεριφοράς και του συναισθήματος, με έναρξη συνήθως κατά την παιδική και εφηβική ηλικία

- Μη οργανική ενούρηση [F98.0]: …… Π.Α.: 10% - 15%
- Μη οργανική εγκόπριση [F98.1]: …… Π.Α.:10% - 20%
- Τραυλισμός / Βατταρισμός [F98.5]: …… Π.Α.: 10% - 30%
- Διακοπτόμενη ταχυλαλία [F98.6]: …… Π.Α.: 10% - 30%

11.12 Γενετικά σύνδρομα και χρωμοσωμικές ανωμαλίες

Τα γενετικά σύνδρομα είναι ένα σύνολο κλινικών συμπτωμάτων σε διάφορα όργανα και συστήματα του οργανισμού που προέρχονται από χρωμοσωμικές ανωμαλίες, σύμφωνα με τις οποίες έχουμε μεταλλαγές στον αριθμό και στη δομή των χρωμοσωμάτων ή απόκλιση ενός ή περισσότερων γονιδίων.
Αρκετά εξ αυτών επιδρούν στη νοημοσύνη και / ή την κοινωνική επικοινωνία, παράλληλα με άλλες λειτουργικές ή ανατομικές διαταραχές άλλων οργάνων ή συστημάτων του ανθρώπινου οργανισμού. Τα συνηθέστερα απαντόμενα γενετικά σύνδρομα που σχετίζονται με σοβαρές εξελικτικές βλάβες (νοητική υστέρηση και μαθησιακές δυσκολίες, διαταραχές λόγου και ομιλίας, διαταραχές επικοινωνίας και προσαρμογής, κ.λ.π.) περιλαμβάνονται στον παρακάτω πίνακα, στον οποίο αποτυπώνεται και το Ποσοστό Αναπηρίας, ανάλογα με το βαθμό της συνυπάρχουσας Νοητικής Υστέρησης.

ΓΕΝΕΤΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ	*ΝΟΗΜΟΣΥΝΗ*	*Π.Α.*
Τρισωμία 21 (Down), Prader-Willi, Williams-Beuren, Sotos, Apert, Cornelia de Lange, Cri-du-Chat, Angelman, Noonan,	*Φυσιολογική ή Ελαφρά ή Μέση Νοητική Υστέρηση*	*67% - 80%*
	Σοβαρή ή Βαριά Νοητική Υστέρηση	*>80%*

Rubinstein- Taybi’s, Lesch-Nyhan, Smith-, Magenis’s, Deletions 22q11, Turner, Klinefelter. και άλλα. *Για σύνδρομο Rett δες στο κεφάλαιο: Διαταραχές Αυτιστικού Φάσματος F84.2)*		

Αναγκαία είναι η προσκόμιση:

1. Χρωμοσωμικού ή/και γονιδιακού ελέγχου που να πιστοποιεί την ύπαρξη του γενετικού συνδρόμου ή διάγνωση κλινικού γενετιστή (μόνο στις περιπτώσεις που η κλινική εικόνα είναι έντονα ενδεικτική, έχει πραγματοποιηθεί ο εργαστηριακός έλεγχος ,δηλαδή καρυότυπος και μοριακός έλεγχος και δεν έχει επιβεβαιωθεί η διάγνωση εργαστηριακά)
2. Ανάλογα με την προεξάρχουσα κλινική εικόνα να συμπληρώνεται και εισηγητικός φάκελος για νοητική υστέρηση ή αυτισμό.

12. ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΝΕΥΡΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

Σημείωση: Ο Ε.Π.Π.Π.Α. αποτελεί συμβουλευτικό εργαλείο αξιολόγησης που διευκολύνει την εκτίμηση του ποσοστού αναπηρίας. Τα προτεινόμενα ποσοστά αναπηρίας δεν είναι δεσμευτικά. Τα ποσοστά αναπηρίας προσδιορίζονται αναλόγως του υπολειμματικού κλινικού συνδρόμου και για όσο διάστημα διαμορφώνεται η κλινική εικόνα από την επίδραση του βλαπτικού παράγοντα. ***Σε μη αναστρέψιμη βλάβη το εκτιμώμενο ποσοστό αναπηρίας προσδίδεται εφ’ όρου ζωής.***

Οι νευρολογικές παθήσεις έχουν ευρύτατο κλινικό και νοσολογικό φάσμα, κυρίως χρόνιου και εξελικτικού χαρακτήρα, καθώς και μεγάλη ποικιλομορφία κλινικής έκφρασης. Ακριβώς για αυτό, τα προτεινόμενα ποσοστά αναπηρίας σε πολλές περιπτώσεις κυμαίνονται σε ένα ευρύ φάσμα, π.χ. από 35% έως άνω του 80%. Οτιδήποτε διαφορετικό, μια «τεχνητή» δηλαδή σύμπτυξη των ποσοστών για πρακτικούς λόγους, θα ήταν εκτός κλινικής πραγματικότητας και θα αδικούσε την φασματική ευρύτητα της κλινικής έκφρασης των νευρολογικών νοσημάτων, καθώς μια «Προκρούστεια» λογική θα αλλοίωνε την αποτύπωση των δυσλειτουργιών των πασχόντων και θα ερχόταν σε πλήρη σύγκρουση με την σύγχρονη αντίληψη περί αναπηρίας («αναπηρία είναι η παρεμπόδιση της συμμετοχής»).

Επομένως, ***για λόγους αμιγώς επιστημονικής τεκμηρίωσης του ποσοστού αναπηρίας σε νοσήματα με ευρύ φάσμα προτεινόμενων ποσοστών, αυτό προσδιορίζεται ανάλογα «με το υπολειμματικό νευρολογικό σύνδρομο» (ή αλλιώς «με την νευρολογική σημειολογία» ή την «κλινική εικόνα»). Αναφορικά δε με το ποσοστό αναπηρίας που αναλογεί σε κάθε νευρολογικό σύνδρομο, αυτό αποτυπώνεται διεξοδικά σε κεφάλαια όπως αυτό των «Ειδικών Νευρολογικών Συνδρόμων».***

12.1. *Λοιμώξεις του κεντρικού νευρικού συστήματος G00, G01, G02, G03, G04, G05, G06*

Παθήσεις του Κεντρικού Νευρικού Συστήματος (ΚΝΣ) που προκαλούνται από ιούς, βακτήρια, μύκητες, παράσιτα, κ.λ.π.

Στις Υγειονομικές Επιτροπές, μετά από την ανάλογη θεραπευτική προσπάθεια για τις εν λόγω παθήσεις, προσέρχονται άτομα με υπολειμματικές νευρολογικές εκδηλώσεις.

ΣΥΝΗΘΗ ΥΠΟΛΕΙΜΜΑΤΙΚΑ ΣΥΝΔΡΟΜΑ

Επιληψία, υδροκέφαλος, ημι-παρα- τετρα-πάρεση-πληγία, παρέσεις εγκεφαλικών συζυγιών, απώλεια ακοής, ζάλη, κεφαλαλγία.

Ανάλογα με το είδος του λοιμογόνου παράγοντα, τη θέση (δομές προσβολής) και τον παθογενετικό μηχανισμό διακρίνονται σε:

ΜΗΝΙΓΓΙΤΙΔΑ:

Οξεία βακτηριακή, οξεία ιογενής, άσηπτη, χρόνια {Βρουκέλλωση-Σύφιλη- νόσος Lyme} και ενδονοσοκομειακή μηνιγγίτιδα.

ΕΓΚΕΦΑΛΙΤΙΔΑ-ΕΓΚΕΦΑΛΟΜΥΕΛΙΤΙΔΑ:

Οξεία επιδημική ιογενής εγκεφαλίτιδα, ερπητική εγκεφαλίτιδα, εγκεφαλίτιδα/ εγκεφαλοπάθεια γρίππης, προοδευτική πολυεστιακή εγκεφαλοπάθεια {ιός papova JCV}, υποξεία σκληρυντική πανεγκεφαλίτιδα {V.BOGGART}, ληθαργική εγκεφαλίτιδα, τροπική σπαστική τετραπάρεση.

ΜΗΝΙΓΓΟΕΓΚΕΦΑΛΙΤΙΔΑ

ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΟ ΑΠΟΣΤΗΜΑ

ΑΛΛΕΣ ΣΠΑΝΙΕΣ ΛΟΙΜΩΞΕΙΣ

– Το σύνδρομο της επίκτητης ανοσολογικής αναπάρκειας HIV-1 {Κλινικά σύνδρομα: άσηπτη μηνιγγίτιδα, νοητική διαταραχή, μυελοπάθεια και προσβολή του περιφερικού Ν.Σ., τοξοπλάσμωση, PML, Non Hodgkin Λέμφωμα, μυοπάθεια, Α.Ε.Ε., επιληψία}.

– Νόσοι που οφείλονται σε PRIONS

{κύριος εκπρόσωπος η νόσος Creutzfeldt-Jakob με πυραμιδικές εκδηλώσεις, παρεγκεφαλιδική αταξία, φλοιϊκή τύφλωση και η νέα μορφή αυτής, νCJ με ψυχικές διαταραχές, παρεγκεφαλιδική αταξία και επώδυνη αισθητική νευροπάθεια}

Μεταλοιμώδεις και αυτοάνοσες εγκεφαλίτιδες (A DEM, anti-NMDAr κ.ά)

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Εξαρτάται από τη βαρύτητα του υπολειμματικού νευρολογικού συνδρόμου ανά εξεταζόμενη περίπτωση ..... ≥10%

12.2. *Κληρονομικο-εκφυλιστικά νοσήματα του νευρικού συστήματος*

12.2.1. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον περιφερικό κινητικό νευρώνα G12

> Προϊούσα νωτιαία μυϊκή ατροφία
> Προϊούσα προμηκική παράλυση
> Προμηκο-νωτιαία μυϊκή ατροφία (νόσος των Kennedy-Atte Atter-Sung)
> Προσωπο-ωμο-βραχιόνος μυϊκή ατροφία
> Ωμοπερονιαία μυϊκή ατροφία

Συνήθη Κλινικά Χαρακτηριστικά

Χαλαρές παρέσεις με μυατροφίες, απουσία αισθητικών διαταραχών, φυσιολογική νοητική εξέλιξη.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Αναλόγως της βαρύτητας του κλινικού νευρολογικού συνδρόμου.... ≥35%

12.2.2. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον περιφερικό αισθητικό νευρώνα G60, G90.1

> Κληρονομική αισθητική νευροπάθεια (νόσος των Denny-Brown).
> Οικογενής δυσαυτονομία.

Συνήθη Κλινικά Χαρακτηριστικά

Καυσαλγία, ανώδυνα έλκη, διαταραχές αυτόνομου, ανιδρωσία και αισθητική νευρογενής παραμορφωτική αρθροπάθεια.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥35%

12.2.3. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον περιφερικό κινητικό και αισθητικό νευρώνα G60.0

Κληρονομική κινητική και αισθητική πολυνευροπάθεια (ή περονιαία μυϊκή ατροφία ή νόσος των Charcot-Marie-Tooth)
Τύποι αυτής: CMT-I, CMT-II, CMT-III ή νόσος Dejerine-Sottas, CMT –X.
Συνήθη Κλινικά Χαρακτηριστικά
Περιφερικής κατανομής μυϊκή αδυναμία και ατροφία κυρίως των κάτω άκρων με χαρακτηριστική εικόνα «ποδιών πελαργών» (ή "δίκην ανεστραμμένης φιάλης σαμπάνιας"), πτώση άκρου ποδός άμφω.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..…… ≥35%

12.2.4. Άλλες κληρονομικές νευροπάθειες G60

> Λευκοδυστροφίες {νόσος Krabbe}
> Συσσώρευση φυτανικού οξέος, νόσος Refsum
> Ανεπάρκεια άλφα-γαλακτοσιδάσης, νόσος Fabry
> α-βήτα-λιποπρωτεϊναιμία
> Ανεπάρκεια άλφα-λιποπρωτεΐνης, νόσος Tangier
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥35%

12.2.5. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον κεντρικό κινητικό νευρώνα G11.4

>Οικογενής σπαστική παραπληγία (νόσος των Strumpell-Lorrain).
Δύο μορφές: η αμιγής και η επιπλεγμένη. Νόσος προοδευτικά επιδεινούμενη.
Συνήθη Κλινικά Χαρακτηριστικά
Πυραμιδικού τύπου σημειολογία και για την επιπλεγμένη επιπλέον αταξία, εξωπυραμιδική σημειολογία, νοητική υστέρηση ή έκπτωση, οπτική ατροφία.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥35%

12.2.6. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον περιφερικό και στον κεντρικό κινητικό νευρώνα G12.2

Πλαγία μυατροφική σκλήρυνση ή νόσος του κινητικού νευρώνα (νόσος του Charcot).
Νευροεκφυλιστικό νόσημα, άγνωστης ακόμα αιτιοπαθογένειας {εκφύλιση παρόμοια με tau-πάθειες, φλεγμονή, βλάβη μιτοχονδρίων} που χαρακτηρίζεται από προϊούσα εκφύλιση του κεντρικού και του περιφερικού κινητικού νευρώνα φλοιού, στελέχους και νωτιαίου μυελού.
Το 90%-95% των περιπτώσεων αφορούν την σποραδική μορφή και το υπόλοιπο την κληρονομική. Η πρόγνωσή της είναι συνήθως πολύ σοβαρή και κατά την πορεία της η νόσος προσβάλλει τους αναπνευστικούς μύες. Η αναπνευστική ανεπάρκεια και οι αναπνευστικές λοιμώξεις είναι η συχνότερη αιτία θανάτου.
Μορφές
Α. Κλασσική: Αρχίζει από τα άνω άκρα {μυατροφία}, επεκτείνεται στα κάτω άκρα, εμφανίζει προμηκικά συμπτώματα και στο 5%-10% των περιπτώσεων διαταραχές γνωστικών λειτουργιών.
Β. Προοδευτική προμηκική παράλυση: Αρχίζει με προμηκικά συμπτώματα {ατροφία–δυσκινησία γλώσσας, δυσαρθρία, δυσφωνία, δυσκαταποσία).
Γ. Προοδευτική μυϊκή ατροφία: Στη μορφή αυτή η μυϊκή αδυναμία και ατροφία δεν συνοδεύονται από προσβολή της πυραμιδικής οδού.
Δ. Πρωτοπαθής πλαγία σκλήρυνση: Στα αρχικά στάδια τουλάχιστον παρατηρείται μειωμένη βλάβη του ανώτερου κινητικού νευρώνα
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..... ≥67%

12.2.7. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στην παρεγκεφαλίδα και στα νωτιαίο-παρεγκεφαλιδικά δεμάτια G11.0, 1, 2, 3, 4

Νωτιαιο-παρεγκεφαλιδικές αταξίες πρώιμης έναρξης:
Νωτιαία κληρονομική αταξία (νόσος του Friedreich)
Έλλειψη βιταμίνης Ε
Νωτιαιο-παρεγκεφαλιδικές αταξίες όψιμης έναρξης (μετά την ενηλικίωση):
Νωτιαιο-παρεγκεφαλιδικές αταξίες (SCA)
Ατροφία του οδοντωτού και ερυθρού πυρήνα
Ατροφία του οδοντωτού και ερυθρού πυρήνα της ωχράς σφαίρας και του σώματος του Luys (DRPLA)
Η νωτιαία κληρονομική αταξία ή νόσος του Friedreich είναι η πιο συχνή κληρονομική αταξία {50% του συνόλου}.
Χαρακτηριστικά κλινικά ευρήματα:
Καταργημένα τενόντια αντανακλαστικά και διατήρηση των κοιλιακών, σοβαρή διαταραχή της εν τω βάθει αισθητικότητας, δυσαρθρία, μυοκαρδιοπάθεια, σκολίωση, βαρηκοΐα, κοιλοποδία άμφω, πελματιαίο αντανακλαστικό σε έκταση (σπανίως).
Πρέπει να σημειωθεί ότι η νόσος μπορεί να εμφανισθεί με άτυπες κλινικές εικόνες.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥50%

12.2.8. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στα βασικά γάγγλια.

ΑΚΙΝΗΤΙΚΑ ΔΥΣΚΑΜΠΤΙΚΑ ΣΥΝΔΡΟΜΑ G20

Η νόσος ΠΑΡΚΙΝΣΟΝ είναι νευροεκφυλιστικό νόσημα που χαρακτηρίζεται από εκφύλιση των νευρώνων της μελαινοραβδωτής οδού. Η κλινική εικόνα περιλαμβάνει τρόμο ηρεμίας, βραδυκινησία, δυσκαμψία, διαταραχή αντανακλαστικών στάσης αλλά και μη κινητικές εκδηλώσεις όπως διαταραχές από το αυτόνομο, υποκειμενικές αισθητικές διαταραχές, από την ψυχική και νοητική σφαίρα και τον ύπνο.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ αναλόγως της εντάσεως των συμπτωμάτων:
-αρχόμενο στάδιο..... 50%
-μέσο στάδιο..... 67%
-προχωρημένο στάδιο…..... ≥80%

ΑΤΥΠΑ (Επαυξημένα, parkinson plus) παρκινσονικά σύνδρομα G23

1. Προοδευτική υπερπυρηνική παράλυση (νόσος Steele-Richardson-Olsewski)
2. Ατροφία πολλαπλών συστημάτων
3. Φλοιοβασική εκφύλιση
4. Νόσος διάχυτων σωματίων Lewy

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ……..... ≥50%

Δευτεροπαθή παρκινσονικά {μη εκφυλιστικο-κληρονομικά} σύνδρομα G21

Φαρμακευτικός, τοξικός, αγγειακός παρκινσονισμός.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …..... ομοίως, όπως στη νόσο του Parkinson

ΥΠΕΡΚΙΝΗΤΙΚΑ ΣΥΝΔΡΟΜΑ

Ιδιοπαθής-Οικογενής Τρόμος και παραλλαγή αυτού ο Ορθοστατικός Τρόμος G25.0
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …..... 10% - 50%
Αναλόγως της προκαλούμενης δυσχέρειας στην στάση και στην εκτέλεση λεπτών κινήσεων ακριβούς διαδρομής.

ΧΟΡΕΙΑ G10

– Ρευματική χορεία (χορεία Sydenham), Μείζων χορεία (χορεία Huntington), Καλοήθης κληρονομική χορεία, Νευροακανθοκύττωση.

– Χορεία του Huntington:

Γενετικά καθορισμένη νευροεκφυλιστική διαταραχή με κακή πρόγνωση.

Κληρονομείται με τον αυτοσωματικό επικρατητικό τύπο και οφείλεται στην παθολογική επανάληψη της αλληλουχίας CAG στο γονίδιο HD ή IT15 (εργαστηριακή γενετική επιβεβαίωση της νόσου).

Εγκαθίσταται σε οποιαδήποτε ηλικία, αλλά συνήθως μεταξύ 40 και 50 ετών και χαρακτηρίζεται από προοδευτικά επιδεινούμενη χορειακή συνδρομή, νοητική έκπτωση και ψυχιατρική συμπτωματολογία.

Σε ένα μικρό ποσοστό των πασχόντων, συναντάται σε μικρή ηλικία (συνήθως εγκατάσταση πριν από την ηλικία των 21 ετών) η ακινητικοδυσκαμπτική παραλλαγή Westphal.

Απαραίτητη η γενετική συμβουλή στους πάσχοντες και στους συγγενείς α΄ βαθμού όπως και η προγεννητική διάγνωση.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥50%

– Ρευματική χορεία του Sydenham: Αποτελεί πρωτεύον σύμπτωμα του ρευματικού πυρετού και εμφανίζεται σε παιδιά ηλικίας 5-15 ετών αρκετούς μήνες μετά την στρεπτοκοκκική λοίμωξη. Καλή πρόγνωση.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …….....10% - 35% για ένα έτος

Όταν παραμένουν νευρολογικές επιπτώσεις

ΒΑΛΛΙΣΜΟΣ G25

Οφείλεται σε βλάβη του υποθαλάμιου σώματος του Luys. Τα συνήθη αίτια είναι αγγειακή βλάβη και σπανιότερα χωροεξεργασία. Συνήθως είναι μονόπλευρα.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥35%

ΑΘΕΤΩΣΗ G25

Συνήθως την συναντάμε στην εγκεφαλική παράλυση

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... ≥35%

ΔΥΣΤΟΝΙΑG24

Ανάλογα με την εντόπισή της στο σώμα ταξινομείται σε γενικευμένη και εστιακή

Γενικευμένη Ιδιοπαθής Δυστονία (ή πιο γνωστή ως DYT1)

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ .....≥50%

Εστιακή Δυστονία

α. Σπαστικό ραιβόκρανο: ……..... Π.Α. ≥35 %

β. Σπασμός των γραφέων και δυστονίες λειτουργίας: ..... Π.Α. ≥10%
αναλόγως της προκαλούμενης δυσχέρειας-δυσλειτουργίας

γ. Βλεφαρόσπασμος - Ημίσπασμος προσώπου: ……..... Π.Α. ≥10%
αναλόγως της προκαλούμενης δυσχέρειας-δυσλειτουργίας

ΗΠΑΤΟΦΑΚΟΕΙΔΙΚΗ ΕΚΦΥΛΙΣΗ (νόσος WILSON) E83.0

Συνήθη συμπτώματα: Ηπατική διαταραχή, τρόμος (εναντιωματικός), δυσαρθρία, δυστονία.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ: ..... ≥35 %,
αναλόγως της βαρύτητας του κλινικού νευρολογικού συνδρόμου

ΤΙΚ ΚΑΙ ΣΥΝΔΡΟΜΟ TOURETTE G25.5

Συνήθη συμπτώματα:

Τικς φωνητικά και σωματικά, ψυχαναγκαστική-καταναγκαστική διαταραχή, παρορμητικότητα, παραπτωματικότητα, ανεξέλεγκτα επεισόδια ύβρεων κ.λπ.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ: ..... ≥10% (απαραίτητη και η συνεκτίμηση για ψυχιατρικό ποσοστό αναπηρίας)

ΔΥΣΚΙΝΗΣΙΕΣ G21

Συνήθως ανεπιθύμητη ενέργεια φαρμάκων. Η όψιμη δυσκινησία κρίνεται με την κύρια ψυχική νόσο.

ΜΥΟΚΛΟΝΟΣ G25.3

Ιδιοπαθής, δευτεροπαθής (μεταβολικές και λοιμώδεις εγκεφαλοπάθειες, νευροεκφυλιστική άνοια, νωτιαίος μυόκλονος)
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ: ……≥10%

12.2.9. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον εγκεφαλικό φλοιό - υποφλοιό (Άνοιες) F00, F01, F02, F03

Αυτή η ομάδα διαταραχών μπορεί να εκτιμηθεί είτε από ψυχιάτρους είτε από νευρολόγους

Η άνοια αποτελεί σύνδρομο που το κύριο χαρακτηριστικό είναι η επίκτητη προοδευτική έκπτωση των ανώτερων νοητικών και φλοιωδών λειτουργιών με επακόλουθη έκπτωση της λειτουργικότητας σε επαγγελματικό και κοινωνικό επίπεδο.
Διακρίνονται από θεραπευτικής άποψης σε δύο κατηγορίες, τις δυνητικά αναστρέψιμες και τις μη αναστρέψιμες διαταραχές και από αιτιολογικής άποψης, τις νευροεκφυλιστικής ή μη αρχής.

ΑΝΟΙΕΣ ΝΕΥΡΟΕΚΦΥΛΙΣΤΙΚΗΣ ΑΡΧΗΣ
1. νόσος ALZHEIMER
2. άνοια με σωμάτια LEWY
3. άνοια στη νόσο PARKINSON και στα άτυπα παρκινσονικά σύνδρομα
4. ΜΕΤΩΠΟΚΡΟΤΑΦΙΚΕΣ ΕΚΦΥΛΙΣΕΙΣ [Μετωποκροταφική Άνοια συμπεριφερικού τύπου, Σημασιολογική Άνοια, Προϊούσα μη ρέουσα αφασία]
5. άνοια στη νόσο HUNTINGTON

ΑΝΟΙΕΣ ΜΗ ΝΕΥΡΟΕΚΦΥΛΙΣΤΙΚΗΣ ΑΡΧΗΣ
1. Αγγειακή Άνοια
2. Υδροκέφαλος φυσιολογικής πίεσης *
3. Νόσοι PRION

ΣΥΝΗΘΗ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ των ανοιών:
Έκπτωση της βιωματικής μνήμης, του αποθέματος γνώσεων, της μνήμης εργασίας, του λόγου με παραφασίες και λογοπενία. Οπτικοχωρικά ελλείμματα και ήπιες επιτελικές-εκτελεστικές δυσλειτουργίες (δυσεκτελεστικό σύνδρομο), διαταραχές συμπεριφοράς, εξωπυραμιδική σημειολογία.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΝΑΛΟΓΩΣ ΤΟΥ ΣΤΑΔΙΟΥ:
Γνωστική Δυσλειτουργία – ήπια νοητική έκπτωση ……..... 10% - 50%
Αρχόμενη ήπια άνοια …….…..... 67% - 80%
Μέσου και προχωρημένου σταδίου άνοια ..... >80%
[*σύσταση για απεικονιστικό έλεγχο, εκτίμηση των ανωτέρων νοητικών λειτουργιών (π.χ. MMSE, ACE-R, ADAS-cog) και λοιπό εργαστηριακό έλεγχο, ιδίως σε αρχόμενες ή μέτριες περιπτώσεις*]

** Ο υδροκέφαλος φυσιολογικής πίεσης εμφανίζεται συνήθως με τη χαρακτηριστική κλινική τριάδα: διαταραχές μνήμης, βάδισης, ούρησης.Συνεκτιμάται η διενέργεια χειρουργικής επέμβασης–τοποθέτησης βαλβίδος υδροκεφάλου και το υπολειμματικό κλινικό σύνδρομο.*

12.3. *Συγγενή νευροδερματικά σύνδρομα [φακωματώσεις]*

Νευροδερματικά σύνδρομα κληρονομικής μεταβίβασης με εκδηλώσεις από το δέρμα, τους οφθαλμούς και το νευρικό σύστημα.

Τα συχνότερα είναι:
1. Νευροϊνωμάτωση τύπου I και II (νόσος Von Recklinghausen)
2. Οζώδης Σκλήρυνση (νόσος Bourneville)
3. Μηνιγγοπροσωπική αγγειωμάτωση (σύνδρομο Sturge-Weber-Krabbe)
4. Παρεγκεφαλιδοαμφιβληστροειδική αιμαγγειοβλαστωμάτωση (σύνδρομο Von Hippel-Lindau)
5. Αταξία-τηλαγγειεκτασία (σύνδρομο Louis-Bar)
6. Κληρονομική αιμορραγική τηλαγγειεκτασία (Osler-Rendu –Weber)
7. Υπομελάνωση του ITO

ΝΕΥΡΟΙΝΩΜΑΤΩΣΗ (ΝΟΣΟΣ ΤΟΥ VON RECKLINGHAUSEN) Q85.0

Γενετικά ετερογενής ομάδα με δερματικές καφεγαλακτόχρωμες κηλίδες, νευρινώματα-σβαννώματα ακουστικών, οπτικών και περιφερικών νεύρων, νοητική υστέρηση ή έκπτωση, σκολίωση και ενίοτε χαμηλής κακοήθειας όγκους.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Αναλόγως της κλινικής βαρύτητας……..... ≥25%

ΟΖΩΔΗΣ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗ (νόσος Bourneville) G85.1

Πολυσυστηματικό γενετικό νόσημα με αυτοσωματική κληρονομικότητα.
ΣΥΝΗΘΗ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ:
Επιληπτικές κρίσεις, νοητική υστέρηση (40% των ασθενών, συνήθως μέτρια και σοβαρή), αυτισμός, αγγειοϊνώματα, υποεπενδυματικά αμαρτώματα.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ……..... ≥35%

ΜΗΝΙΓΓΟΠΡΟΣΩΠΙΚΗ ΑΓΓΕΙΩΜΑΤΩΣΗ [σύνδρομο STURGE-WEBER-KRABBE] Q85.8

Χαρακτηριστικά της νόσου είναι η λεπτομηνιγγική αγγειωμάτωση του ινιακού-βρεγματικού λοβού, αγγειώματα προσώπου, επιληπτικές κρίσεις, νοητική υστέρηση, γλαύκωμα.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..... ≥35%

ΠΑΡΕΓΚΕΦΑΛΙΔΟ-ΑΜΦΙΒΛΗΣΤΡΟΕΙΔΙΚΗ ΑΙΜΑΓΓΕΙΟΒΛΑΣΤΩΜΑΤΩΣΗ [σύνδρομο von HIPPEL-LINDAU] Q85.9

Κληρονομικό σύνδρομο που προδιαθέτει σε ανάπτυξη όγκων σε ποικίλα όργανα. Νεφρικός καρκίνος, Φαιοχρωμοκύττωμα, παγκρεατικός και ενδοφθάλμιος όγκος. Στο ΚΝΣ αναπτύσσονται συνήθως αιμαγγειοβλαστώματα παρεγκεφαλίδος, στελέχους και νωτιαίου μυελού.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥35%

ΑΤΑΞΙΑ-ΤΗΛΑΓΓΕΙΕΚΤΑΣΙΑ [σύνδρομο Louis-Bar] G11.3

Κληρονομικό σύνδρομο που χαρακτηρίζεται από παρεγκεφαλιδική αταξία με πρώιμη εγκατάσταση, οφθαλμικές και δερματικές τηλαγγειεκτασίες, συχνές λοιμώξεις, αυξημένη επίπτωση λεμφώματος και λευχαιμίας.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:
Ανάλογα με την βαρύτητα του νευρολογικού συνδρόμου ……..... ≥35%

ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΗ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΗ ΤΗΛΑΓΓΕΙΕΚΤΑΣΙΑ [σύνδρομο OSLER-WEBER-RENDU] I78.0

Κληρονομική διαταραχή που χαρακτηρίζεται από βλεννογονοδερματικές τηλαγγειεκτασίες, αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες πνευμόνων και εγκεφάλου, παράδοξα εμβολικά επεισόδια του ΚΝΣ και αιμορραγικά επεισόδια εγκεφάλου και νωτιαίου μυελού.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:
Ανάλογα με τη βαρύτητα του νευρολογικού συνδρόμου ……..... ≥35%

ΥΠΟΜΕΛΑΝΩΣΗ ΤΟΥ ΙΤΟ Ε50.1

Ετερογενής γενετικά νευροδερματική διαταραχή που χαρακτηρίζεται από υποχρωμία στον λαιμό και γραμμοειδείς υποχρωματικές ραβδώσεις στα άκρα, νοητική υστέρηση, νευρολογική κινητική σημειολογία, επιληψία, αυτισμό, κ.λπ.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:
Ανάλογα με τη βαρύτητα του νευρολογικού συνδρόμου ……..... ≥35%

12.4. *Αναπτυξιακές διαταραχές Q93, Q05, Q07, Q76.1*

Πολλαπλοί γενετικοί ή εξωγενείς παράγοντες, είναι δυνατόν να παρεμβληθούν στην αναπτυξιακή διαδικασία και να επιδράσουν βλαπτικά στην εμβρυική διαμόρφωση του ΚΝΣ.
Οι συγγενείς ανωμαλίες- διαταραχές διακρίνονται σε:
Ανατομικές:
1. Δυσπλασίες οστών κρανίου και σπονδυλικής στήλης
2. Δυσπλασίες εγκεφάλου
3. Δυσπλασίες κοιλιακού συστήματος και
Λειτουργικές:
1. Νοητική υστέρηση (αναπτυξιακή νοητική διαταραχή)
2. Αυτισμός (διάχυτη αναπτυξιακή διαταραχή)
3. Ειδικές μαθησιακές διαταραχές (Οι «λειτουργικές» αναπτύσσονται στα ψυχιατρικά νοσήματα)

Δυσπλασίες οστών κρανίου και σπονδυλικής στήλης Q05, Q76.1

α. Εγκεφαλοκήλη
β. Δισχιδής ράχη και μηνιγγοκήλη
γ. Διαστηματομυελία
δ. Σύνδρομο Klippel-Feil
ε. Σύνδρομο Arnold -Chiari

Δυσπλασίες εγκεφάλου G93

α. Ανεγκεφαλία-υδροανεγκεφαλία-ολοπροσεγκεφαλία
β. Αγενεσία μεσολοβίου
γ. Λειεγκεφαλία
δ. Μικρο-μακροκεφαλία
ε. Σχιζεγκεφαλία
ζ. Κολποκεφαλία (σύνδρομο Dandy-walker)

Δυσπλασίες του κοιλιακού συστήματος G91, G95.0

α. Υδροκέφαλος (επίκτητος και συγγενής)
β. Πορεγκεφαλία
γ. Συριγγομυελία-συριγγοπρομηκία

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ για όλα τα ανωτέρω, αναλόγως του νευρολογικού συνδρόμου .....…….. ≥10%

<u>ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΗ ΠΑΡΑΛΥΣΗ - ΣΤΑΤΙΚΗ ΕΓΚΕΦΑΛΟΠΑΘΕΙΑ G80</u>

Σύνδρομο οφειλόμενο σε μη εξελισσόμενη βλάβη του Κ.Ν.Σ. κατά την περιγεννητική περίοδο ή τη βρεφική, νηπιακή, παιδική ηλικία (κάτω των 5 ετών), με βασικές εκδηλώσεις τις έντονες κινητικές διαταραχές σπαστικού (συνήθως) τύπου, μετά ή άνευ υπερκινησιών και άλλοτε άλλου βαθμού νοητική υστέρηση.

Παλαιότερη ταξινόμηση:

1. Σπαστική διπληγία
2. Σπαστική τετραπληγία
3. Σπαστική ημιπληγία
4. Χορειοαθετωσική μορφή
5. Αταξική μορφή

Νεότερη ταξινόμηση:

1. Σπαστική στατική εγκεφαλοπάθεια
2. Δυσκινητική-δυστονική στατική εγκεφαλοπάθεια
3. Αταξική
4. Μικτή

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥50%

12.5. ***Απομυελινωτικές παθήσεις του κεντρικού νευρικού συστήματος G35, G36, G37***

Σκλήρυνση κατά πλάκας (πολλαπλή σκλήρυνση, απομυελινωτική νόσος):

Χρόνια φλεγμονώδης, αυτοάνοση νόσος του Κ.Ν.Σ. με άγνωστη ακόμα αιτιοπαθογένεια. Η επικρατούσα αντίληψη είναι ότι πρόκειται για ένα πολυπαραγοντικό αυτοάνοσο νόσημα, το οποίο εμφανίζεται σε γενετικά προδιατεθειμένα άτομα.

Νόσος με μεγάλη ετερογένεια και ποικιλομορφία κλινικής έκφρασης, προσβάλλει την λευκή ουσία του Κ.Ν.Σ. (έλυτρα μυελίνης των νευρικών ινών), αλλά όπως έχει αποδειχθεί τα τελευταία έτη προσβάλλει και φαιούς σχηματισμούς με αποτέλεσμα να προκαλείται εγκεφαλική ατροφία, φλοιώδη και υποφλοιώδη συμπτώματα από την κινητικότητα, την αισθητικότητα, την παρεγκεφαλιδική λειτουργία, τις συζυγίες και τις γνωστικές λειτουργίες.

Υπάρχουν οι εξής μορφές:

1. Υποτροπιάζουσα-διαλείπουσα (και η ογκόμορφη) μορφή
2. Κλινικά μεμονωμένο σύνδρομο
3. Δευτεροπαθής προϊούσα μορφή
4. Πρωτοπαθής προϊούσα μορφή
5. Προοδευτική-υποτροπιάζουσα μορφή

Η νόσος εισβάλλει στην πλειονότητα των περιπτώσεων μεταξύ 20-50 ετών, υπάρχουν όμως και περιπτώσεις με εισβολή μεταξύ των 50-60 ετών ή και στην παιδική ηλικία.

Κύρια και συνήθη ευρήματα:

Πυραμιδικές-παρεγκεφαλιδικές εκδηλώσεις, ορθοκυστικές διαταραχές, διαταραχές της όρασης και οφθαλμοκινητικότητας, διαταραχές της αισθητικότητας, παροξυσμικά φαινόμενα και γνωστικές /ψυχικές διαταραχές.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ:

Ποικίλη, που έχει σαφώς τροποποιηθεί από τις εφαρμοζόμενες ανοσορρυθμιστικές-νοσοτροποποιητικές θεραπείες.

Άλλα απομυελινωτικά νοσήματα:

1. Οξεία διάσπαρτη εγκεφαλομυελίτιδα (ADEM)

2. Οπτική νευρομυελίτιδα (NMO)
3. Νόσος MARBUG
4. Νόσος BALO
5. Νόσος SCHILDER και
6. Κληρονομικές παθήσεις του μεταβολισμού της μυελίνης (λευκο-δυστροφίες).

Στην κλινική εικόνα της NMO προέχουν οι μυελικές βλάβες και οι αμφοτερόπλευρες οπτικές νευρίτιδες με προοδευτική μείωση της όρασης.
Η ανεύρεση αντισωμάτων NMO-IgG έναντι της ακουοπορίνης-4 (AQP- 4) επιβεβαιώνει την διάγνωση.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..... ≥35%
Αναλόγως της βαρύτητας του υπολειμματικού νευρολογικού συνδρόμου, της τυχούσας συνύπαρξης *-επιβεβαιωμένων εργαστηριακώς-* ορθοκυστικών διαταραχών, της πιθανής γνωστικής έκπτωσης (και συνοδών ψυχικών διαταραχών «οργανικής» αιτιολογίας), της ατροφίας εγκεφάλου–νωτιαίου μυελού και του αριθμού των υποτροπών στον χρόνο (συνεκτίμηση «ενεργότητας» νόσου, «φορτίου» Τ2 εστιών στην MRI, κλίμακας EDSS).

12.6. *Παροξυσμικές διαταραχές*

Α. Επιληψία G40.0, 1, 2, 3, 3, 5, 6, 7, 9

ΟΡΙΣΜΟΙ

Επιληπτική κρίση

Η επιληπτική κρίση είναι το αποτέλεσμα μιας παροδικής δυσλειτουργίας του εγκεφάλου που προκαλείται από μια αυτοπεριοριζόμενη, παθολογική, υπερσυγχρονισμένη ηλεκτρική διέγερση νευρώνων του εγκεφαλικού φλοιού.
Υπάρχουν πολλά διαφορετικά είδη κρίσεων το καθένα με διαφορετικά κλινικά συμπτώματα και ηλεκτροφυσιολογικές διαταραχές που συνήθως καταγράφονται στο ΗΕΓ.
Η Επιληψία είναι μια χρόνια διαταραχή ή μια ομάδα χρόνιων διαταραχών που χαρακτηρίζεται από την επαναλαμβανόμενη εμφάνιση κρίσεων που είναι τυπικά «απρόκλητες» και συνήθως απρόβλεπτες.
ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ –ΠΑΘΟΓΕΝΕΣΗ:
Στις περιπτώσεις που ως αίτιο ενοχοποιείται κάποια ταυτοποιήσιμη βλάβη τότε η επιληψία χαρακτηρίζεται ως συμπτωματική.
Σε μεγάλο αριθμό των περιπτώσεων όπου δεν υπάρχει ταυτοποιήσιμη βλάβη η αιτιολογία της επιληψίας θεωρείται ότι σχετίζεται με εγγενή (συνήθως πολυγονιδιακής αιτιολογίας) ευαισθησία νευρωνικών κυκλωμάτων για επιληπτική δραστηριότητα και η νόσος χαρακτηρίζεται ως ιδιοπαθής.
Σε μικρό ποσοστό των ασθενών η αιτιολογία είναι ασαφής και η νόσος χαρακτηρίζεται κρυπτογενής.

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΕΠΙΛΗΠΤΙΚΩΝ ΚΡΙΣΕΩΝ ΚΑΤΑ ILAE

Ι. Εστιακές (μερικές, εντοπισμένες) κρίσεις

Α) Απλές εστιακές κρίσεις (χωρίς διαταραχή της συνείδησης)
1. Με κινητικά συμπτώματα
2. Με σωματοαισθητικά ή ειδικά αισθητικά συμπτώματα
3. Με συμπτώματα από το αυτόνομο νευρικό σύστημα
4. Με συμπτώματα από την ψυχική σφαίρα

Β) Σύνθετες εστιακές κρίσεις (με διαταραχή της συνείδησης)
1. Με έναρξη ως απλή εστιακή και εμφάνιση διαταραχής της συνείδησης στην εξέλιξη της κρίσης

2. Χωρίς άλλα χαρακτηριστικά
3. Με συμπτώματα όπως των απλών εστιακών κρίσεων
4. Με αυτοματισμούς

Γ) Με διαταραχή της συνείδησης από την έναρξη
1. Χωρίς άλλα συμπτώματα
2. Με συμπτώματα όπως αυτά των απλών εστιακών κρίσεων
3. Με αυτοματισμούς

Δ) Εστιακές κρίσεις δευτεροπαθώς γενικευόμενες
1. Απλές εστιακές κρίσεις δευτεροπαθώς γενικευόμενες
2. Σύνθετες εστιακές κρίσεις δευτεροπαθώς γενικευόμενες
3. Απλές εστιακές κρίσεις εξελισσόμενες σε σύνθετες και τελικά σε γενικευμένες

ΙΙ. Γενικευμένες κρίσεις (με σπασμούς ή χωρίς σπασμούς)

Α) Αφαιρέσεις (Petit Mal)
1. Τυπικές αφαιρέσεις
2. Άτυπες αφαιρέσεις

Β) Μυοκλονικές κρίσεις

Γ) Κλονικές κρίσεις

Δ) Τονικές κρίσεις

Ε) Τονικοκλονικές κρίσεις (Grand Mal)

Ζ) Ατονικές - αστατικές κρίσεις

ΙΙΙ. Αταξινόμητες κρίσεις

Περιλαμβάνονται όλες οι κρίσεις που δεν είναι δυνατό να ταξινομηθούν λόγω ελλιπών στοιχείων ή ασαφούς συμπτωματολογίας.

Στην κατηγορία αυτή μπορούν να ενταχθούν κάποιες κρίσεις της νεογνικής ηλικίας, όπως κρίσεις με ρυθμικές κινήσεις των ματιών, μασητικές ή κινήσεις κολύμβησης.

Οι επιληπτικές δραστηριότητες των μικρών ηλικιών και των συναφών μορφών επιληψίας έχουν διαφορετική ασφαλιστική σημασία (μικρότερη μεν, προγνωστική της απώτερης λειτουργικότητας δε).

Άλλες βαριές κατά τεκμήριο καταστάσεις (Petit mal variant ή τύπου Unvericht - Lundaborg), αποτελούν ένα ποσοστό μόλις ανιχνεύσιμο στατιστικά.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..... > 80%

Στις επιληπτικές εγκεφαλοπάθειες της βρεφικής και παιδικής ηλικίας * (π.χ. σύνδρομο Ohtahara, βρεφικοί σπασμοί -σύνδρομο West/υψαρρυθμία, σύνδρομο Lennox-Gastaut, σύνδρομο Dravet κ.λπ.):

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..... ≥ 80%

* *Οι καταστάσεις αυτές χαρακτηρίζονται από ειδικά ΗΕΓ-ικά ευρήματα (π.χ. υψαρρυθμία), πολύμορφους σπασμούς που δεν ανταποκρίνονται ικανοποιητικά στην αντιεπιληπτική αγωγή και συνοδές αναπτυξιακές νοητικές και νευρολογικές διαταραχές*.

Στις καταστάσεις συμπτωματικής επιληψίας (αλκοόλη, φάρμακα, δυσμεταβολικές διαταραχές) το Ποσοστό Αναπηρίας δεν είναι μόνιμο ή καθοριστικό και κατοπτρίζει το Ποσοστό Αναπηρίας της πρωτοπαθούς διαταραχής.

Ο κλινικός νευρολόγος (αλλά και ο αξιολογητής αναπηρίας) έχει να απαντήσει σε τέσσερα ερωτήματα όταν έρχεται «αντιμέτωπος» με ένα παροξυσμικό φαινόμενο που θα μπορούσε να είναι επιληπτική κρίση:

1) ήταν η κρίση επιληπτική ή όχι; (π.χ. συγκοπτική κρίση, μετατρεπτική κρίση, κ.λπ.)

2) αν ναι, τι τύπος κρίσης είναι; (π.χ. σύνθετη εστιακή, γενικευμένη, δευτεροπαθώς γενικευόμενη, κ.λπ.)

3) με ποιο επιληπτικό σύνδρομο έχουμε να κάνουμε; (π.χ. καλοήθης παιδική επιληψία με κεντροκροταφικές αιχμές, αφαιρετική επιληψία της παιδικής ηλικίας, καλοήθης νεανική μυοκλονική επιληψία, σύνδρομο επιληπτικής εγκεφαλοπάθειας, κ.λπ.)
4) ποιά είναι η υποκείμενη αιτιολογία του επιληπτικού συνδρόμου; (π.χ. ιδιοπαθής-γενετική, όγκος, Α.Ε.Ε., ιπποκάμπεια σκλήρυνση, κ.λπ.)
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ……..... ≥35%

Εξαρτάται από τους παρακάτω παράγοντες:
α) συχνότητα των κρίσεων
β) τύπος των κρίσεων
γ) ποσότητα των φαρμάκων, η μακροχρόνια χρήση τους και η ανταπόκριση σε αυτά
δ) ύπαρξη ΗΕΓ/φικών διαταραχών (η παρουσία τους δεν είναι υποχρεωτικά παθογνωμονική, όμως η απουσία τους δεν αποκλείει πάντα την επιληψία), πάντα σε συνδυασμό με την κλινική εικόνα
ε) ύπαρξη νοητικών ή/και ψυχικών διαταραχών, όπως ψυχώσεων ή διαταραχής της προσωπικότητας ή, τέλος, η ύπαρξη κλινικών σημείων αποδιοργάνωσης.

Β. Κεφαλαλγία - διαταραχές ύπνου G44.0, 1, 2, 3, 4, G47.0, 1, 2, 3, 4

Η κεφαλαλγία είναι το συχνότερο σύνδρομο πόνου που επηρεάζει την ποιότητα ζωής των ασθενών και μπορεί σε ακραίες περιπτώσεις να οδηγήσει σε ανικανότητα για εργασία.
Ο ετήσιος επιπολασμός της κεφαλαλγίας κυμαίνεται από 30% μέχρι 70% με συχνότερη την κεφαλαλγία τάσεως και στη συνέχεια την ημικρανία.
Η κεφαλαλγία τύπου τάσεως είναι η συχνότερη κεφαλαλγία με ίση περίπου κατανομή μεταξύ γυναικών και ανδρών.
Τα χαρακτηριστικά της κλινικής εικόνας είναι: Συσφιγκτικός πόνος, αμφοτερόπλευρη εντόπιση, έλλειψη πρόδρομων συμπτωμάτων, απουσία συνοδών φαινομένων και διάρκεια από 30 λεπτά μέχρι ημέρες.

Η ημικρανία είναι η δεύτερη συχνότερη κεφαλαλγία, με ποσοστό 12%-15% του πληθυσμού να πάσχει από κάποια μορφή ημικρανίας.
Χαρακτηρίζεται από επαναλαμβανόμενα επεισόδια κεφαλαλγίας που ποικίλουν σε ένταση, συχνότητα και διάρκεια. Τα επεισόδια έχουν ετερόπλευρη εντόπιση και υπάρχουν συνοδά συμπτώματα όπως ναυτία, εμετός, φωτοφοβία, ηχοφοβία ή και άλλες νευρολογικές και συναισθηματικές διαταραχές.
Υπάρχουν διάφορες μορφές ημικρανιών που έχουν και την ανάλογη θεραπεία (ημικρανία με αύρα, κοινή ημικρανία -χωρίς αύρα-, ημικρανία με στελεχιαία αύρα, ημιπληγική ημικρανία, χρόνια ημικρανία).
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ…….....≥10%
Αναλόγως της βαρύτητας και της θεραπευτικής ανταπόκρισης

Ο ύπνος είναι μια επαναλαμβανόμενη και εύκολα αναστρέψιμη κατάσταση του εγκεφάλου που χαρακτηρίζεται από υψηλό ουδό αντίδρασης στα εξωτερικά ερεθίσματα.
Ένα απλό σχήμα ταξινόμησης των διαταραχών του ύπνου είναι:
1. Δυσυπνίες (πρωτοπαθείς διαταραχές του ύπνου που χαρακτηρίζονται από αϋπνία κατά την νύκτα ή υπέρμετρη υπνηλία κατά την ημέρα)
2. Παραϋπνίες (ανεπιθύμητα ψυχικά ή σωματικά συμβάματα κατά τον ύπνο)
3. Διαταραχές του ύπνου που συνδέονται με ψυχιατρικές, νευρολογικές ή άλλες παθολογικές καταστάσεις.
Οι σημαντικότερες δυσυπνικές διαταραχές είναι:
Η πρωτοπαθής και η δευτεροπαθής αϋπνία, η ναρκοληψία-καταπληξία, η υπνική άπνοια, το σύνδρομο ανήσυχων άκρων και η διαταραχή του κιρκαδιανού ρυθμού.
Οι σημαντικότερες παραϋπνίες είναι:

Η υπνοβασία, νυχτερινοί τρόμοι - εφιάλτες και η διαταραχή συμπεριφοράς κατά τον ύπνο REM.
Από τα ανωτέρω:
Α) ναρκοληψία-καταπληξία (ναρκοληψία, καταπληξία, περιυπνική παράλυση και υπναγωγικές ψευδαισθήσεις): ……..... Π.Α. ≥35%
Β) υπνική άπνοια: .....Το Π.Α. αναφέρεται σε άλλο κεφάλαιο.

12.7. *Διαταραχές του περιφερικού νευρικού συστήματος*

1. Διαταραχές κρανιακών νεύρων G50, G51, G52, G53

I.	Οσφρητικό νεύρο …….....	Π.Α. 10%
II.	Οπτικό, ανάλογα με το βαθμό μειώσεως της οπτικής οξύτητας	
III.	Κοινό κινητικό, Πάρεση- παράλυση ……..	Π.Α. 5% - 30%
IV.	Τροχιλιακό νεύρο, Πάρεση-Παράλυση……..	Π.Α. 5% - 15%
V.	Τρίδυμο νεύρο:	
	Προσβολή αισθητικής μοίρας ……..	Π.Α. 15%
	Πάρεση παράλυση κινητικής μοίρας ……..	Π.Α. 5% - 25%
	Νευραλγία τριδύμου ανάλογα με τη συχνότητα και την ένταση των προσβολών ……...	Π.Α. ≥15%
VI.	Απαγωγό νεύρο, Πάρεση-Παράλυση ……	Π.Α. 20%
VII.	Προσωπικό νεύρο, Πάρεση-Παράλυση ……	Π.Α. 5% - 25%
VIII.	Ακουστικό νεύρο:	Π.Α. ανάλογα με το βαθμό εκπτώσεως της ακουστικής οξύτητας.
IX.	Γλωσσοφαρυγγικό νεύρο, Πάρεση-Παράλυση ……..	Π.Α. 5% - 10%
X.	Πνευμονογαστρικό νεύρο, Παράλυση ανάλογα με τις λειτουργικές διαταραχές …….....	Π.Α. 10% - 20%
XI.	Παραπληρωματικό νεύρο, Πάρεση-Παράλυση	Π.Α. 10% - 15%
XII.	Υπογλώσσιο, Πάρεση-Παράλυση.....	Π.Α. 5% - 10%
	Παράλυση και των δύο	Π.Α. 50%

2. Κληρονομικές περιφερικές νευροπάθειες G60:

Αναφέρονται στην παράγραφο 12.2.ΙΙ.

3. Φλεγμονώδεις νευροπάθειες G61

Επίκτητες ανοσολογικές νευροπάθειες που χαρακτηρίζονται από φλεγμονώδη αντίδραση των περιφερικών νεύρων και ριζών. Οι συχνότερες από αυτές είναι η οξεία και η χρόνια φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυρριζονευροπάθεια.

4. Οξεία φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυνευροπάθεια (σύνδρομο Guillain-Barre) (GBS) G61.0

Η συχνότερη αιτία οξείας νευρομυϊκής παράλυσης.
Χαρακτηρίζεται από διάχυτη πολυεστιακή τμηματική απομυελίνωση του περιφερικού νευρικού συστήματος με δευτεροπαθή αξονική εκφύλιση στα βαρύτερα προσβεβλημένα νεύρα.
ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ:
Ανιούσα συμμετρική προοδευτική μυϊκή αδυναμία από τα κάτω άκρα μέχρι και τα κρανιακά νεύρα με δυσαρθρία, ανάρροια, διπλωπία, καταργημένα τενόντια αντανακλαστικά και αισθητικές διαταραχές.
Το 80% των ασθενών θα αναρρώσει πλήρως σε μερικούς μήνες μέχρι και δύο έτη, ενώ το 20% θα παρουσιάζει μόνιμα νευρολογικά ελλείμματα ποικίλης βαρύτητας.

Κλινικές παραλλαγές του GBS είναι το σύνδρομο Miller-Fisher και ο αξονικός τύπος του συνδρόμου GBS με παρόμοια χαρακτηριστικά αλλά με βαρύτερη πρόγνωση.

5. Χρόνια φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυρριζονευροπάθεια (CIDP) G61.8

Συμμετρική αισθητικοκινητική πολυνευροπάθεια που έχει πολλές ομοιότητες με το σύνδρομο GB, αλλά διαφέρει κυρίως στην πορεία, την πρόγνωση και την θεραπεία.
Εξελίσσεται προοδευτικά επιδεινούμενη ή κατά ώσεις επί μήνες ή και έτη. Υπάρχει και η υποτροπιάζουσα μορφή με μερική ή και πλήρη ανάρρωση.
Η πρόγνωση είναι βαρύτερη από το σύνδρομο G.B.

6. Πολυεστιακή κινητική νευροπάθεια (MMN) G61.8

Αυτοάνοσης αιτιολογίας προϊούσα, ασύμμετρη, περιφερική μυϊκή αδυναμία των άκρων χωρίς αισθητικές διαταραχές.
Αυξημένος τίτλος IgM anti-GM1 αντισωμάτων στον ορό.

7. Πολυνευροπάθειες συνδεόμενες με παραπρωτεϊναιμίες G63

1. Νευροπάθεια πολλαπλού μυελώματος,
2. Νευροπάθεια οστεοσκληρωτικού μυελώματος ή σύνδρομο POEMS,
3. Νευροπάθεια μακροσφαιριναιμίας του Waldenstrom,
4. Νευροπάθεια της πρωτοπαθούς συστηματικής αμυλοείδωσης.

8. Νευροπάθειες από αγγειίτιδα G63

Συστηματική και μη αγγειίτιδα

9. Λοιμώδεις νευροπάθειες G63

1. Λοίμωξη από τον Ιό της Ανθρώπινης ανοσοανεπάρκειας (HIV),
2. Νόσος Lyme,
3. Λοίμωξη από έρπητα ζωστήρα,
4. Νευροπάθεια της λέπρας.

10. Μεταβολικές νευροπάθειες G63

1. Διαβητική νευροπάθεια (αυτόνομη, μονονευροπάθειες, κορμική ή οσφυοϊερά ριζοπλεγματοπάθεια και αισθητική αξονική πολυνευροπάθεια),
2. Ουραιμική νευροπάθεια.

11. Πολυνευροπάθεια της ΜΕΘ G64

Συχνά συνυπάρχει με μυοπάθεια (νευρομυοπάθεια της κρισίμου νόσου). Συμμετρική αξονική αισθητικοκινητική νευροπάθεια. Βαρύτατη πρόγνωση.

12. Φαρμακευτικές και τοξικές πολυνευροπάθειες G62.0

Κυρίως αξονικές αισθητικές πολυνευροπάθειες που οφείλονται συνήθως σε φάρμακα, βαρέα μέταλλα και βιομηχανικές τοξίνες.

13. Αλκοολική νευροπάθεια G62.1

Αξονική αισθητικοκινητική νευροπάθεια με προσβολή και των λεπτών ινών.
Η δεύτερη σε συχνότητα μετά την διαβητική νευροπάθεια.

Το *ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ* για τις ανωτέρω παθήσεις του περιφερικού νευρικού συστήματος είναι ανάλογο με τις υπολειμματικές βλάβες οι οποίες επηρεάζουν την

κινητικότητα και αισθητικότητα και το νευροπαθητικό άλγος που προκαλούν ……..... ≥ 20%

12.8. *Όγκοι και κακώσεις του κεντρικού νευρικού συστήματος D43.0, 1, 2, 3, 3, 7, 9, D33.0, 1, 2, 3, 4, S00-S09*

Οι χωροκατακτητικές εξεργασίες του ΚΝΣ μπορεί να είναι καλοήθεις (μηνιγγιώματα -πιο συχνά- κυστικές, φλεγμονώδους αιτιολογίας) και κακοήθεις νεοπλασίες.

Οι κακοήθεις προσβάλλουν πρωτοπαθώς (80%) ή μέσω μεταστατικής διασποράς νεοπλασιών άλλων οργάνων (20%).

Τα γλοιώματα είναι ο πιο συχνός ιστολογικός τύπος (70%) [αστροκυττώματα, πολύμορφα γλοιοβλαστώματα, ολιγοδενδρογλοιώματα, επενδυμώματα].

Οι όγκοι που δεν προέρχονται από την νευρογλοία είναι τα μηνιγγιώματα (10%), τα αδενώματα της υπόφυσης (10%), τα ακουστικά νευρινώματα (5%), αγγειοβλαστώματα-μυελοβλαστώματα κ.α. (5%).

Στο Νωτιαίο Μυελό οι πιο συχνοί όγκοι είναι τα νευρινώματα και ακολουθούν τα μηνιγγιώματα και τα γλοιώματα.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Εξαρτάται από την εντόπιση του όγκου, την κακοήθεια του όγκου, από το αν αναμένεται υποτροπή και από τη βαρύτητα του νευρολογικού συνδρόμου (πιθανή εμφάνιση παρανεοπλασματικού συνδρόμου, παρέσεις-πληγίες, διαταραχές όρασης και σφιγκτήρων, επιληπτικές κρίσεις, αφασία, διαταραχές των νοητικών λειτουργιών και παρεγκεφαλίδας, εξωπυραμιδικές συνδρομές, υδροκέφαλος, μείωση ακοής, κ.λπ.) ..... ≥10%

Οι κρανιοεγκεφαλικές κακώσεις (ΚΕΚ) αποτελούν σημαντικότατο πρόβλημα της δημόσιας υγείας με υψηλό κοινωνικό και οικονομικό κόστος (νοσηρότητα, αναπηρία, θνητότητα). Ταξινομούνται σε ελαφρές, μέτριες και βαριές.

ΚΛΙΝΙΚΑ ΕΙΔΗ:

1. εγκεφαλική διάσειση
2. εγκεφαλική θλάση-υπαραχνοειδής αιμορραγία-ενδοπαρεγχυματικό αιμάτωμα
3. διάχυτη αξονότμηση
4. κατάγματα κρανίου
5. επισκληρίδιο αιμάτωμα
6. υποσκληρίδιο αιμάτωμα
7. εγκεφαλικό οίδημα, μετατραυματικός υδροκέφαλος

ΣΥΝΗΘΗ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ:

Ελαφρά ΚΕΚ: χρόνια συμπτώματα όπως κεφαλαλγία, ζάλη, ίλιγγος, αδυναμία συγκέντρωσης, εύκολη κόπωση και διαταραχή του θυμικού (μεταδιασεισικό σύνδρομο).

Μέτρια ή και βαριά ΚΕΚ: συμπτώματα του μεταδιασεισικού συνδρόμου, επιληπτικές κρίσεις, γνωστική έκπτωση, διαταραχές λόγου, όρασης, σφιγκτήρων, παρέσεις-πληγίες καθώς και πλήρη έλλειψη επικοινωνίας και κινητικότητας (άγρυπνο κώμα -φυτική κατάσταση).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥10%

Ανάλογα με τη βαρύτητα του υπολειμματικού νευρολογικού-νευροψυχιατρικού συνδρόμου.

Οι κακώσεις του νωτιαίου μυελού και της σπονδυλικής στήλης:

Αντίστοιχα με το ύψος της βλάβης προκύπτει και το ανάλογο νευρολογικό κλινικό σύνδρομο.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ……..... ≥10%

Εξαρτάται από τη βαρύτητα του υπολειμματικού νευρολογικού συνδρόμου

12.9. *Αγγειακές παθήσεις του κεντρικού νευρικού συστήματος G45, G46, I60-I67, G08*

Εκδηλώνονται ως αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια (ΑΕΕ) που, ανάλογα με την εντόπιση της βλάβης, χαρακτηρίζονται από οξεία εγκατάσταση εστιακής ή γενικευμένης δυσλειτουργίας η οποία αποδίδεται αποκλειστικά και μόνο σε διαταραχές της αιμάτωσης του εγκεφάλου (τα αντίστοιχα ισχύουν και για τα αγγειακά επεισόδια του νωτιαίου μυελού και τις διαταραχές της – κατασκευαστικά πτωχής - αιμάτωσής του).
Μπορεί να συνοδεύονται από κεφαλαλγία (υπαραχνοειδής αιμορραγία, διαχωρισμός), επιληπτικές κρίσεις (θρόμβωση φλεβωδών κόλπων, αρτηριο- φλεβώδεις δυσπλασίες), παρέσεις κρανιακών νεύρων (διαχωρισμός) και διαταραχές επιπέδου συνείδησης (στελεχιαία έμφρακτα, ενδοκρανιακή και υπαραχνοειδής αιμορραγία).
Στην χώρα μας ο αριθμός των πρωτοεμφανιζόμενων ΑΕΕ κυμαίνεται μεταξύ 25.000 με 30.000 και οι υποτροπές 7.500 με 10.000 ετησίως.
Αποτελούν το σημαντικότερο αίτιο μόνιμης αναπηρίας, επιληψίας στους ενήλικες και το δεύτερο πιο συχνό αίτιο άνοιας.
Προδιαθεσικοί παράγοντες είναι η ηλικία, το φύλο, το ιστορικό παροδικού ΑΕΕ και εμφράγματος του μυοκαρδίου, η αρτηριακή υπέρταση, το κάπνισμα, ο σακχαρώδης διαβήτης, η κολπική μαρμαρυγή, η στένωση των τραχηλικών αρτηριών, η κατάχρηση αλκοόλης, η παχυσαρκία, η υπερλιπιδαιμία και το σύνδρομο της αποφρακτικής άπνοιας.
Το 80%-85% των ΑΕΕ είναι ισχαιμικού τύπου, το 15% είναι αιμορραγικού τύπου και πολύ μικρό ποσοστό οι περιπτώσεις θρόμβωσης φλεβωδών κόλπων ή φλεβών του εγκεφάλου.

Τα ισχαιμικά ΑΕΕ κατατάσσονται σε 5 κατηγορίες βάσει του αιτίου τους:

- Νόσος των μεγάλων αγγείων

Η αθηρωματική πλάκα, το θρομβωτικό υλικό που επικάθεται σ’ αυτήν και η αρτηριο-αρτηριακή εμβολή σε χαρακτηριστικές εντοπίσεις κατά μήκος του αρτηριακού δένδρου είναι το παθολογοανατομικό υπόβαθρο της νόσου. Η ηλικία, η υπερλιπιδαιμία, το κάπνισμα, το υπερβολικό σωματικό βάρος, η έλλειψη σωματικής άσκησης αποτελούν τους κυριότερους προδιαθεσικούς παράγοντες.

- Νόσος μικρών αγγείων

Η λιποϋαλίνωση που οδηγεί σε πάχυνση του τοιχώματος των τελικών μικρών αρτηριών και τα κενοτοπιώδη έμφρακτα στα βασικά γάγγλια και το στέλεχος εκδηλώνουν πανομοιότυπα μικροαγγειακά σύνδρομα (Lacunar syndromes). Η αρρύθμιστη αρτηριακή υπέρταση και λιγότερο ο Σακχαρώδης Διαβήτης αποτελούν τα συνήθη αίτια.
Στην πορεία του χρόνου οδηγούν στην εμφάνιση της πολυεμφρακτικής εγκεφαλοπάθειας Binswanger με απραξία στη βάδιση, αγγειακή άνοια και διαταραχή της κυστικής λειτουργίας.

- Καρδιογενής εμβολή

Η κολπική μαρμαρυγή είναι το σημαντικότερο αίτιο καρδιοεμβολικών ΑΕΕ. Συχνά παρουσιάζουν αιμορραγική μετατροπή.

- Άλλα καθορισμένα αίτια

Οι μη αρτηριοσκληρυντικές αγγειοπάθειες είναι οι συνηθισμένες παθήσεις που προκαλούν ΑΕΕ (αρτηριακός διαχωρισμός, αμυλοειδική αγγειοπάθεια, CADACIL, ινομυϊκή δυσπλασία, η νόσος moya-moya, η νόσος Fabry, ερυθηματώδης λύκος και διάφορα αιματολογικά νοσήματα και διαταραχές της πήξης).

- Ασαφή αίτια -κρυπτογενή ΑΕΕ

Από τον ενδελεχή παρακλινικό έλεγχο δεν ανευρίσκεται κάποιος προφανής μηχανισμός πρόκλησης εγκεφαλικής ισχαιμίας

Η 24ωρη διάρκεια των συμπτωμάτων και η πλήρης αναστροφή αυτών εντός αυτής χαρακτηρίζει το παροδικό ισχαιμικό ΑΕΕ (ΠΙΕ).
Το 10% των ασθενών με ΠΙΕ εγκαθιστούν ισχαιμικό ΑΕΕ εντός τριμήνου

1. Ποικίλα κλινικά νευρολογικά σύνδρομα ανάλογα με την εντόπιση Ι60-Ι67

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Αναλόγως με το υπολειμματικό νευρολογικό σύνδρομο και τους προδιαθεσικούς παράγοντες ……..... ≥10%
Για τα ισχαιμικά επεισόδια του νωτιαίου μυελού:
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Αναλόγως με το υπολειμματικό νευρολογικό σύνδρομο και το ύψος της βλάβης ……..... ≥10%

2. Ενδοεγκεφαλική αιμορραγία Ι61

Χαρακτηρίζεται ως:
1. πρωτοπαθής (80%-85%) με κυριότερο αίτιο την αρτηριακή υπέρταση (50%, με κύριο παθολογοανατομικό υπόβαθρο τα μικροανευρυσμάτια των Charcot-Bouchard στους χρόνιους υπερτασικούς και την ρήξη αυτών) και την εγκεφαλική αμυλοειδική αγγειοπάθεια και
2. δευτεροπαθής (20%) που είναι απότοκη άλλης παθολογίας (αρτηριοφλεβώδης δυσπλασία, νεοπλάσματα, θρόμβωση φλεβωδών κόλπων εγκεφάλου, λήψη αντιπηκτικών κ.λ.π.).
Συνήθης εντόπιση είναι τα βασικά γάγγλια, ο θάλαμος, οι λοβοί των ημισφαιρίων, η παρεγκεφαλίδα και το στέλεχος, κατά σειρά συχνότητας. Ανάλογα είναι και τα κλινικά σύνδρομα με συνοδό κεφαλαλγία.
Επιβαρυντικοί προγνωστικοί παράγοντες είναι η υποσκηνιδιακή εντόπιση, η διαταραχή του επιπέδου συνείδησης, η μεγάλη ηλικία και η παρουσία αίματος στις κοιλίες του εγκεφάλου.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ……..... ≥10%
Αναλόγως του υπολειμματικού νευρολογικού συνδρόμου

Για τις αιμορραγίες του νωτιαίου μυελού:
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ…….……..... ≥10%
Αναλόγως του υπολειμματικού νευρολογικού συνδρόμου και του ύψους της βλάβης.

3. Υπαραχνοειδής αιμορραγία Ι60

Χαρακτηρίζεται από εξαγγείωση αίματος στον υπαραχνοειδή χώρο και διακρίνεται σε αυτόματη και τραυματική.
Η αυτόματη οφείλεται κυρίως σε ρήξη ανευρύσματος (85% των περιπτώσεων υπαραχνοειδούς), με συχνότητα του ανευρύσματος στο γενικό πληθυσμό 2%-5%.
Τα χαρακτηριστικότερα συμπτώματα είναι η αιφνιδίας έναρξης κεφαλαλγία, διαταραχή του επιπέδου συνείδησης, υπνηλία και κώμα.
Συνήθεις επιπλοκές είναι: υποτροπή της αιμορραγίας, υδροκέφαλος, αγγειόσπασμος και δευτερογενής ισχαιμία, επιληπτικές κρίσεις και υπονατριαιμία.

4. Αγγειακές δυσπλασίες Ι67.0, Ι67.1

1. Σηραγγώδη αγγειώματα: είναι δομικές αγγειακές βλάβες χαμηλών πιέσεων του εγκεφάλου και του νωτιαίου μυελού.
2. Αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες: είναι συγγενείς αγγειακές ανωμαλίες με ετήσιο κίνδυνο αιμορραγίας 1%-5%.
3. Μη ραγέντα ενδοκρανιακά ανευρύσματα: είναι παθολογικές, περιγεγραμμένες διατάσεις των ενδοκρανιακών αρτηριών με συχνότητα ρήξης σε 11/100.000 ετησίως. Όσοι έχουν ήδη

υποστεί ρήξη ή έχουν πολυκυστική νόσο των νεφρών ή οικογενειακό ιστορικό ανευρυσμάτων έχουν αυξημένη πιθανότητα να έχουν ανευρύσματα.
Η MRA εγκεφάλου μπορεί αξιόπιστα να απεικονίσει ανευρύσματα μεγαλύτερα από 3mm.
Παράγοντες που αυξάνουν, όχι όμως απόλυτα, τον κίνδυνο ρήξης είναι:
Μέγεθος>των 10mm, εντόπιση στην οπίσθια κυκλοφορία, ηλικία, υπέρταση, κάπνισμα και η προηγηθείσα ρήξη ανευρύσματος.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Αναλόγως με το εάν υπάρχει ρήξη ή μη, το κλινικό σύνδρομο, τον πλήρη ή μερικό εμβολισμό και το χρονικό διάστημα που έχει παρέλθει από τη ρήξη και τον εμβολισμό, τον εργώδη και χειρωνακτικό χαρακτήρα της εργασίας ……..... ≥50% για δύο (2) έτη, εν συνεχεία ……. ≥10%

5. Θρόμβωση φλεβικού συστήματος του εγκεφάλου G08

Η θρόμβωση των φλεβωδών κόλπων του εγκεφάλου είναι σπάνια νόσος και αφορά < του1% των ΑΕΕ.
Εκδηλώνεται συχνότερα σε ηλικίες 30-40 ετών και σε γυναίκες.
Συνήθης κλινική εικόνα: κεφαλαλγία, επιληπτικές κρίσεις, ημιπάρεση, αφασία, αύξηση ενδοκρανίου πίεσης, διαταραχές όρασης και επιπέδου συνείδησης.

12.10.*Διαταραχές μυϊκού συστήματος*

1. Διαταραχές νευρομυϊκής σύναψης G70

ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ GRAVIS (ΒΑΡΙΑ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ) G 70.0

Πρόκειται για χρόνια αυτοάνοση πάθηση, συνδεδεμένη συνήθως με την ανάπτυξη αντισωμάτων εναντίον των υποδοχέων της ακετυλοχολίνης των γραμμωτών μυϊκών ινών, με αποτέλεσμα να τους καταστρέφουν, λειτουργικά να τους αποκλείουν, να αυξάνουν το συναπτικό χάσμα και έτσι να παρεμποδίζεται η ομαλή σύσπασή τους.
Τα κύρια χαρακτηριστικά της νόσου είναι η κυμαινόμενη και ευμετάβλητη αδυναμία μυών (ή ομάδων μυών) η οποία επιτείνεται κατά την προσπάθεια (αποκάμνωση) και βελτιώνεται με την ανάπαυση και τη λήψη αντιχολινεστερασικών.
Η κλινική εικόνα ποικίλλει, ανάλογα με τους μύες που κύρια εκδηλώνεται η νόσος. Εκλεκτικά προσβάλλονται οφθαλμικοί μυς και σφιγκτήρες βλεφάρων, εκτείνοντες κεφαλής, εκτείνοντες τον πήχυ, καμπτήρες του καρπού-δακτύλων, κεντρομελικοί μυς άκρων, αναπνευστικοί μυς.
Διαγνωστικά συμβάλλουν τα ειδικά tests (προστιγμίνης κ.α.), η ηλεκτρομυογραφική δοκιμασία Desmedt, η ειδική δοκιμασία μονήρους μυϊκής ίνας (S-F-EMG) και η ανίχνευση αντισωμάτων στο αίμα εναντίον των υποδοχέων της ακετυλοχολίνης (AChR-Abs), αντισωμάτων μετασυναπτικών πρωτεϊνών (MuSK-Abs, LRP4 Abs) κ.λπ. [10% των μυασθενών είναι οροαρνητικοί].

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
ΣΤΑΔΙΟ Ι
Αραιά επεισόδια μυϊκής αδυναμίας και συμπτωματολογία μόνο από τους οφθαλμοκινητικούς μύες και τους σφιγκτήρες των βλεφάρων με μονή ή διπλή (συνδυασμένη) θεραπεία ..... 35% - 50%
ΣΤΑΔΙΟ ΙΙ
Μετρίας βαρύτητας μυϊκή αδυναμία που αφορά άλλους μύες, πλην των οφθαλμικών μυών, με τα οφθαλμικά συμπτώματα, οποιασδήποτε βαρύτητας, ενδεχόμενα να συνυπάρχουν.

- IIα: Προσβολή κυρίως των μυών του κορμού και των άκρων. Μπορεί να συνυπάρχει ηπιότερη προσβολή των φαρυγγικών και αναπνευστικών μυών ..... 50% - 67%
- IIβ: Προσβολή κυρίως των φαρυγγικών και αναπνευστικών μυών. Ενδεχόμενη συνύπαρξη αδυναμίας των μυών του κορμού και των άκρων μικρότερης ή τουλάχιστον ανάλογης βαρύτητας 67%

ΣΤΑΔΙΟ III

Σοβαρή μυϊκή αδυναμία που αφορά άλλους μύες πλην των οφθαλμικών, με τα οφθαλμικά συμπτώματα, οιασδήποτε βαρύτητας, ενδεχόμενα να συνυπάρχουν ..... ≥80%

Η ανωτέρω ποσοτικοποιημένη σταδιοποίηση με βάση την κατανομή και τη βαρύτητα της μυασθενικής αδυναμίας ακουλουθείται στο σύστημα σταδιοποίησης MGFA (Myasthenia Gravis Foundation America).

Σημαντική εξέταση για την εκτίμηση του σταδίου είναι η βίαιη εκπνευστική ζωτική χωρητικότητα (FVC) ή και έλεγχος αναπνευστικών μυών (Pimax).

Η πορεία και η πρόγνωση της νόσου έχει τροποποιηθεί προς το καλύτερο με τις υπάρχουσες θεραπείες (αναστολείς χολινεστεράσης, ανοσοκατασταλτικά, κορτικοστεροειδή, αζαθειοπρίνη, μικοφαινολική μοφετίλη, κυκλοσπορίνη, tacrolimus, ριτουξιμάμπη, πλασμαφαίρεση, θυμεκτομή).

Πρέπει να σημειωθεί ότι η Musk μυασθένεια έχει βαρύτερη πρόγνωση.

ΑΛΛΑ ΜΥΑΣΘΕΝΙΚΑ ΣΥΝΔΡΟΜΑ G73-G73.3

1. Σύνδρομο LAMBERT-EATON (90% ανιχνεύονται αντισώματα έναντι των διαύλων ασβεστίου VGCC των προσυναπτικών νευραξονικών απολήξεων)
2. Αλλαντίαση
3. Δηλητηρίαση από φυτοφάρμακα
4. Μυασθενική δράση φαρμάκων
5. Συγγενή μυασθενικά σύνδρομα και
6. Δευτεροπαθής μυασθένεια (ρευματοειδής αρθρίτιδα, Wilson κλπ).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ….σύμφωνα με τα ανωτέρω στάδια για την μυασθένεια

2. Παθήσεις των σκελετικών μυών (μυοπάθειες) G71, G72, G73.4-G73.7

Οι αυτόχθονες παθήσεις των μυών, γενετικά καθορισμένες ή επίκτητες, που είναι αποτέλεσμα διαταραχής της ίδιας της μυϊκής ίνας καλούνται μυοπάθειες.

ΣΥΝΗΘΗ ΣΥΜΠΩΜΑΤΑ:

1. Μυϊκή αδυναμία
2. Ατροφία μυών
3. Ψευδοατροφία μυών
4. Μυαλγία
5. Επώδυνες μυικές συσπάσεις
6. Μυοτονικό φαινόμενο

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ που συμβάλλει στη διάγνωση:

Κρεατινική φωσφοκινάση (CPK) ορού, αλδολάση-SGOT-LDH ορού, γαλακτικό οξύ, μυοπαθητικές κινητικές μονάδες και διαγράμματα μεγίστης εκουσίας σύσπασης στη νευροφυσιολογική μελέτη, βιοψία μυός και μοριακός γενετικός έλεγχος.

ΜΥΙΚΕΣ ΔΥΣΤΡΟΦΙΕΣ G71.0

Γενετικά καθορισμένες εκφυλιστικές παθήσεις των σκελετικών μυών με προοδευτικό χαρακτήρα.

Ονομάζονται και δυστροφινοπάθειες, μετά την ανακάλυψη του γονιδίου της δυστροφίνης, που οι μεταλλάξεις του σχετίζονται με την παθογένεια των φυλοσύνδετων μυϊκών δυστροφιών Duchenne και Becker.

I. Μυϊκή δυστροφία Becker
Καλοηθέστερη από την Duchenne, φυλοσύνδετη κληρονομική δυστροφία με ανάλογη κλινική συμπτωματολογία.
II. Μυϊκή δυστροφία Emery-Dreifuss
Φυλοσύνδετη κληρονομική δυστροφία με μυϊκή αδυναμία και ατροφίες ωμοβραχιόνιων - περονιαίων μυών, μυοκαρδιοπάθεια.
III. Ζωνιαίες μυϊκές δυστροφίες
Αυτοσωματική, υποχωρητική κληρονομικότητα.
Χαρακτηρίζεται από προσβολή των μυών της πυελικής ζώνης ή και των μυών της ωμικής ζώνης, ενώ οι μύες του προσώπου διασώζονται.
IV. Προσωπο-ωμο- βραχιόνιος μυϊκή δυστροφία
Επικρατητικά (και αυτοσωματικά) μεταβιβαζόμενη και τρίτη κατά σειρά συχνότητας μυϊκή δυστροφία.
Αρχίζει από τέλος της 1ης ή της 2ης δεκαετίας, με ταυτόχρονη ασύμμετρη προσβολή των μυών του προσώπου και της ωμικής ζώνης.
Παράδοξα, διατηρείται ακέραιος ο δελτοειδής.
V. Οφθαλμοφαρυγγική μυϊκή δυστροφία
Επικρατητική αυτοσωματική κληρονομικότητα με χαρακτηριστικά προοδευτικής όψιμης πτώσης άνω βλεφάρων και δυσφαγία.
VI. Περιφερικές μυοπάθειες
Κληρονομικές ή σποραδικές μυϊκές παθήσεις με αδυναμία και ατροφία των περιφερικών τμημάτων των άνω και κάτω άκρων.
VII. Συγγενείς μυϊκές δυστροφίες
Ομάδα μυικών δυστροφιών με υποτονία από την ημέρα γέννησης. Συνήθως αυτοσωματική-υποχωρητική κληρονομικότητα.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... ≥35%
Ανάλογα με την έκπτωση της κινητικής ικανότητας και της παθολογίας από τα άλλα συστήματα.
Μυϊκή δυστροφία Duchenne
Εκδηλώνεται κλινικά μεταξύ 2ου και 5ου έτους της ηλικίας σε αγόρια και έχει κακή πρόγνωση. Οι ασθενείς παρουσιάζουν μυϊκή αδυναμία και μυϊκές ατροφίες με μυοπαθητική ανέγερση (Gowers’ sign) και νήσσειο βάδισμα, ψευδοϋπερτροφία μυών (γαστροκνημιών, γλουτιαίων ή και δελτοειδών) λόρδωση - κυφοσκολίωση. Συνυπάρχει καρδιοπάθεια (συχνά) και νοητική υστέρηση (ενίοτε).
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …….. ≥50%

ΜΥΪΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΜΕ ΜΥΟΤΟΝΙΑ G71.1

Ομάδα μυοπαθειών με κοινό χαρακτηριστικό το μυοτονικό φαινόμενο που συνίσταται στην παράταση της αποσύσπασης του μυός. Τα μυοτονικά νοσήματα είναι αποτέλεσμα μεταλλάξεων γονιδίων που κωδικοποιούν διαύλους χλωρίου ή νατρίου του σκελετικού μυός ή μια πρωτεΐνης (κινάσης).
Μυοτονική δυστροφία τύπου 1 (νόσος Steinert)
Πολυσυστηματική νόσος με επικρατητική κληρονομικότητα.
Εκδηλώνεται μεταξύ 2ης και 4ης δεκαετίας της ζωής.
Χαρακτηρίζεται από το μυοτονικό φαινόμενο και την προοδευτική μυϊκή αδυναμία και ατροφία των μασητήρων, των κροταφιτών, των βλεφάρων, χειλέων, του φάρυγγα, της

γλώσσας, των στερνοκλειδομαστοειδών, των προσθίων κνημιαίων και των μυών του αντιβραχίου.
Προσβάλλει και άλλα συστήματα με εμφάνιση μετωπιαίας φαλάκρας, καταρράκτη, καρδιολογικές – ενδοκρινικές διαταραχές και νοητική έκπτωση ή υστέρηση.
Υπεύθυνο γονίδιο είναι στο χρωμόσωμα 19q13.3 που κωδικοποιεί τη μυοτονίνη.
Συγγενής μυοτονική δυστροφία τύπου 1, που χαρακτηρίζεται από υποτονία και μυική αδυναμία από τη γέννηση. Κάποια παιδιά επιβιώνουν και μπορεί να έχουν προβλήματα στη μετέπειτα ζωή.
Μυοτονική δυστροφία τύπου 2 (PROMM)
Πολυσυστηματική νόσος με επικρατητική κληρονομικότητα.
Εμφανίζεται στην ενήλικη ζωή με κετρομελική μυϊκή αδυναμία και εκδηλώσεις από τα άλλα συστήματα, ηπιότερες από την νόσο Steinert.
Συγγενής μυοτονία
1. Συγγενής μυοτονία με επικρατητική κληρονομικότητα (νόσος Thomsen).
2. Συγγενής μυοτονία με υποχωρητική κληρονομικότητα (νόσος Becker).
Και οι δυο μορφές είναι μη δυστροφικές, χωρίς προοδευτικό χαρακτήρα και είναι αποτέλεσμα μετάλλαξης του γονιδίου 7q35 που κωδικοποιεί τους διαύλους χλωρίου της μεμβράνης των μυϊκών ινών.
Χαρακτηρίζονται από γενικευμένη μυοτονία και μεγάλη υπερτροφία των μυών.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... ≥35%
Ανάλογα με την έκπτωση της κινητικής ικανότητας και της παθολογίας από τα άλλα συστήματα.

3. Περιοδικές παραλύσεις G72.3

Οι περιοδικές παραλύσεις χαρακτηρίζονται από επεισόδια μυϊκής αδυναμίας ποικίλης βαρύτητας, διάρκειας και συχνότητας, τα οποία συνοδεύονται από διαταραχή των επιπέδων του καλίου στον ορό του αίματος με τις υπέρ, υπο-και νορμοκαλιαιμικές μορφές.
Μεταβιβάζονται κληρονομικά με τον αυτοσωματικό επικρατητικό τύπο.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥35%

4. Μεταβολικές μυοπάθειες G72.8

Οι κύριες πηγές ενέργειας για τη μυϊκή σύσπαση είναι το γλυκογόνο, η γλυκόζη και τα λιπαρά οξέα.
Οι διαταραχές στη χρησιμοποίηση των πηγών ενέργειας μπορεί να εκδηλωθούν κλινικά:
1) ως αναστρέψιμη μυϊκή δυσλειτουργία, ραβδομυόλυση και μυοσφαιρινουρία
2) ως μόνιμη, προοδευτική μυϊκή αδυναμία
Οι κυριότερες διαταραχές του μεταβολισμού του γλυκογόνου είναι:
1. Η ανεπάρκεια της όξινης μαλτάσης (νόσος Pompe)
2. Η ανεπάρκεια μυοφωσφορυλάσης (νόσος McArdle)
3. Η ανεπάρκεια φωσφοφρουκτοκινάσης (νόσος Taruil)
Οι κυριότερες διαταραχές του μεταβολισμού των λιπαρών οξέων είναι:
1. Η ανεπάρκεια καρνιτίνης
2. Η ανεπάρκεια καρνιτίνης-παλμιτικής τρανσφεράσης
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥ 10%

5. Ενδοκρινικές μυοπάθειες G73.5

Διαταραχές των μυών έχουν αναφερθεί σε όλους σχεδόν τους τύπους δυσλειτουργίας του ενδοκρινικού συστήματος.
Αυτές είναι αναστρέψιμες με την αποκατάσταση της υποκείμενης ενδοκρινικής διαταραχής:
1. Υπέρ-υποθυρεοειδισμός

2. Πρωτοπαθής και δευτεροπαθής υπερπαραθυρεοειδισμός
3. Οστεομαλακία
4. Υπό και ψευδοϋποπαραθυρεοειδισμός
5. Σύνδρομο Cushing.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥10%

6. Συγγενείς μυοπάθειες G71.2

Κληρονομικές μυοπάθειες που είναι έκδηλες από την νεογνική ηλικία, με χαρακτηριστική μυϊκή αδυναμία, υποτονία, μειωμένη μυϊκή μάζα και σκελετικές διαταραχές.
Η πορεία τους είναι βραδέως προοδευτική και ορισμένες μορφές εμφανίζουν βαριά κλινική εικόνα και θανατηφόρα εξέλιξη.
Κατατάσσονται ανάλογα με τις αλλοιώσεις στη βιοψία μυός:
1) Μυοπάθεια με κεντρικό μόρφωμα,
2) Μυοπάθεια με ραβδία νημαλίνης,
3) Κεντροπυρηνική μυοπάθεια,
4) Μυοπάθεια με πολλαπλά μικρά μορφώματα,
5) Συγγενής μυοπάθεια με δυσαναλογία των ινών των δύο ιστολογικών τύπων.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥10%

7. Μιτοχονδριακές μυοπάθειες G71.3

Ετερογενής ομάδα νοσημάτων με κλινικές εκδηλώσεις που οφείλονται σε διαταραχή της λειτουργίας των μιτοχονδρίων.
Η παρουσία αθροίσεων παθολογικών μιτοχονδρίων εντός των μυϊκών ινών (ερυθρο-ρακώδεις μυϊκές ίνες) θεωρείται διαγνωστική των μιτοχονδριακών διαταραχών.
Άλλες διαγνωστικές τεχνικές είναι η βιοχημική μελέτη του μυός και ο μοριακός έλεγχος του μιτοχονδριακού DNA(mtDNA) που παρέχεται αποκλειστικά από το ωάριο.
Πολυσυστηματικές εκδηλώσεις από τους μύες, την καρδιά, τον αμφιβληστροειδή, το κεντρικό και περιφερικό νευρικό σύστημα, ενίοτε από το ήπαρ και τους νεφρούς.
Επειδή κυριαρχούν οι εκδηλώσεις από τους μυς και το ΚΝΣ έχει καθιερωθεί ο όρος μιτοχονδριακές εγκεφαλομυοπάθειες.
Οι κυριότερες:

- Προϊούσα εξωτερική οφθαλμοπληγία:

Εξωτερική οφθαλμοπληγία, κεντρομελική αδυναμία, αμφιβληστροειδοπάθεια

- Σύνδρομο Kearns-Sayre:

Εξωτερική οφθαλμοπληγία, αμφιβληστροειδοπάθεια, παρεγκεφαλιδική συνδρομή, βραχυσωμία, νευροαισθητήρια βαρηκοΐα, νοητική ανεπάρκεια και διαταραχές αγωγιμότητας.

- Μιτοχονδριακή εγκεφαλοπάθεια με γαλακτική οξέωση και εγκεφαλικά επεισόδια (MELAS).

Επεισόδια άτυπων αγγειακών εγκεφαλικών επεισοδίων, αυξημένο γαλακτικό οξύ, κεντρομελική μυοπάθεια, νοητική έκπτωση, επιληπτικές κρίσεις.

- Μυοκλονική επιληψία με ερυθρο-ρακώδεις μυϊκές ίνες (MERRF).
  Μυοκλονίες, γενικευμένες επιληπτικές κρίσεις, αταξία και ερυθρο-ρακώδεις μυϊκές ίνες στη βιοψία μυός. Συνυπάρχουν εκδηλώσεις και από άλλα συστήματα.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥35%

8. Φλεγμονώδεις μυοπάθειες G72.4

Ανάλογα με την αιτιολογία τους διακρίνονται στις **φλεγμονώδεις μυοπάθειες**, που οφείλονται σε γνωστούς λοιμώδεις παράγοντες και στις **ιδιοπαθείς φλεγμονώδεις μυοπάθειες**, που η αιτιολογία τους παραμένει άγνωστη.

Οι φλεγμονώδεις μυοπάθειες, γενικευμένες ή εντοπισμένες, προκαλούνται από γνωστούς παράγοντες όπως ιούς, μικρόβια, παράσιτα, μύκητες, φυματίωση, σύφιλη, λέπρα.
Οι ιδιοπαθείς φλεγμονώδεις μυοπάθειες είναι ανοσολογικής αρχής, αγνώστου ακόμη αιτιολογίας.
Οι κύριες νοσολογικές οντότητες είναι:
1) Η δερματομυοσίτιδα – πολυομυοσίτιδα (για συνεκτίμηση και επιμερισμό κλινικής βαρύτητας και προσδιορισμό ποσοστού αναπηρίας βλέπε κεφ. «Ρευματολογικές παθήσεις»)
2) Η μυοσίτιδα με έγκλειστα και
3) Η αυτοάνοση νεκρωτική μυοπάθεια.

1) Η πολυμυοσίτιδα και η δερματομυοσίτιδα χαρακτηρίζονται από κεντρομελική μυϊκή αδυναμία, μυαλγίες, αρθραλγίες, φαινόμενο Raynaud, αδυναμία τραχηλικών μυών, δυσφαγία και σπανιότερα συμμετοχή των αναπνευστικών μυών. Διαταραχές από την καρδιά είναι συχνές. Η τροφικότητα των μυών παραμένει δυσανάλογα καλή σε σχέση με την έντονη μυϊκή αδυναμία.
Οι δερματικές αλλοιώσεις (δερματομυοσίτιδα) εμφανίζονται κυρίως στα παιδιά.
Η νόσος μπορεί να διατρέχει οξέως ή χρονίως και η πρόγνωση αυτής είναι βαρύτερη στις περιπτώσεις με πρώιμη έναρξη.
Συνήθη εργαστηριακά ευρήματα είναι η αύξηση της CPK, των τρανσαμινασών, της αλδολάσης και της γαλακτικής δεϋδρογονάσης στον ορό του αίματος. Μυοπαθητικές κινητικές μονάδες και διαγράμματα μεγίστης σύσπασης, αυτόματη δραστηριότητα, υψηλής συχνότητας επαναληπτικές εκφορτίσεις στο ΗΜΝ Γράφημα. Χαρακτηριστική περιδεσμική ατροφία στη βιοψία μυός.
2) Η μυοσίτιδα με έγκλειστα είναι η συνηθέστερη φλεγμονώδης μυοπάθεια της μεγάλης ηλικίας (μετά τα 50).
Η νόσος χαρακτηρίζεται από ασύμμετρη προσβολή των τετρακεφάλων, των καμπτήρων του καρπού και των δακτύλων, δυσφαγία και αδυναμία της ραχιαίας κάμψης του άκρου ποδός.
Παράδοξο αποτελεί η φυσιολογική συνήθως CPK και το ΗΝΜΓράφημα. Χαρακτηριστική είναι στη βιοψία η μυϊκή ίνα με τα ηωσινόφιλα κυτταροπλασματικά έγκλειστα.
3) Η αυτοάνοση νεκρωτική μυοπάθεια είναι αγνώστου αιτιολογίας, που σε ορισμένες περιπτώσεις σχετίζεται με ειδικά αυτοαντισώματα ή και με υπολιπιδαιμικούς παράγοντες (στατίνες).
Χαρακτηριστικά της νόσου είναι η οξεία ή υποξεία - υποκλινική («ύπουλη») κεντρομελική αδυναμία, η αύξηση της CPK, το μυοπαθητικό ΗΜΓράφημα και η νέκρωση μυϊκών ινών χωρίς συνυπάρχουσα φλεγμονή.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ .....>35%

12.11. *Ειδικά νευρολογικά σύνδρομα*

Σύμφωνα με τα ιατρικά δεδομένα:

Παραπληγία ***είναι η πλήρης ή σχεδόν πλήρης κατάργηση της κινητικής λειτουργίας των κάτω άκρων (ή αλλιώς πλήρης ή σχεδόν πλήρης έκπτωση της μυϊκής ισχύος των κάτω άκρων), η οποία οφείλεται σε βλάβη του ανώτερου ή και του κατώτερου κινητικού νευρώνα (απώλεια της εκούσιας κινητικότητας λόγω διακοπής μιας από τις κινητικές οδούς σε οποιοδήποτε σημείο από τον εγκέφαλο ως τη μυϊκή ίνα).***

Παραπάρεση ***είναι η μερική κατάργηση της κινητικής λειτουργίας των κάτω άκρων (ή αλλιώς μερική έκπτωση της μυϊκής ισχύος των κάτω άκρων), η οποία οφείλεται σε βλάβη του ανώτερου ή και του κατώτερου κινητικού νευρώνα.***

Παράλυση ανώτερου κινητικού νευρώνα (υπερπυρηνική παράλυση)
Οι μύες προσβάλλονται καθ’ ομάδες. Η ατροφία είναι ήπια.

Σπαστικότητα με υπερδραστηριότητα των τενοντίων αντανακλαστικών και πελματιαίο αντανακλαστικό σε έκταση (σημείο Babinski). Απουσιάζουν οι δεσμιδώσεις. Φυσιολογικές μελέτες αγωγιμότητας νεύρων. Απουσία δυναμικών απονεύρωσης στο ΗΜΓ.

Παράλυση κατώτερου κινητικού νευρώνα (πυρηνική παράλυση)
Μπορεί να προσβληθούν και μεμονωμένοι μύες. Εκσεσημασμένη ατροφία.
Χαλαρότητα και υποτονία των προσβεβλημένων μυών, με απώλεια των τενοντίων αντανακλαστικών. Το πελματιαίο αν είναι παρόν, είναι καμπτικό.
Μπορεί να υπάρχουν δεσμιδώσεις. Παθολογικά ευρήματα στη μελέτη αγωγιμότητας των νεύρων. Το ΗΜΓ αναδεικνύει δυναμικά απονεύρωσης (ινιδικά, δεσμιδικά).

Εκτίμηση μυϊκής ισχύος άκρου κατά MRC
0= Δεν ανιχνεύεται μυϊκή σύσπαση
1= Ίχνη μυϊκής σύσπασης
2= Αντιβαρική κίνηση περιορισμένη
3= Αντιβαρική κίνηση πλήρης. Ενάντια στην αντίσταση του εξεταστή, απούσα.
4= Αντιβαρική κίνηση πλήρης. Ενάντια στην αντίσταση του εξεταστή, περιορισμένη.
5= Φυσιολογική μυϊκή ισχύς.

Σύμφωνα με τον ανωτέρω πίνακα, το 67% στην παρα-τετραπάρεση αντιστοιχεί στο νούμερο 3 και κάτω και το 80% στην παρα-τετραπληγία στο νούμερο 2 και κάτω.

1. Ημιπληγία – Ημιπάρεση G81

Η παράλυση ή η πάρεση, αντίστοιχα, που αφορά το ένα ήμισυ του σώματος, δηλαδή άνω και κάτω άκρο, με ή χωρίς τη συμμετοχή του ημιπροσώπου, που είναι αποτέλεσμα βλάβης του κεντρικού (σπαστική) ή του περιφερικού κινητικού νευρώνα (χαλαρή).

α. Σπαστική ημιπληγία – ημιπάρεση G81.1

Αποτέλεσμα βλάβης της πυραμιδικής οδού.
Η κλινική εικόνα που προκύπτει από διακοπή της φλοιονωτιαίας οδού σε κάποιο σημείο της μακράς πορείας της και λέγεται «πυραμιδική συνδρομή».
Εάν η βλάβη εντοπίζεται πάνω από το χιασμό των πυραμίδων η σημειολογία εμφανίζεται στην αντίθετη πλευρά του σώματος, ενώ κάτω από τον χιασμό ομόπλευρα.
Χαρακτηρίζεται από παράλυση ή πάρεση μόνο για την εκούσια κινητικότητα και επικρατεί στα άνω άκρα στους εκτείνοντες και στα κάτω άκρα στους καμπτήρες, αύξηση των τενοντίων αντανακλάσεων, κατηργημένα δερματικά αντανακλαστικά, ανάδυση παθολογικών αντανακλαστικών (Babinski, Hoffmann), υπερτονία, κλόνο και φυσιολογική τροφικότητα μυών.
Τα αίτια ποικίλουν, συνηθέστερα δε είναι τα αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια (ΑΕΕ), οι κρανιοεγκεφαλικές κακώσεις, οι όγκοι, απομυελινωτικές παθήσεις, νόσος κινητικού νευρώνα κ.ά.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
Για τον καθορισμό των ποσοστών λαμβάνονται υπόψη: (α) η βαρύτητα της πυραμιδικής συνδρομής, (β) η πλευρά που έχει πιάσει, αριστερά ή δεξιά ανάλογα με το επικρατούν ημισφαίριο, (γ) η συνύπαρξη ή όχι ορθοκυστικών διαταραχών (ΟΚΔ) και αφασικών εκδηλώσεων (ΑΦΕ).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ (ανάλογα με το επικρατούν ημισφαίριο)
Ελαφρά πυραμιδική συνδρομή, υπολειμματική ή μη (χωρίς πάρεση και υπερτονία) ..... 10% - 20%

Μέτρια πυραμιδική συνδρομή, υπολειμματική ή μη (με πάρεση και υπερτονία) ……..... 20% - 50%
Μέσης βαρύτητας πυραμιδική συνδρομή, υπολειμματική ή μη (μέσης βαρύτητας ημιπληγία και υπερτονία) ……..... 50% - 67%
Βαριά πυραμιδική συνδρομή (βαριά ημιπληγία και υπερτονία) ..... ≥80%
– Επί συνυπάρξεως ορθοκυστικών διαταραχών (ΟΚΔ) στα ανωτέρω ποσοστά προστίθεται ……..……... 20%.
– Επί συνυπάρξεως αφασικών διαταραχών (ΑΦΕ) στα ανωτέρω ποσοστά προστίθεται ……. 20% - 30%
– Επί συμμετοχής των εγκεφαλικών συζυγιών στα ανωτέρω ποσοστά προστίθεται και το ανάλογο ποσοστό που αντιστοιχεί σε κάθε προσβεβλημένη συζυγία.

β. Χαλαρά ημιπληγία – ημιπάρεση G81.0

Αποτέλεσμα βλάβης συνήθως των περιφερικών κινητικών νευρώνων άνω και κάτω άκρων συστοίχως.
Η παράλυση-πάρεση (όχι εκλεκτική, αφορά δηλαδή εκτείνοντες και καμπτήρες) συνοδεύεται από υποτονία, κατάργηση των αντανακλάσεων και μυϊκές ατροφίες.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ: ……..Αναλόγως με της σπαστικής ημιπληγίας-ημιπάρεσης

2. Τετραπληγία – Τετραπάρεση G82.3, G82.4

Η παράλυση - πάρεση αφορά όλα τα άκρα, σπαστική ή χαλαρή και οφείλεται σε βλάβη του κεντρικού ή και του περιφερικού κινητικού νευρώνα άμφω. Συνήθη αίτια είναι: ΑΕΕ, όγκος και στα δυο ημισφαίρια, βλάβες Ν.Μ., νόσος κινητικού νευρώνα, απομυελινωτικές παθήσεις, πολυρριζονευροπάθειες, εγκεφαλική παράλυση, κ.ά.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Τετραπληγία ..... ≥ 80%
Τετραπάρεση ..... ≥ 35%.

3. Παραπληγία – Παραπάρεση G82.0

Η παράλυση – πάρεση των κάτω άκρων, σπαστική ή χαλαρή, που μπορεί να συνοδεύεται από ορθοκυστικές διαταραχές (ΟΚΔ).
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Παραπάρεση:
- ελαφρά ..... 20% - 35%
- μέτρια..... 35% - 50%
- βαριά..... 67%
Παραπληγία:
- μέτρια..... 67% - 80%
- βαριά..... ≥ 80%
Επί συνυπάρξεως ορθοκυστικών διαταραχών στα ανωτέρω ποσοστά προστίθεται ……. 20%.

4. Διπληγία άνω άκρων G83.0

Σπανιότατη κατάσταση.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥67%

5. Μονοπληγίες (βλ. Ορθοπαιδικές παθήσεις) G83

6. Σύνδρομο μέσων σχηματισμών της παρεγκεφαλίδος ή σύνδρομο σκώληκος

Προσβάλλονται κυρίως οι λειτουργίες της αιθουσαιο- και της νωτιαιοπαρεγκεφαλίδας, με χαρακτηριστικά την κορμική αταξία, την ευρεία βάση βάδισης, δυσαρθρία και νυσταγμό παραγκεφαλιδικού τύπου.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥25%

7. Σύνδρομο ημισφαιρίων της παρεγκεφαλίδας

Προσβάλλονται τα ημισφαίρια της παρεγκεφαλίδος, με χαρακτηριστική διαταραχή της μυϊκής συνέργειας σε χώρο και χώρο που θα εμφανισθεί με ασυνέργεια, δυσμετρία, δυσδιαχοκινησία, τρόμο στις εκούσιες κινήσεις και δυσαρθρία.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... ≥25%

12.12. *Παιδονευρολογικά θέματα*

Τα νοσήματα του νευρικού συστήματος σε νεογνά, βρέφη, νήπια και παιδιά δεν θα αναπτυχθούν περαιτέρω, γιατί αφενός έχουν αναφερθεί και περιγραφεί, λίγο ή πολύ, στα προηγηθέντα κεφάλαια και αφετέρου, η αναλυτικότερη περιγραφή τους ξεφεύγει από τους στόχους του παρόντος πονήματος, στόχους που άπτονται της «ασφαλιστικής» νευρολογίας, δηλαδή της νευρολογίας πιστοποίησης και αξιολόγησης της αναπηρίας που επιφέρουν τα νοσήματα του νευρικού συστήματος.
Παρ’ όλα αυτά κρίνεται χρήσιμο να αναφερθούν κάποια στοιχεία για την παιδονευρολογία και την αξιολόγηση αναπηρίας στα ΚΕ.Π.Α.:

1) Η νευρολογική σημειολογία των νοσημάτων του νευρικού (και μυϊκού) συστήματος χαρακτηρίζεται από διαφορετικότητα και άτυπες εικόνες στις διάφορες ηλικιακές ομάδες (νεογνά, βρέφη, νήπια και μικρά παιδιά).
Για παράδειγμα μπορεί, σε κάποιες περιπτώσεις, ένα βρέφος ή νήπιο να παρουσιάζει πυραμιδική συνδρομή και να μην εμφανίζει την αναμενόμενη υπερτονία, ή κάποιο σοβαρό γενετικά καθορισμένο νόσημα του Κ.Ν.Σ. που προσβάλλει τις πυραμιδικές οδούς να εκδηλώνεται στην βρεφική και νηπιακή ηλικία κυρίως με υποτονία, κ.ο.κ.

2) Αντίστοιχα με τη νευρολογική σημειολογία και η αντικειμενική νευρολογική εξέταση σε κάθε ηλικιακή ομάδα παιδιών (ιδιαίτερα σε νεογνά, βρέφη, νήπια και παιδιά έως 5 ετών) παρουσιάζει διαφοροποιήσεις ανάλογα με την ηλικία.
Για παράδειγμα, στην βρεφική ηλικία, βασίζεται κυρίως στην παρατήρηση της αυθόρμητης κινητικότητας (και της συμμετρίας της) του βρέφους, σε θέσεις και στάσεις που έχει αυτό, στην αναζήτηση της παρουσίας ή της εξαφάνισης των νεογνικών αντανακλαστικών (ανάλογα με την ηλικία του), στην αξιολόγηση των προστατευτικών αντανακλαστικών για έμμεση εκτίμηση της μυϊκής ισχύος / συμμετρίας (π.χ. σημείο parachuting από την ηλικία των 9 μηνών και μετά), στην διαπίστωση της εκπλήρωσης ή μη των ψυχοκινητικών, αναπτυξιακών ορόσημων σε κάθε χρονικό στάδιο της ανάπτυξης, κ.ο.κ.

Συμπερασματικά, η ολοκληρωμένη νευρολογική εκτίμηση ενός παιδιού με νευρολογικό νόσημα για την πιστοποίηση και αξιολόγηση της αναπηρίας του, απαιτεί περισσότερο χρόνο και ιδιαίτερη ευαισθησία.

13. ΟΡΘΟΠΑΙΔΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

13.1. *Παθήσεις της σπονδυλικής στήλης**

Οι παθήσεις της σπονδυλικής στήλης μπορεί να είναι συγγενείς (π.χ. σ. Klippel- Feil, δισχιδής ράχη, κ.ά.) ή επίκτητες (σπονδυλολίσθηση, κύφωση, ΚΜΔ κ.ά.), τραυματικής (κατάγματα, εξαρθρήματα, κ.ά.), εκφυλιστικής (σπονδυλαρθρίτιδα, κ.ά.) ή άλλης αιτιολογίας (μικροβιακές σπονδυλίτιδες, αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα, κ.ά.)

Ανεξάρτητα από την αιτία και τα προηγηθέντα μέσα αποκατάστασης –χειρουργικές επεμβάσεις με ή χωρίς υλικά οστεοσύνθεσης-, το ποσοστό αναπηρίας υπολογίζεται με βάση τη λειτουργικότητα που απομένει.

Η λειτουργικότητα της σπονδυλικής στήλης εξαρτάται από την κινητικότητά της, την αρχιτεκτονική της και τη σταθερότητα των δομών της. Επομένως για να εκτιμηθεί η αναπηρία θα πρέπει να εξετασθούν τυχόν παραμορφώσεις (βαθμός και έκταση αυτών) η κινητικότητα των διαφόρων τμημάτων της ΣΣ καθώς και τυχούσα αστάθεια.

Ακτινολογικά ευρήματα εκφυλιστικών αλλοιώσεων συμβατών με την ηλικία ή τυχαία ευρήματα που δεν συμβαδίζουν με τα αναφερόμενα ενοχλήματα, προηγηθείσες χειρουργικές επεμβάσεις ή η ύπαρξη υλικών οστεοσύνθεσης από μόνα τους δε δικαιολογούν ποσοστό αναπηρίας.

1. Χωρίς περιορισμό της κινητικότητας και χωρίς σημεία αστάθειας

Π.χ ασυμπτωματικές προβολές ή κήλες μεσοσπονδυλίων δίσκων, ασυμπτωματική σκολίωση, κύφωση ……. Π.Α. 0%

2. Με ελαφρού βαθμού λειτουργικές επιπτώσεις (παραμόρφωση, δυσκαμψία ή αστάθεια)

Π.χ σπονδυλολίσθηση, σπονδυλοδεσία δύο σπονδύλων, δισκεκτομή, πεταλεκτομή χωρίς επιπλοκές, κάταγμα σπονδύλου, σκολίωση < 40 με ενοχλήματα μυϊκού ή αρθριτικού τύπου, σπονδυλαρθρίτιδα, όλα χωρίς νευρολογική σημειολογία.

……..…….

Π.Α. 10%

3. Με μετρίου βαθμού λειτουργικές επιπτώσεις σε ένα τμήμα της ΣΣ (σοβαρότερες παραμορφώσεις μετρίου βαθμού επηρεασμός της κινητικότητας ή της σταθερότητας της ΣΣ)…….

Π.χ. σπονδυλοδεσία τριών σπονδύλων, συμπτωματική κύφωση 60-80 μοίρες ή σκολίωση 40-60 μοίρες δύσκαμπτες ή άκαμπτες, σπονδυλαρθρίτιδα εκτεταμένη με οστικές γέφυρες μεταξύ των σπονδύλων, ΚΜΔ με έντονα και συχνά επεισόδια τοπικών συμπτωμάτων, τεκμηριωμένη με απεικονιστικό έλεγχο …. Π.Α. 20%

4. Με σοβαρές λειτουργικές επιπτώσεις σε ένα τμήμα της ΣΣ (σοβαρές παραμορφώσεις, μεγάλου βαθμού δυσκαμψία ή αστάθεια) Π.χ. σπονδυλοδεσία ολοκλήρου τμήματος της Θ ή ΟΜΣΣ, σκολίωση>60, κύφωση >80 μοίρες χωρίς επιπλοκές ……... Π.Α. 30%

5. Με μόνιμες παραμορφώσεις ολόκληρης της ΣΣ και κατάργηση της κινητικότητας αυτής Π.χ. εκτεταμένη σπονδυλοδεσία δυο ή περισσοτέρων τμημάτων της ΣΣ, DISH ή άλλη σπονδυλαρθροπάθεια με ακινητοποίηση ΘΟΜΣΣ ……..… Π.Α. 50%

Όταν συνυπάρχει πίεση νευρικών στοιχείων ή άλλων οργάνων με αποτέλεσμα αισθητικές, κινητικές ή άλλες διαταραχές στο ποσοστό θα πρέπει να προστίθεται και η επιπρόσθετη βλάβη.

Η νευρογενής διαλείπουσα χωλότητα λόγω σπονδυλικής στένωσης κεντρικής ή πλάγιας, τεκμηριωμένης με απεικονιστικό έλεγχο, αποδίδει επιπλέον ποσοστό αναπηρίας.

13.2. *Παθήσεις του πυελικού δακτυλίου**

1. - Κακώσεις χωρίς λειτουργική επιβάρυνση

- Κακώσεις ή παθήσεις με ελαφρού βαθμού ενοχλήματα (σταθερός πυελικός δακτύλιος π.χ κατάγματα ηβοισχιακών κλάδων, υπεξάρθρημα ηβικής σύμφυσης)
…… Π.Α. 0%
2. Με μετρίου βαθμού λειτουργική επιβάρυνση (π.χ. αστάθεια πυελικού δακτυλίου με δευτεροπαθείς εκφυλιστικές αλλοιώσεις, π.χ. παλαιά κάκωση τύπου ανοικτού βιβλίου με μετατραυματική ιερολαγονίτιδα)…….. Π.Α. 20%
3. Με σοβαρού βαθμού λειτουργική επιβάρυνση και παραμόρφωση
(π.χ. εξάρθρημα ηβικής σύμφυσης με συνοδό κάταγμα ιερού οστού, ανισοσκελία, στροφική και κάθετη αστάθεια) …….. Π.Α. 30%

Τυχόν συνοδά νευρολογικά, ουρολογικά ή γυναικολογικά προβλήματα θα πρέπει να συνεκτιμηθούν.

13.3. ***Παθήσεις και βλάβες των άκρων****

13.3.1 Παθήσεις και βλάβες του άνω άκρου

1.1 Ακρωτηριασμοί

Οι περιπτώσεις ακρωτηριασμών αφορούν μόνιμες και μη αναστρέψιμες βλάβες, κατά συνέπεια τα ποσοστά αναπηρίας χορηγούνται δια βίου.

1. Ακρωτηριασμός και των δυο άνω άκρων, άνωθεν του αγκώνος Π.Α. 95%
2. Ακρωτηριασμός ενός άνω και ενός κάτω άκρου, άνωθεν του αγκώνος και άνωθεν του γόνατος αντιστοίχως …… Π.Α. 95%
3. Ακρωτηριασμός ενός άνω άκρου από την άρθρωση του ώμου (απεξάρθρωση) ……..……. Π.Α. 80%
4. Ακρωτηριασμός ενός άνω άκρου στο βραχιόνιο ή την άρθρωση του αγκώνα ή κεντρικότερα της κατάφυσης του δικεφάλου…….. Π.Α. 67%
5. Ακρωτηριασμός ενός άνω άκρου στο αντιβράχιο ή την πηχεο-καρπική ..... Π.Α. 50%
6. Ακρωτηριασμός ενός αντίχειρα…… Π.Α. 25%
7. Ακρωτηριασμός και των δυο αντίχειρων……. Π.Α. 40%
8. Ακρωτηριασμός ενός αντίχειρα με το σύστοιχο μετακάρπιο Π.Α. 30%
9. Ακρωτηριασμός ενός άλλου δακτύλου της άκρας χειρός (πλην του αντίχειρα) και του σύστοιχου μετακαρπίου …… Π.Α. 10%
10. Ακρωτηριασμός του αντίχειρα και ενός άλλου δακτύλου (στο ίδιο χέρι) ..... Π.Α. 30%
11. Κάθε άλλος συνδυασμός ακρωτηριασμού δύο δακτύλων…… Π.Α. 25%
12. Ακρωτηριασμός τριών δακτύλων συμπεριλαμβανομένου του αντίχειρα Π.Α. 40%
13. Ακρωτηριασμός τριών δακτύλων με διατήρηση του αντίχειρα… Π.Α. 30%
14. Ακρωτηριασμός τεσσάρων δακτύλων συμπεριλαμβανομένου του αντίχειρα .....…… Π.Α. 50%
15. Άλλοι συνδυασμοί ……. Π.Α. 40%.
16. Ακρωτηριασμός όλων των δακτύλων του ενός χεριού……. Π.Α. 50%
17. Ακρωτηριασμός όλων των δακτύλων και των δυο χεριών…… Π.Α. 80%

Τα ποσοστά αυτά αφορούν στην απώλεια ολοκλήρου του δακτύλου.
Στις περιπτώσεις που υπάρχουν κολοβώματα φαλάγγων δακτύλων το ποσοστό υπολογίζεται στο 1/3 για κάθε φάλαγγα, αναλόγως και τη λειτουργικότητα του εναπομείναντος τμήματος.
Με τον ίδιο τρόπο υπολογίζονται και οι φωκομέλειες.

1.2 Κατάγματα - Ψευδαρθρώσεις

Τα κατάγματα - χειρουργηθέντα ή μη- εφόσον έχουν πωρωθεί σε λειτουργική θέση δεν δίνουν ποσοστό αναπηρίας.

Ο όρος «λειτουργική θέση», δεν είναι απαραίτητα συνώνυμος με τον όρο «ανατομική θέση».

Ποσοστό αναπηρίας αποδίδεται στις επιπλοκές των καταγμάτων (ψευδάρθρωση, βλάβη νεύρου ή αγγείου, μετατραυματική αρθρίτιδα, κ.λπ.) όταν ο χρόνος αποκατάστασης υπερβαίνει τους έξι μήνες ή όταν η βλάβη θεωρείται μη αναστρέψιμη. Κατά τη φάση αποκατάστασης των διαφόρων κακώσεων συνιστάται αν υπάρχει προσωρινό ποσοστό αναπηρίας αυτό να δίδεται για το μικρότερο δυνατό διάστημα (ένα έτος).

Ανικανότητα για διάστημα μικρότερο των έξι μηνών δεν θεωρείται αναπηρία και δεν προσδίδει ποσοστό.

Στον ακόλουθο πίνακα αναφέρονται τα ποσοστά για τις ψευδαρθρώσεις και την πώρωση σε πλημμελή θέση. Οι λοιπές επιπλοκές θα πρέπει να αναζητηθούν στις αντίστοιχες παραγράφους σχετικά με τις βλάβες αγγείων και νεύρων ή τις αρθρίτιδες.

1. Ψευδάρθρωση της κλείδας χωρίς περιορισμό της λειτουργικότητας του άνω άκρου …… Π.Α. 0%
2. Ψευδάρθρωση της κλείδας με λειτουργική επιβάρυνση του άνω άκρου Π.Α. 10%
3. Ψευδάρθρωση βραχιονίου …….. Π.Α. 25%
4. Πώρωση κατάγματος βραχιονίου σε πλημμελή θέση (στροφή>20 ή γωνίωση>20) ..... Π.Α. 15%
5. Ψευδάρθρωση αντιβραχίου……..... Π.Α. 20%
6. Ψευδάρθρωση κερκίδας με λειτουργικές επιπτώσεις…….…… Π.Α. 15%
7. Ψευδάρθρωση ωλένης με λειτουργικές επιπτώσεις……Π.Α. 10%
8. Πώρωση κατάγματος αντιβραχίου σε πλημμελή θέση (γωνίωση >15). Π.Α. 10%
9. Οστεΐτιδα – οστεομυελίτιδα

(α) 1-5 έτη από την τελευταία υποτροπή, ελαφρές οστικές αλλοιώσεις Π.Α. 0%

(β) με μέτριες οστικές αλλοιώσεις και μονήρες συρίγγιο ανενεργό…….Π.Α.10%

(γ) με μόνιμο ενεργό συρίγγιο, σοβαρές οστικές βλάβες, μυατροφίες κ.λπ. Π.Α.25%

1.3 Παθήσεις των αρθρώσεων του άνω άκρου

Το ποσοστό υπολογίζεται με βάση τη σταθερότητα και το εύρος κίνησης της άρθρωσης ανεξάρτητα από το αίτιο που προκαλεί τη βλάβη.

1. Αρθρόδεση ή αγκύλωση του ώμου σε λειτουργική θέση…(κάμψη 30, απαγωγή 45, έξω στροφή 20) …… Π.Α. 30%
2. Αγκύλωση ή αρθρόδεση του ώμου σε μη λειτουργική θέση χωρίς ενεργητικές κινήσεις της ωμοπλάτης …….. Π.Α. 40%
3. Δυσκαμψία του ώμου- αρθρίτιδα, εκφυλιστική ή μετατραυματική, νέκρωση/ παραμόρφωση βραχιονίου κεφαλής:

(α) κάμψη και απαγωγή >90 προσαγωγή >20 ……..… Π.Α. 10%

(β) κάμψη και απαγωγή <90, προσαγωγή<20 …….. Π.Α. 20%

4. Αστάθεια του ώμου…… Π.Α. 10%
5. Ολική αρθροπλαστική ώμου καλώς λειτουργούσα:

Ετερόπλευρα …….. Π.Α. 20%

Αμφοτερόπλευρα……. Π.Α. 40%

6. Αρθρόδεση ή αγκύλωση του αγκώνα σε λειτουργική θέση (80-100 κάμψη, με την πηχεοκαρπική σε ουδέτερη θέση υπτιασμού – πρηνισμού) ……. Π.Α. 25%
7. Αρθρόδεση ή αγκύλωση του αγκώνα σε μη λειτουργική θέση …….. Π.Α. 40%
8. Δυσκαμψία αγκώνα – αρθρίτιδα:

(α) έλλειμμα έκτασης <60, κάμψη έως 120 ……..… Π.Α. 10%

(β) έλλειμμα έκτασης >60, περιορισμός της κάμψης έως 90 [ανάλογα με τον περιορισμό του υπτιασμού- πρηνισμού του Αντιβραχίου] …..…….. Π.Α. 20-25%

9. Καθήλωση του αντιβραχίου σε υπτιασμό…….. Π.Α. 30%
10. Καθήλωση του αντιβραχίου σε πρηνισμό…….. Π.Α. 20%
11. Καθήλωση του αντιβραχίου σε λειτουργική θέση …… Π.Α. 10%
12. Ολική αρθροπλαστική αγκώνα καλώς λειτουργούσα:

Ετερόπλευρα ……. Π.Α. 15%
Αμφοτερόπλευρα …… Π.Α. 30%
Σε διαφορετική περίπτωση όπως στη δυσκαμψία του αγκώνα

13. Αγκύλωση ή αρθρόδεση πηχεοκαρπικής σε λειτουργική θέση (έως 30 έκταση) ……..… Π.Α. 0% - 10%
14. Αγκύλωση ή αρθρόδεση πηχεοκαρπικής σε μη λειτουργική θέση Π.Α. 20%
15. Δυσκαμψία πηχεοκαρπικής – αρθρίτιδα, εκφυλιστική ή μετατραυματική, με ή χωρίς παραμόρφωση, με ή χωρίς διαταραχή της αρχιτεκτονικής του καρπού αναλόγως τη λειτουργικότητα……..Π.Α. 10% - 20%
16. Δυσκαμψία του αντίχειρα …… Π.Α. 0%
17. Αγκύλωση ή αρθρόδεση του αντίχειρα σε λειτουργική θέση ……. Π.Α. 10%
18. Αγκύλωση ή αρθρόδεση ενός δακτύλου σε λειτουργική θέση …. Π.Α. 5%
19. Αγκύλωση ή αρθρόδεση ενός δακτύλου σε πλήρη έκταση ή τέλεια κάμψη, ισοδυναμούσα με αχρησία αυτού υπολογίζεται ως απώλεια αυτού του δακτύλου.
20. Δυσκαμψία των δακτύλων, αρθρίτιδα:…… Π.Α. 0% - 35%

Λαμβάνεται υπ’ όψη (αθροιστικά):
α) η συλληπτική ικανότητα αδρών αντικειμένων (15%)
β) η συλληπτική ικανότητα λεπτών αντικειμένων (10%)
γ) ο σχηματισμός και η δύναμη της πυγμής (10%)

1.4 Βλάβες νεύρων του άνω άκρου

1. Παράλυση ή διατομή βραχιονίου πλέγματος (περιγεννητική βλάβη βραχιονίου πλέγματος, εξελκυσμός, κ.λπ.) ……..…… Π.Α. 67%
2. Παράλυση ή διατομή ανωτέρου τύπου (Duchenne-Erb) …..…….. Π.Α. 50%
3. Παράλυση ή διατομή κατωτέρου τύπου (Klumpke)……. Π.Α. 50%
4. Παράλυση ή διατομή μασχαλιαίου νεύρου…… Π.Α. 20%
5. Παράλυση ή διατομή υποπλατίου νεύρου…….…… Π.Α. 10%
6. Παράλυση ή διατομή μυοδερματικού νεύρου…….…….. Π.Α. 15%
7. Παράλυση ή διατομή κερκιδικού νεύρου:

(α) κεντρική …….. Π.Α. 30%
(β) περιφερική (διατήρηση νεύρωσης τρικεφάλου)……. Π.Α. 20%

8. Παράλυση ή διατομή ωλενίου νεύρου .....…….. Π.Α. 25%
9. Παράλυση ή διατομή μέσου νεύρου

Κεντρική (από το βραχίονα ή το αντιβράχιο) ……..…… Π.Α. 35%
Περιφερική (από τον καρπό)……...… Π.Α. 15%

10. Συνδυασμένη παράλυση ή διατομή κερκιδικού και μασχαλιαίου . Π.Α. 40%
11. Συνδυασμένη παράλυση ή διατομή κερκιδικού και ωλενίου ……. Π.Α. 50%
12. Συνδυασμένη παράλυση ή διατομή κερκιδικού και μέσου …… Π.Α. 50%
13. Συνδυασμένη παράλυση ή διατομή μέσου και ωλενίου ……. Π.Α. 50%

Σε μερική διατομή ή πάρεση η εκτίμηση γίνεται ανάλογα με την υπολειπόμενη λειτουργικότητα των νευρούμενων μυών.
Όταν συνυπάρχουν τροφικές αλλοιώσεις (άτονα έλκη) προστίθεται ….. Π.Α.10%.

1.5. Ρήξεις μυών και τενόντων του άνω άκρου

Οι ρήξεις μυών και τενόντων, είτε έχουν αντιμετωπιστεί χειρουργικά είτε όχι, φέρουν ποσοστό αναπηρίας ανάλογο με την υπολειπόμενη λειτουργικότητα της εμπλεκόμενης άρθρωσης. Π.χ. ρήξη μακράς κεφαλής δικεφάλου βραχιονίου:
το ποσοστό αναπηρίας υπολογίζεται με βάση την επίδρασή της στη λειτουργικότητα του αγκώνα και τη μυική ισχύ κατά την κάμψη του αντιβραχίου (μπορεί δηλαδή να είναι και μηδενικό).

1.6. Άλλες παθήσεις

Παθήσεις που αποκαθίστανται εύκολα με απλές χειρουργικές επεμβάσεις όπως το σύνδρομο καρπιαίου σωλήνος, οι στενωτικές τενοντοελυτρίτιδες, γάγγλια κ.λπ., δεν περιγράφονται, διότι δεν προκαλούν καμία αναπηρία.
Το ποσοστό αναπηρίας που οφείλεται σε άλλες παθήσεις ή βλάβες του άνω άκρου που δεν αναφέρονται ξεχωριστά και έχουν προκαλέσει μη αναστρέψιμες βλάβες υπολογίζεται με βάση τη δυσκαμψία, την παράλυση ή την έκπτωση της λειτουργικότητας που αυτές προκαλούν με αναγωγή στις αντίστοιχες αναπηρίες που αναφέρονται στους πίνακες.

13.3.2. Παθήσεις και βλάβες του κάτω άκρου

2.1. Ακρωτηριασμοί

1. Μηριαίος ακρωτηριασμός και των δυο κάτω άκρων ……. Π.Α. 95%
2. Ακρωτηριασμός ενός σκέλους από την άρθρωση του ισχίου (απεξάρθρωση του ισχίου) …… Π.Α. 80%
3. Μηριαίος ακρωτηριασμός ενός σκέλους ……. Π.Α. 67%
4. Ακρωτηριασμός στο ύψος του γόνατος …….. Π.Α. 67%
5. Κνημιαίος ακρωτηριασμός:

Ετερόπλευρος …….. Π.Α. 50%
Αμφοτερόπλευρος …… Π.Α. 80%

6. Ακρωτηριασμός κατά Chopart (δια του ταρσού) ή κατά Lisfranc (ταρσομετατάρσιος):

Ετερόπλευρα ……..… Π.Α. 30%
Αμφοτερόπλευρα …….. Π.Α. 50%

7. Ακρωτηριασμός του μεγάλου δακτύλου ……. Π.Α. 10%
8. Ακρωτηριασμός του μεγάλου δακτύλου και του σύστοιχου μεταταρσίου Π.Α.15%
9. Ακρωτηριασμός δυο ή τριών δακτύλων πλην του πρώτου και του πέμπτου ..... Π.Α. 5%
10. Ακρωτηριασμός δυο ή τριών δακτύλων συμπεριλαμβανομένου του πρώτου ή του πέμπτου ή και των δύο ……. Π.Α. 10%
11. Ακρωτηριασμός τεσσάρων δακτύλων …… Π.Α. 15%
12. Ακρωτηριασμός όλων των δακτύλων:

Ετερόπλευρα …… Π.Α. 20%
Αμφοτερόπλευρα ……..…… Π.Α. 30%

2.2. Κατάγματα- ψευδαρθρώσεις- οστεομυελίτιδα- οστεΐτιδα

Τα κατάγματα -χειρουργηθέντα ή μη- εφόσον έχουν πωρωθεί σε λειτουργική θέση δε δίνουν ποσοστό αναπηρίας.
Ποσοστό αναπηρίας αποδίδεται στις επιπλοκές των καταγμάτων (ψευδάρθρωση, βλάβη νεύρου ή αγγείου, μετατραυματική αρθρίτιδα, κ.λπ.), όταν ο χρόνος αποκατάστασης υπερβαίνει τους έξι μήνες ή όταν η βλάβη θεωρείται μη αναστρέψιμη.

1. Ψευδάρθρωση μηριαίου……..…. Π.Α. 50%
2. Ψευδάρθρωση κνήμης……..…. Π.Α. 30%
3. Ανισοσκελία έως 2 εκ ……..…….. Π.Α. 0%

2,1-4 εκ ……...Π.Α. 10%
4,1-6 εκ …….. Π.Α. 15%
>6,1 εκ ……..…….. + 3% για κάθε εκ

4. Οστεΐτιδα – οστεομυελίτιδα:

(α) 1-5 έτη από την τελευταία υποτροπή, ελαφρές οστικές αλλοιώσεις Π.Α. 0%
(β) με μέτριες οστικές αλλοιώσεις και μονήρες συρίγγιο ανενεργό ..... Π.Α. 15%
(γ) με μόνιμο ενεργό συρίγγιο, σοβαρές οστικές βλάβες, μυατροφίες, κ.λπ. Π.Α. 25%

Άλλες επιπλοκές θα πρέπει να αναζητηθούν στις αντίστοιχες παραγράφους σχετικά με τις βλάβες αγγείων και νεύρων ή τις αρθρίτιδες.

2.3. Παθήσεις των αρθρώσεων των κάτω άκρων

1. Αγκύλωση ή αρθρόδεση ενός ισχίου σε λειτουργική θέση (κάμψη 15, απαγωγή 0-10 και στροφή 0)…….. Π.Α. 35%
2. Αγκύλωση ή αρθρόδεση ενός ισχίου σε μη λειτουργική θέση ….. Π.Α. 50%
3. Αγκύλωση ή αρθρόδεση και των δύο ισχίων …… Π.Α. 80%
4. Δυσκαμψία του ισχίου -αρθρίτιδα εκφυλιστική ή μετατραυματική, παραμορφώσεις μηριαίας κεφαλής, επιφυσιολισθήσεις και συναφείς παθήσεις

   (α) μικρού βαθμού: κάμψη> 90 περιορισμός της στροφής και της απαγωγής-προσαγωγής στο μισό των φυσιολογικών:
   Ετερόπλευρα ……. Π.Α. 10%
   Αμφοτερόπλευρα ……. Π.Α. 20%

   (β) μετρίου βαθμού: κάμψη 50-90, κατάργηση στροφικών, μεγάλος περιορισμός απαγωγής- προσαγωγής:
   Ετερόπλευρα …… Π.Α. 30%
   Αμφοτερόπλευρα ……. Π.Α. 50%

   (γ) σοβαρού βαθμού: κάμψη < 50
   Ετερόπλευρα …… Π.Α. 40%
   Αμφοτερόπλευρα ……. Π.Α. 67%
5. Εκτομή μηριαίας κεφαλής (π.χ.τύπου Girdlestone) ..... Π.Α. 50%
6. Ολική αρθροπλαστική ισχίου καλώς λειτουργούσα:
   Ετερόπλευρη …….. Π.Α. 20%
   Αμφοτερόπλευρη …… Π.Α. 40%
   Σε περίπτωση επιπλοκών συνυπολογίζεται το ποσοστό των επιπλοκών (δυσκαμψία, χρόνια φλεγμονή, βράχυνση σκέλους, κ.λπ.)
7. Αστάθεια ισχίου -αναπτυξιακή δυσπλασία ισχίου - συγγενές εξάρθρημα ισχίου- αβαθής κοτύλη και προσομοιάζουσες καταστάσεις:
   Ετερόπλευρα …… Π.Α. 10%
   Αμφοτερόπλευρα ……. Π.Α. 15%
8. Υψηλό συγγενές εξάρθρημα ισχίου χωρίς ανάπτυξη ψευδοκοτύλης
   Ετερόπλευρα …….. Π.Α. 20%
   Αμφοτερόπλευρα …….. Π.Α. 40%
   Εφόσον αναπτυχθεί αρθρίτιδα προστίθεται το ανάλογο ποσοστό της δυσκαμψίας του ισχίου.
9. Αγκύλωση ή αρθρόδεση γόνατος σε λειτουργική θέση (κάμψη 10-15)
   Ετερόπλευρα ……. Π.Α. 30%
   Αμφοτερόπλευρα ……. Π.Α. 67%
   Σε μη λειτουργική θέση
   Ετερόπλευρα ……. Π.Α. 40%
   Αμφοτερόπλευρα ……. Π.Α. 80%
10. Δυσκαμψία γόνατος – αρθρίτιδα
    (α) ηπίου βαθμού: εύρος κίνησης 0-120 , στένωση μεσαρθρίου,

Ετερόπλευρα …….. Π.Α. 5%
Αμφοτερόπλευρα …….. Π.Α. 10%
β) μετρίου βαθμού: εύρος κίνησης 10-90, βλαισογονία, ραιβογονία, οστεόφυτα
Ετερόπλευρα ……. Π.Α. 15%
Αμφοτερόπλευρα ……. Π.Α. 30%
(γ) σοβαρού βαθμού: εύρος κίνησης 30-90, μεγάλη στένωση μεσαρθρίου, εκτεταμένη οστεοφύτωση
Ετερόπλευρα ……. Π.Α. 25%
Αμφοτερόπλευρα ……. Π.Α. 40%

11. Ολική αρθροπλαστική γόνατος καλώς λειτουργούσα
Ετερόπλευρα ……. Π.Α. 20%
Αμφοτερόπλευρα ……. Π.Α. 40%
Επί υπάρξεως επιπλοκών προστίθεται το ποσοστό των επιπλοκών (δυσκαμψία, χρόνια φλεγμονή, βράχυνση σκέλους κ.λπ.)
12. Αστάθεια γόνατος
Μυικά αντιρροπούμενη (ελεγχόμενη)…… Π.Α. 0%
Ανεπαρκώς ελεγχόμενη με απότοκο αστάθεια βάδισης ……Π.Α. 10%
13. Ανεπάρκεια εκτατικού μηχανισμού …… Π.Α. 10%
14. Αρθρίτιδα επιγονατιδομηριαίας άρθρωσης ..…… Π.Α. 10%
15. Αστάθεια επιγονατίδας (καθ’ έξιν εξαρθρήματα) ανάλογα τη συχνότητα …… Π.Α. 0%-10%
16. Αγκύλωση ή αρθρόδεση ποδοκνημικής σε λειτουργική θέση ….. Π.Α. 15%
17. Τριπλή αρθρόδεση του ταρσού (υπαστραγαλική- πτερνοκυβοειδής, αστραγαλοσκαφοειδής) ……... Π.Α. 10%
18. Τετραπλή αρθρόδεση ποδοκνημικής και ταρσού …….. Π.Α. 15%
19. Αγκύλωση της ποδοκνημικής και του ταρσού σε μη ευνοϊκή θέση, ανάλογα με τη δυνατότητα στήριξης (περιλαμβάνονται παραμορφώσεις άκρου ποδός όπως ραιβοποδία, βλαισοποδία, ιπποποδία)
Ετερόπλευρα ……... Π.Α. 20% - 35%
Αμφοτερόπλευρα ……. Π.Α. 40%
20. Δυσκαμψία της ποδοκνημικής ή του ταρσού – αρθρίτιδα … Π.Α.5% - 10%
21. Άλλες παραμορφώσεις του άκρου ποδός χωρίς λειτουργική σημασία (κοιλοποδία, πλατυποδία κ.λπ.) …… Π.Α.0%
22. Αγκύλωση ή αρθρόδεση όλων των δακτύλων του ενός ποδιού
σε λειτουργική θέση …….. Π.Α. 5%
σε μη λειτουργική θέση ……. Π.Α. 15%
23. Αγκύλωση ή αρθρόδεση του μεγάλου δακτύλου
σε λειτουργική θέση …… Π.Α. 0%
σε μη λειτουργική θέση …….. Π.Α. 10%
24. Αγκύλωση των δακτύλων των ποδιών, εκτός του μεγάλου δακτύλου Π.Α. 0%
25. Ουλές, ρικνώσεις, έλλειμμα μαλακών μορίων πέλματος αναλόγως τη δυνατότητα στήριξης και βάδισης …… Π.Α. 10% - 15%

2.4. Βλάβες των νεύρων των κάτω άκρων

1. Παράλυση ή διατομή του οσφυοϊερού πλέγματος ……Π.Α. 80%
2. Παράλυση ή διατομή άνω γλουτιαίου νεύρου …… Π.Α. 15%
3. Παράλυση ή διατομή κάτω γλουτιαίου νεύρου …….. Π.Α. 15%
4. Παράλυση ή διατομή μηριαίου νεύρου …… Π.Α. 35%
5. Παράλυση ή διατομή ισχιακού νεύρου (κεντρικά) ……. Π.Α. 50%
6. Παράλυση ή διατομή κοινού περονιαίου νεύρου …… Π.Α. 30%
7. Παράλυση ή διατομή επιπολής περονιαίου νεύρου …….. Π.Α. 10% - 15%
8. Παράλυση ή διατομή κνημιαίου νεύρου …… Π.Α. 30%

Τροφικές αλλοιώσεις (άτονα έλκη) θα πρέπει να λαμβάνονται επίσης υπόψη και αξιολογούνται όπως οι αγγειακές διαταραχές (βλ. χειρουργικές παθήσεις).
Μερικές διατομές και παρέσεις των νεύρων αυτών θα αξιολογούνται με μικρότερα ποσοστά αναλόγως του βαθμού υπολειπόμενης λειτουργικότητας

2.5. Ρήξεις μυών και τενόντων του κάτω άκρου

Οι ρήξεις μυών και τενόντων, είτε έχουν αντιμετωπιστεί χειρουργικά είτε όχι, φέρουν ποσοστό αναπηρίας ανάλογο με την υπολειπόμενη λειτουργικότητα της εμπλεκόμενης άρθρωσης, π.χ. ρήξη τένοντα του τετρακεφάλου: θα εκτιμηθεί η υπολειπόμενη μυική ισχύς, η επαρκής στήριξη στο σκέλος και η ανεπάρκεια του εκτατικού μηχανισμού.

2.6. Άλλες παθήσεις

Το ποσοστό αναπηρίας που οφείλεται σε παθήσεις ή βλάβες του κάτω άκρου που δεν αναφέρονται ξεχωριστά και έχουν προκαλέσει μη αναστρέψιμες βλάβες, υπολογίζεται με βάση τη δυσκαμψία, την παράλυση ή την έκπτωση της λειτουργικότητας που αυτές προκαλούν με αναγωγή στις αντίστοιχες αναπηρίες που αναφέρονται στους πίνακες.

13.4. *Νεοπλάσματα των οστών*

Η εκτίμηση της λειτουργικής ανικανότητας εξαρτάται από το βαθμό κακοήθειας του όγκου (καλοήθης- κακοήθης), τη θέση του (εγχειρήσιμος- μη εγχειρήσιμος) και των υπολειμματικών διαταραχών μετά τυχούσα θεραπεία.

1. Καλοήθεις όγκοι μυοσκελετικού χωρίς ενοχλήματα D16…… Π.Α. 0%
2. Κακοήθεις όγκοι μυοσκελετικού χωρίς μεταστάσεις και χωρίς σημεία υποτροπής C40, C41
   Για τα δύο (2) πρώτα έτη …….. Π.Α. 80%
   Από το 3ο έως το 4ο έτος …… Π.Α. 67%
   Από το 5ο έως το 6ο έτος …… Π.Α. 50%
   Από το 7ο έως το 8ο έτος …… Π.Α. 35%
   Από το 9ο έως το10ο έτος ……. Π.Α. 20% και επανεκτίμηση
   (*για κάθε υποτροπή η χρονική διάρκεια υπολογίζεται από την αρχή: 80% για δυο έτη κ.λπ.)*
3. Κακοήθεις όγκοι με μεταστάσεις (ενεργές)…..…. Π.Α. 80%

Στα παραπάνω ποσοστά θα πρέπει να προστίθεται το ποσοστό τυχόντος ακρωτηριασμού, επανορθωτικών επεμβάσεων ή δυσχρησίας του μέλους.

13.5. *Συγγενείς αναπτυξιακές ανωμαλίες, παρόμοιες καταστάσεις και άλλες παθήσεις*

Συγγενείς αναπτυξιακές ανωμαλίες και παρόμοιες καταστάσεις

Στην κατηγορία αυτή υπάγονται παθήσεις που επηρεάζουν τη συνολική ανάπτυξη του σκελετού ή/και άλλων οργάνων όπως αχονδροπλασία, ατελής οστεογένεση ή τη συνολική λειτουργικότητα του μυοσκελετικού συστήματος όπως η αρθρογρύπωση. Πολλές από αυτές τις σπάνιες και συγγενείς παθήσεις εμφανίζονται με άλλοτε άλλο βαθμό βαρύτητας και γι αυτό θα πρέπει να αξιολογείται κάθε περίπτωση εξατομικευμένα.
Σε όλες τις περιπτώσεις όπου το σωματικό ύψος μετά την ολοκλήρωση της ανάπτυξης είναι <140 εκ. προστίθεται ……Π.Α. 30%
Αναφέρονται ενδεικτικά οι πιο συχνές κατηγορίες παθήσεων.

Ατελής οστεογένεση Q78.0

(και άλλα σύνδρομα που επηρεάζουν, την ανάπτυξη των δομών του μυοσκελετικού κατά την παιδική ηλικία και τη μηχανική αντοχή των οστών κατά την ενήλικο ζωή)

Τύπου ΙΙ ή ΙΙΙ (κατάγματα ακόμη και πριν τη γέννηση, διαταραχές ή αδυναμία βάδισης, αναπνευστικά προβλήματα, απώλεια ακοής κ.ά …… Π.Α. 80%

Όλοι οι άλλοι τύποι και ενδιάμεσες καταστάσεις:

- έως τη σκελετική ωρίμανση όταν υπάρχουν πλείονα των 2 καταγμάτων ανά έτος …… Π.Α. 67% έως και δύο έτη από το τελευταίο κάταγμα
- μετά τη σκελετική ωρίμανση αναλόγως το βαθμό και την έκταση των παραμορφώσεων του μυοσκελετικού συστήματος, τη λειτουργικότητα της σπονδυλικής στήλης και των αρθρώσεων των άκρων, την ατροφία ή απλασία δομών, καθώς και τον επηρεασμό των εσωτερικών οργάνων (αναπνευστικό, κυκλοφορικό κ.λπ.)

Υποφωσφατασία Ε83.3

Είναι σπάνιο αυτοσωμικό υπολειπόμενο νόσημα χαρακτηριζόμενο ακτινολογικά από ευρήματα ραχίτιδας και βιοχημικά από ελάττωση της δραστηριότητας της αλκαλικής φωσφατάσης.

Η κλινική εικόνα της υποφωσφατασίας έχει μεγάλη ποικιλομορφία, κυμαινόμενη από ενδομήτριο θάνατο, έως παθολογικά κατάγματα παρουσιαζόμενα μόνο στην ενήλικη ζωή.

Διακρίνονται τουλάχιστον 6 τύποι υποφωσφατασίας, ανάλογα με την ηλικία που ανακαλύπτονται οι σκελετικές αλλοιώσεις:

1. Περινεογνικός (συγγενής θανατηφόρα υποφωσφατασία) …… Π.Α. 80%
2. Βρεφικός …… Π.Α. 67% - 80%
3. Παιδικός ……Π.Α. 50% - 67%
4. Ενηλίκων …….. Π.Α. 0% - 35%
5. Οδοντοϋποφωσφατασία, στην οποία απουσιάζουν ανωμαλίες των μακρών οστών, αλλά υπάρχουν βιοχημικές και οδοντικές ανωμαλίες …… Π.Α. 0%
6. Ψευδοϋποφωσφατασία. Ο τύπος αυτός δεν μπορεί να διακριθεί κλινικά από τον βρεφικό, δεδομένου ότι η δραστηριότητα της αλκαλικής φωσφατάσης του ορού είναι φυσιολογική.

Αρθρογρύπωση Q 74.3 (και άλλα σύνδρομα που επηρεάζουν κυρίως την κινητικότητα των αρθρώσεων)

Αναλόγως τον αριθμό και το βαθμό των εμπλεκόμενων αρθρώσεων

Π.χ. αγκύλωση των αρθρώσεων των ισχίων αμφοτερόπλευρα …… Π.Α. 80%

Αχονδροπλασία Q77.4

Συνεκτιμάται η βραχυσωμία (σωματικό ύψος < 140 εκ. ……. Π.Α. 30%) και οι τυχόν συνοδές βλάβες, π.χ. σπονδυλική στένωση, υδροκέφαλος, βαρυκοΐα, κ.λπ.

Νόσος πολλαπλών εξοστώσεων Q78.6

(και συναφείς παθήσεις που ενδέχεται να προκαλούν παραμορφώσεις χωρίς ουσιώδη λειτουργικά ελλείμματα) …… . Π.Α. 0%

Σκελετική φθορίωση Μ85.1

Φυσιολογικό οστό: συγκέντρωση φθορίου 500-1000 mg/kg

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο επίπεδο

Συγκέντρωση φθορίου 3500-5500 mg/kg (προκλινικό στάδιο -ασυμπτωματικό)

Μόλις υποσημαινόμενα ακτινολογικά ευρήματα …… Π.Α. 0%
2ο επίπεδο
Συγκέντρωση φθορίου 6000-7000 mg/kg (δυσκαμψία αρθρώσεων, αρθραλγίες)
Ακτινολογικά σκλήρυνση οστών της πυέλου και της Σ.Σ. ..……Π.Α. 10% - 30%
3ο επίπεδο
Συγκέντρωση φθορίου 7500-9000 mg/kg (επασβέστωση συνδέσμων Σ.Σ., παραμορφώσεις Σ.Σ. και μεγάλων αρθρώσεων, χρόνιος αρθριτικός πόνος, μυική αδυναμία, πιθανή πίεση νευρικών στοιχείων στη Σ.Σ.).
Αξιολογείται όπως η αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα.

Οστεομαλακία από κάδμιο T56.3

Η τοξικολογία του καδμίου είναι πολύπλοκη επειδή προσβάλλει πολλά συστήματα.
Η συμπτωματολογία από το μυοσκελετικό οφείλεται στην οστεομαλακία που προκαλεί πιθανώς λόγω αναστολής της υδροξυλίωσης της βιταμίνης D.
Η οστεομαλακία χαρακτηρίζεται από οστικά άλγη και αυτόματα κατάγματα και θα αξιολογηθεί αναλόγως της προσβολής και του τελικού λειτουργικού αποτελέσματος.

Νόσος των δυτών T70.3

Ανάλογα την έκταση και το σημείο προσβολής μπορεί να προκαλέσει από απλό μυϊκό πόνο λόγω σχηματισμού φυσαλίδων (και ισχαιμία) στους τένοντες και τους συνδέσμους έως ημιπάρεση- ημιπληγία- τετραπληγία, κ.λπ.
Η αξιολόγηση θα γίνει ανάλογα του τελικού λειτουργικού αποτελέσματος.

14. ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΩΤΩΝ - ΡΙΝΟΣ - ΛΑΡΥΓΓΑ

14.1. *Συγγενείς ανωμαλίες Q14.4, Q17.8, Q17.9*

Οι συγγενείς ανωμαλίες του πτερυγίου του ωτός εκτός από την εμφανή και χαρακτηριστική δυσμορφία λόγω της ατρησίας του ακουστικού πόρου είτε λόγω ανωμαλιών και απλασιών του κοίλου του τυμπάνου και του λαβυρίνθου. Η θεραπεία είναι χειρουργική και με πολύ καλά αποτελέσματα στην περίπτωση ακέραιου μέσου και έσω ωτός.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Απουσία πτερυγίου 15%
Δυσμορφία πτερυγίου (μικροωτία, μακροωτία) Q17.2……..... 10% - 15%
Στένωση ή ατρησία πόρου με ακέραιο το έσω ους Q16.1..... 20% - 40%
Απλασία ή υποπλασία του κοίλου του τυμπάνου, οστέινης μοίρας κοχλία, μαστοειδούς Q16.4.....60%

14.2. *Κακώσεις - τραυματισμοί*

1. Απώλεια του πτερυγίου S09

Η απώλεια του πτερυγίου έχει καθαρά αισθητικό αποτέλεσμα το οποίο σε ορισμένα επαγγέλματα είναι σημαντικό και καθοριστικό.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Μερικός ή ολικός ακρωτηριασμός, μετατραυματικός ή μετεγχειρητικός ..... 5% - 20%

2. Ρήξη τυμπάνου S09.2

Η ρήξη του τυμπάνου έχει επιπτώσεις επί της ακοής μικρού βαθμού, αλλά αποτελεί κίνδυνο εγκατάστασης χρονίας μέσης ωτίτιδας. Ο τραυματισμός και οι εξαρθρώσεις των οσταρίων επιφέρουν σημαντική βαρηκοΐα αγωγής.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..... 5% - 10%

14.3. *Κατάγματα κροταφικού S09.2, S09.8, S09.9*

Διακρίνονται σε επιμήκη και εγκάρσια.
Τα κατάγματα του λιθοειδούς μπορούν να επιφέρουν σοβαρές διαταραχές του αιθουσαίου, του κοχλιακού καθώς και παράλυση του προσωπικού νεύρου.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 50%
Εξαρθρώσεις οσταρίων - Βαρύ τραύμα μέσου - έσω ωτός - Περιλαμφικό συρίγγιο
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 20% - 30% (ανάλογα των επιπλοκών και το βαθμό αποκατάστασης της λειτουργικότητας)

14.4. *Όγκοι ωτός*

1. Ακουστικό νευρίνωμα H93.3

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Όγκος ο οποίος δεν έχει χειρουργηθεί και είναι υπό παρακολούθηση, αναλόγως τη συμπτωματολογία (βαρηκοΐα, ίλιγγος, πάρεση προσωπικού νεύρου, εμβοές) ……..... Π.Α. 35% και προστίθενται τα ποσοστά ανάλογα τη βαρύτητα της συμπτωματολογίας
- Σε χειρουργική αποκατάσταση του όγκου …… Π.Α. 67% για τρία έτη και από το 4^{ο} έτος και μετά ……. Π.Α. ανάλογα την συμπτωματολογία
- Σε περίπτωση μη επιτυχούς αποκατάστασης του όγκου μετά από χειρουργική επέμβαση …… Π.Α. 80% για τρία έτη και επανεξέταση κάθε επόμενη τριετία, με την προσκόμιση υποχρεωτικά πρόσφατης μαγνητικής τομογραφίας λιθοειδών – εσωακουστικών πόρων.

2. Όγκοι πτερυγίου D21.0

Πρόκειται κατά κανόνα για καλοήθεις όγκους με επικρατέστερα τα επιθηλώματα
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 20% - 30%

3. Όγκοι έξω ακουστικού πόρου – μέσου ωτός D22.2, D22.3, D16.4, E74.4

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……... 60% – 70% για δύο έτη.
Από το 3^{ο} έτος και μετά αναλόγως την εξέλιξη της νόσου

14.5. *Φλεγμονώδεις και άλλες παθήσεις ωτός*

Η επιμονή της φλεγμονής πέραν του κοίλου του τυμπάνου προκαλεί πολλές και σοβαρές επιπλοκές:
α) Ενδοκροταφικές:
1) μαστοειδίτιδα H70,
2) λιθοειδίτιδα H70.2,
3) παράλυση προσωπικού,
4) λαβυρινθίτιδα H70.2.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …..... 40% - 50%
Σε όλες τις περιπτώσεις η θεραπεία είναι χειρουργική με καλά αποτελέσματα και σημαντική αποκατάσταση της ακοής.
Χρόνια συμφυτική ωτίτιδα (ξηρά)
Μετά από συχνές προσβολές ωτίτιδας και επιτυχή φαρμακευτική αντιμετώπιση επέρχεται επούλωση με εγκατάσταση ανωμαλιών όπου συνήθως αναπτύσσονται πολλαπλές συμφύσεις, επιθηλιοποίηση του ρήγματος του τυμπάνου και εισολκή μέχρι προσκολλήσεως στο έσω τοίχωμα. Συνοδεύεται από βαρηκοΐα αγωγιμότητας.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... αναλόγως της προκληθείσας βαρηκοΐας
(βλέπε κεφάλαιο 14.6 «Ακοή-Διαταραχές Ακοής»)

Χρόνιος τυμπανοσαλπιγγικός κατάρρους Η66.1
Συγγενής ή επίκτητες ανωμαλίες της ευσταχιανής σάλπιγγας, παρουσία εμποδίων στο στόμιο, χρονία καταρροϊκή κατάσταση ρινός και παραρρινίων, δημιουργούν προβλήματα στην επικοινωνία του μέσου ωτός. Σημαντική για ορισμένα επαγγέλματα (ιπτάμενοι, δύτες).
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 5% - 10%
Τυμπανοσκλήρυνση Η74.0
Η τυμπανοσκλήρυνση ενίοτε συνοδεύεται από βαρηκοΐα αγωγιμότητας.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …….. ανάλογα με το βαθμό βαρηκοΐας, (βλέπε κεφάλαιο 14.6 Ακοή-Διαταραχές Ακοής)
β) Ενδοκρανιακές:
1) εξωμηνιγγικό απόστημα G06.0,
2) υποσκληρίδιο απόστημα G06.0,
3) εγκεφαλικό απόστημα G06.0
4) θρομβοφλεβίτιδες φλεβών κόλπων G08,
5) ωτικός υδροκέφαλος G91.8, G91.9,
6) μηνιγγίτιδα Α39.8, Α39.9.
Χρόνια μέση πυώδης ωτίτιδα (μετά ή άνευ χολοστεατώματος) Η71, Η66.2
Δυναμική εξέλιξη της μέσης πυώδους ωτίτιδας εκ πολλαπλών ενδογενών και εξωγενών αιτιών είναι η χρόνια μέση πυώδης ωτίτιδα που αφορά είτε το κοίλο του τυμπάνου είτε και τη μαστοειδή. Χαρακτηρίζεται από διάτρηση του τυμπάνου, πυόρροια και βαρηκοΐα αγωγιμότητας. Δυσμενής περίπτωση η ανάπτυξη χολοστεατώματος και η καταστροφή της οστικής αλύσου.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..... 20% - 30%
Χρόνια μαστοειδίτιδα - Υποτροπή από ανεπιτυχή επέμβαση Η70
Η φυσική εξέλιξη χρόνιας μέσης πυώδους ωτίτιδας χαρακτηρίζεται από έλλειψη πνευματώσεως μαστοειδούς. Δυσμενής επιπλοκή. Λίαν δυσμενής σε περίπτωση υποτροπής από ατελή εκσκαφή.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..... 20% - 30%

14.6. ***Ακοή – διαταραχές ακοής Η90, Η91****

Η βαρηκοΐα δημιουργεί σοβαρά προβλήματα επικοινωνίας, τα οποία χρειάζονται αντιμετώπιση επειδή εκτός από την πρόκληση ανικανότητας προς εργασία εγκυμονούν κινδύνους για τη ζωή. Το αισθητήριο της ακοής δια των συστημάτων αγωγής του ήχου (πτερύγιο - ακουστικός πόρος- τύμπανο, άλυσος οσταρίων, ωοειδής θυρίδα) μεταφέρει τα ηχητικά κύματα στον κοχλία (έσω ους), όπου μετατρέπονται σε ηλεκτρικά δυναμικά ενέργειας, τα οποία με το ακουστικό νεύρο μεταφέρονται στο κεντρικό νευρικό σύστημα, δια του κοχλιακού νεύρου που εισδύει στο εγκεφαλικό στέλεχος και οι ίνες του καταλήγουν στο ραχιαίο κοχλιακό πυρήνα. Οι πληροφορίες φέρονται στον κοχλιακό πυρήνα και φθάνουν στον άνθρωπο εντοπίζεται στην άνω κροταφική έλικα.
Είναι αυτονόητο ότι στη μακρά διαδρομή του ερεθίσματος από τον έξω ακουστικό πόρο (ηχητικά κύματα και ηλεκτρικά δυναμικά) μέχρι του φλοιού, πολλοί παράγοντες, εξωγενείς και ενδογενείς μπορούν να προκαλέσουν βλάβη και εξ αυτής βαρηκοΐα.
Η εξέλιξη της ακοής δεν είναι χρονικά σταθερή. Αρχίζει από τις αυτόματες αντανακλαστικές αντιδράσεις του βρέφους σε κάθε δυνατό ήχο. Στη συνέχεια γίνεται διάκριση ασθενών από ισχυρούς και σε αυτούς που έχουν ή δεν έχουν κάποια σημασία. Από ενός έτους προσέχει τους ήχους που έχουν ενδιαφέρον και καταλαβαίνει την ομιλία. Από 3 ετών συνεργάζεται για ακουολογική εξέταση και από 5 ετών εκτελούνται οι συνήθεις για τους ενήλικους εξετάσεις. Κληρονομικά αίτια, λήψη φαρμάκων από εγκύους, μη φυσιολογικός τοκετός, ίκτερος είναι κύρια αίτια συγγενούς ανωμαλίας, από ελαττωματική βαρηκοΐα που προκαλεί ανωμαλίες στην ανάπτυξη της ομιλίας μέχρι πλήρη αδυναμία αναπτύξεως.
Βαρηκοΐα επακολουθεί όπου το ηχητικό ερέθισμα δεν φθάνει στο αισθητήριο όργανο ή όταν αυτό δεν είναι ικανό να τη δεχθεί.

Έτσι οι βαρηκοΐες διακρίνονται ως ακολούθως:

- ***ΒΑΡΗΚΟΪΑ ΑΓΩΓΙΜΟΤΗΤΑΣ*** Η90.0 Εμπόδιο στη μετάδοση του ηχητικού ερεθίσματος. Εμφανίζεται σε χρόνια εκκριτική ωτίτιδα μέση πυώδη ωτίτιδα, ανωμαλία ακουστικού πόρου ή κοίλοι του τυμπάνου, ανωμαλία ή τραυματισμό οστικής αλύσου - ωτοσκλήρυνση.

  Η τελευταία αποτελεί ιδιαίτερη νοσολογική οντότητα είναι πρωτοπαθής κληρονομική νόσος. Εκδηλώνεται συχνότερα σε γυναίκες ηλικίας 20-30 ετών, εξελίσσεται βραδέως και επιβαρύνεται από την εγκυμοσύνη, τα αντισυλληπτικά, ορμονοθεραπείες ή τοπικές φλεγμονές. Πρέπει να σημειωθεί ότι σε προχωρημένα στάδια εξελίσσεται σε μικτή λόγω επεκτάσεως προς τον κοχλία.
- ***ΒΑΡΗΚΟΪΑ ΝΕΥΡΟΑΙΣΘΗΤΗΡΙΟΣ*** Η90.3 (αντιλήψεως - έσω ωτός). Το ηχητικό ερέθισμα φθάνει έως τον κοχλία αλλά δεν μεταφέρεται ηχητικό δυναμικό στην περιοχή του φλοιού, από κάποια βλάβη από τον κοχλία έως και την άνω κροταφική έλικα.
  Συχνότερα αίτια: ωτοτοξικά φάρμακα και έκθεση στους θορύβους (επαγγελματικά).
  Άλλα αίτια: συγγενής (οικογενειακή), αγγειακά (αιφνίδια βαρηκοΐα), φλεγμονώδεις παθήσεις (λαβυρινθίτιδα), συφιλιδικές, γενικά νοσήματα (υποθυρεοειδισμός, σακχαρώδης διαβήτης, νεφρική ανεπάρκεια), διάσειση λαβυρίνθου, νόσος των δυτών, τραύματα, όγκοι. Συνήθης η πρεσβυακουσία. Υποχρεωτικά για μεγάλες ηλικίες.
  Ιδιαίτερη μνεία χρειάζεται η νόσος του Meniere. Χαρακτηριστική νευροαισθητήριος βαρηκοΐα με ύδρωπα του λαβυρίνθου (παθήσεις του αιθουσαίου).
- ***ΜΙΚΤΟΥ ΤΥΠΟΥΗ90.6*** Σε αυτή συνυπάρχουν και τα δύο προηγούμενα.
- ***ΨΥΧΟΓΕΝΗΣ*** F44.6 (υστερική, μη οργανική, προσποίηση). Διακρίνεται σε μονόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη. Εμφανίζεται ως μεγάλη νευροαισθητήριος βαρηκοΐα ή ως πλήρης κώφωση. Αίτια ψυχογενή ή προσποίηση. Η διάγνωση είναι δυσχερής και απαιτεί πολλές φορές επανειλημμένες δοκιμασίες και μεγάλη πείρα.

  Τα αίτια που προκαλούν βαρηκοΐα αγωγιμότητας αντιμετωπίζονται χειρουργικώς συνήθως. Οι βαρηκοΐες αγωγής αποκαθίστανται σχεδόν πλήρως (ανάλογα με τα στάδια) δια διορθωτικών επεμβάσεων, εκτός από ωτοσκληρύνσεις (κοχλική).

  Η νευροαισθητήρια βαρηκοΐα συνήθως δεν μπορεί να αντιμετωπιστεί. Η χρήση συσκευών υποβοήθησης της ακοής (που ξεκινούν από τα ακουστικά βαρηκοΐας και φτάνουν έως τα κοχλιακά εμφυτεύματα) είναι ιδιαιτέρως υποβοηθητικά.

  Για απόδοση ανικανότητας προσδιορίζεται ο βαθμός βαρηκοΐας με βάση την τονική ακουομετρία.

  Η κατάταξη αυτή δεν είναι δίκαιη επειδή στην πράξη η επικοινωνία και η κατανόηση της ομιλίας δεν είναι η ίδια μεταξύ μιας νευροαισθητηρίου βαρηκοΐας και μιας βαρηκοΐας αγωγής του ιδίου βαθμού.

  Μεγάλη σημασία, ιδιαίτερα για την κατανόηση της ομιλίας, έχει το ποσοστό διάκρισης του πάσχοντος (discrimination score).

  Ο βαθμός βαρηκοΐας με βάση την απώλεια ακοής σε dB διακρίνεται σε ελαφρά, μέτρια, μεγάλη, υπολειμματική, κώφωση.

  Για λεπτομερέστερη επιμέτρηση μπορούμε να διακρίνουμε ενδιάμεσες καταστάσεις, όπως μέτρια προς μεγάλη, κ.λπ. Υπολειμματική θεωρούμε την περίπτωση που διακρίνουμε στοιχεία ακοής σε περιορισμένο εύρος συχνότητας. Πολλές φορές όταν υπάρχουν στοιχεία ακοής στα όρια, η αντίδραση είναι ανύπαρκτη οπότε πρακτικώς μιλούμε περί κωφώσεως. Ακραία περίπτωση είναι η αλλαλία εκ κωφώσεως που έχει πλέον αντικαταστήσει τον παλαιό και αποτυχημένο όρο της «κωφαλαλίας»(πλήρης κώφωση χωρίς ανάπτυξη ομιλίας)

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Με βάση την ηχητική ακουομετρία, επί μονοπλεύρου βαρηκοΐας:

Ελαφρά …… Π.Α. 0% (απώλεια ακοής 26 – 40 db)
Μέτρια …… Π.Α. 5% - 10% (απώλεια ακοής 41 – 55 db)
Μεγάλη …… Π.Α. 10% - 15% (απώλεια ακοής 56 – 70 db)
Υπολειμματική ακοή ……..... Π.Α. 15% - 20% (απώλεια ακοής 71 – 90 db)
Κώφωση …… Π.Α. 20% - 25% (απώλεια ακοής άνω του 90 db)

- Επί ετεροπλεύρου βαρηκοΐας ως ακολούθως:

ΑΡΙΣΤΕΡΟ ΔΕΞΙΟ	I	II	III	IV	V	VI
I. Φυσιολογική ακοή	0%	0%	5%	10%	20%	25%
II. Ελαφρά βαρηκοΐα	0%	10%	15%	20%	25%	30%
III. Μέτρια βαρηκοΐα	5%	15%	20%	25%	30%	35%
IV. Μεγάλη βαρηκοΐα	10%	20%	25%	30%	40%	45%
V. Υπολειμματική ακοή	20%	25%	30%	40%	50%	60%-70%
VI. Κώφωση	25%	30%	35%	45%	60%-70%	70%-80%

- Σε αμφοτερόπλευρη κώφωση……..... Π.Α. 80%, ανεξαρτήτως από την ανάπτυξη ομιλίας ή όχι
- Η τοποθέτηση κοχλιακού εμφυτεύματος δεν αλλάζει το ποσοστό αναπηρίας.

Στις περιπτώσεις μεγάλης βαρηκοΐας, υπολειμματικής ακοής και κώφωσης [στοιχεία Πίνακα IV, V, VI] υποβάλλεται υποχρεωτικά εξέταση «ακουστικών προκλητών δυναμικών» με προσδιορισμό οδού ακοής από 100 – 110 db.

Όταν η ακουστική μελέτη συμπεριλαμβάνει και το ποσοστό διακριτικότητας, προστίθεται στο ποσοστό βαρηκοΐας επιπλέον ποσοστό κατά τον ακόλουθο τρόπο:
Για διακριτικότητα <40% …… Π.Α. +8%
Για διακριτικότητα 40%-60% …… Π.Α. +5%
Για διακριτικότητα >60% ……..…….. Π.Α. +3%
Συχνότερες παθήσεις που συνοδεύουν τη βαρηκοΐα και που πρέπει να εκτιμηθούν στην απόδοση ανικανότητας είναι:
Με συμμετοχή οργανικών βλαβών …… Π.Α. +5%
Συμφυτική ωτίτιδα ……Π.Α. +3%
Χρόνια μέση πυώδης ωτίτιδα (ξηρά – πυορροούσα) ……. Π.Α. +5%-10%
Συγγενείς ανωμαλίες …….. Π.Α. +15%-60%
Λαβυρινθίτιδα ……..…… Π.Α. + 30%
Χρόνια εκκριτική ωτίτιδα ……Π.Α. +5%
Κακώσεις λιθοειδούς …….. Π.Α. + 20%
Βαρότραυμα – περιλεμφικό συρίγγιο (συνήθως επί καταδύσεων) Π.Α. + 40%

14.7. *Παθήσεις αιθουσαίου συστήματος H81, H82*

Σε περίπτωση βλάβης του αιθουσαίου συστήματος κύριο σύμπτωμα είναι ο ίλιγγος. Ο ίλιγγος, ιδιαίτερα ενοχλητικό σύμπτωμα, εκτός από την αστάθεια που μπορεί να προκαλέσει πτώση, συνδυάζεται συχνά με ναυτία, εμετούς, ωχρότητα, εφιδρώσεις. Η θορυβώδης και

επαναλαμβανόμενη εικόνα προκαλεί έντονη ανησυχία και οδηγεί σε ανικανότητα, πολλές φορές για κάθε εργασία όχι μόνο κατά τη διάρκεια της κρίσης αλλά και κατά την περίοδο ηρεμίας, εκ του φόβου πάντοτε επικείμενου παροξυσμού.

Στις περιφερειακές αιτιολογίας παθήσεις η πρόγνωση είναι καλή. Στις κεντρικές ή διάμεσες, που η συμπτωματολογία δεν είναι έντονη, η πρόγνωση είναι πολλές φορές σοβαρή, όταν έχει σχέση με ενδοκρανικές παθήσεις.

Για την αξιολόγηση της παθήσεως έχει σημασία το ιστορικό, η παρουσία και η μορφή του αυτόματου νυσταγμού, οι αιθουσαίες δοκιμασίες, η ηλεκτρονυσταμογραφία (ΗΝΓ), οι ακουολογικές δοκιμασίες και η μαγνητική τομογραφία (MRI) λιθοειδών οστών-βάσεως κρανίου. Η χρήση της MRI σε συνδυασμό με τη σύγχρονη καταγραφή των λειτουργικών δοκιμασιών του αιθουσαίου (κυριότερες οι θερμικές και οι «διαταλαντευόμενου εδράνου» με την ακρίβεια που τις διακρίνει, δίνει πολλές λύσεις και βοηθά στο διαχωρισμό περιφερικού και κεντρικού ιλίγγου.

Στη λήψη αποφάσεως πρέπει να απαιτηθεί όσο το δυνατόν πληρέστερος έλεγχος με όσο το δυνατόν περισσότερες κλινικές και εργαστηριακές εξετάσεις.

Σε περίπτωση ελλείψεως γνωματεύσεως των ειδικών ιατρών και των απαραίτητων εξετάσεων διερευνάται: 1) η διάκριση αν πρόκειται για ίλιγγο, ζάλη, αστάθεια, 2) αν υπάρχουν συμπτώματα από την ακοή που συνοδεύουν την κρίση, 3) ο χρόνος από την έναρξη των συμπτωμάτων, 4) οι συνθήκες κάτω από τις οποίες εμφανίζεται η κρίση ή άρχισε ο ίλιγγος, 5) η εξέλιξη με την πάροδο του χρόνου, 6) η διάρκεια της κρίσης, 7) η συχνότητα εμφανίσεως αυτής, 8) η σχέση με τη θέση της κεφαλής, του σώματος και των κινήσεων, 9) τα πρώιμα συμπτώματα, 10) αν συνοδεύεται με απώλεια συνειδήσεως, 11) η εμφάνιση κεφαλαλγιών προ ή κατά την κρίση, 12) παθήσεις των ωτών, 13) παρουσία άλλων γενικών συμπτωμάτων (διπλωπία, αιμωδία προσώπου, δυσφαγία, βράχος), 14) άλλες παθήσεις, ιδιαίτερα του κυκλοφορικού.

1. Νόσος του Meniere Η81.0 (λαβυρινθικός ύδρωπας)

Από τις πιο συχνές παθήσεις του λαβύρινθου, αγνώστου αιτιολογίας, παρουσιάζει νευροαισθητήρια βαρηκοΐα, κρίσεις ιλίγγου και εμβοές, συνήθως η νόσος έχει μονόπλευρη εντόπιση.

Διακρίνονται 3 φάσεις που μπορούν να θεωρηθούν ως στάδια βαρύτητας:

Αρχική φάση: Επεισόδια με εμβοές, σπάνια ίλιγγος, διπλακουσία.

Δεύτερο στάδιο: Έντονοι ίλιγγοι, επιδείνωση βαρηκοΐας, επίταση εμβοών. Στα μεσοδιαστήματα της κρίσης οι πάσχοντες μπορούν να αισθάνονται καλά.

Προχωρημένο στάδιο: Επιδείνωση της βαρηκοΐας μέχρι πρακτικής κωφώσεως, κρίσεις απότομης πτώσης.

Σε όλες τις φάσεις της νόσου υπάρχει ο κίνδυνος πτώσης και η ανικανότητα προς εργασία είναι έκδηλος. Στη φάση της νόσου που οι κρίσεις πληθαίνουν αλλά είναι μειωμένες σε ένταση παρατηρείται συχνά το ενοχλητικό φαινόμενο της απότομης πτώσης και η αίσθηση της συνεχούς ταλάντωσης.

Η πρόγνωση ποικίλει και συνήθως δεν είναι δυνατή. Υπάρχουν ίσες πιθανότητες καλής και κακής εξέλιξης της νόσου (σημαντική απώλεια της ακοής, συχνά και βαριά επεισόδια ιλίγγου που περιορίζουν την καθημερινή δραστηριότητα) ως και αυτής που κατά την περίοδο πολλών ετών (4-5) η νόσος σταδιακά εξασθενεί.

Ιδιαίτερη μνεία πρέπει να γίνει για την αμφοτερόπλευρη μορφή της νόσου, όπου εκτός των επεισοδίων ιλίγγου το πρόβλημα της καταλειπόμενης αμφοτερόπλευρης βαρηκοΐας γίνεται ακόμα πιο σοβαρό.

Η θεραπεία είναι συντηρητική και όταν τα συμπτώματα δεν τίθενται υπό έλεγχο χειρουργική. Απόλυτος θεραπεία της νόσου δεν υπάρχει. Δύναται όμως να τεθεί υπό έλεγχο με συνεχή παρακολούθηση και θεραπεία. Σε μεγάλο ποσοστό παρατηρείται μετά από πολλά έτη μείωση των κρίσεων ιλίγγου σε συχνότητα και ένταση.

Για να τεκμηριωθεί υποβάλλονται πιστοποιητικά επανειλημμένων νοσηλειών, ακουογράμματα που να διαπιστώνουν την προοδευτική βαρύτητα της νόσου, MRI λιθοειδών σε φάση της κρίσης αν είναι δυνατόν, έλεγχος οπισθίου λαβυρίνθου (ΗΝΓ-ηλεκτρονυσταγογράφημα), με διάγνωση και υπογραφή του εκτελέσαντα ιατρού.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..…….. 60% - 70%

2. Ακουστικό νευρίνωμα Η93.3

Ιδιαίτερη αναφορά γίνεται στο ακουστικό νευρίνωμα όπου απαιτείται διαφορική διάγνωση από τη νόσο του Meniere, αναλόγως των κλινικών εκδηλώσεων:
Πρώτο στάδιο: Νευροαισθητήριος βαρηκοΐα αιθουσαία, συμπτώματα ήπιας μορφής.
Δεύτερο στάδιο: Προσβολή τριδύμου και φαινόμενα πιέσεως εγκεφαλικού στελέχους και παρεγκεφαλίδας.
Τελικό στάδιο με συμπτώματα αυξημένης ενδοκρανιακής πιέσεως.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Σε χειρουργική αποκατάσταση του όγκου ……... 70% για τρία έτη και από το 4^{ο} έτος και μετά ανάλογα την συμπτωματολογία
- Σε περίπτωση μη επιτυχούς αποκατάστασης του όγκου μετά από χειρουργική επέμβαση …… 70% για τρία έτη και επανεξέταση κάθε επόμενη τριετία με την προσκόμιση πρόσφατης μαγνητικής τομογραφίας λιθοειδών – εσωακουστικών πόρων

3. Αιθουσαία νευρωνίτιδα Η83.8

Οπισθολαβυρινθική πάθηση με πιθανή εντόπιση στο γάγγλιο του Scarpa
Απότομος έντονος ίλιγγος διάρκειας ημερών χωρίς ακουολογικά ευρήματα αλλά με θετικές θερμικές δοκιμασίες.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ- ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η περίοδος ανάρρωσης ποικίλει ανάλογα με την ηλικία. Απαιτείται ανάρρωση 1-2 μηνών. Θεραπεία φαρμακευτική ολίγων ημερών.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 30% - 40%

4. Καλοήθης ίλιγγος θέσεως Η81, Η82

Είναι η πιο συχνή παθολογική εκδήλωση του περιφερικού αιθουσαίου συστήματος. Η νόσος εμφανίζεται ως σύντομα επεισόδια ιλίγγου που εκλύονται με συγκεκριμένες κινήσεις/θέσεις της κεφαλής, κατά τη διάρκεια περιόδων που διαρκούν συνήθως από εβδομάδα μέχρι μερικούς μήνες. Μπορεί όμως να ποικίλλει από μία ημέρα μέχρι δύο έτη.
Όταν είναι μικρής διάρκειας δεν απασχολεί για την εκτίμηση μακράς ανικανότητας. Στις περιπτώσεις συχνών και επαναλαμβανομένων προσβολών του αιθουσαίου, χρήζει ιδιαίτερης προσοχής και απαιτείται ειδική αντιμετώπιση.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 20%
Επίμονος ίλιγγος θέσεως. Όταν είναι πρωτοπαθής δεν παρουσιάζονται συμπτώματα εκ της ακοής. Όταν εμφανίζεται δευτερογενώς (ωτοσκλήρυνση, τραυματισμός, κ.λπ.) τα ακουολογικά ευρήματα είναι ανάλογα της παθήσεως. Η πρόγνωση εξαρτάται από την αιτιολογία. Ο μετατραυματικός ή μετεγχειρητικός υποχωρεί σε λίγες εβδομάδες ή μήνα. Στις χρόνιες φλεγμονές, σε αγγειακές βλάβες και εκφυλιστικές αλλοιώσεις διαρκεί μεγάλο διάστημα, από 6 μήνες έως 2 έτη.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 20% - 30%

5. Περιλεμφικό συρίγγιο Η83.1

Συμπτώματα όμοια με εκείνα της νόσου Meniere ή τους καλοήθους ιλίγγους θέσεως. Συχνότερα παρατηρείται σε δύτες ή μετά τραυματισμό της κεφαλής ή μετεγχειρητικώς.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 35% - 40%

6. ***Λαβυρινθίτιδα Η83.0***

- **Φλεγμονώδης**

Η προσβολή κατά κανόνα γίνεται εκ του μέσου ωτός ως επιπλοκή της μέσης ωτίτιδας. Σπάνια είναι αιματογενής. Παρατηρείται ίλιγγος και αυτόματος νυσταγμός. Διακρίνονται δύο στάδια, ορώδες και πυώδες.

- **Φαρμακευτική**

1) Από παρενέργεια φαρμάκων (ωτοτοξικών- στρεπτομυκίνη και άλλες αμινογλυκοσίδες, κ.λ.π,
2) Από υπερδοσολογία φαρμάκων και
3) Από αλληλεπίδραση φαρμάκων.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 30% - 40%

ΕΚΤΙΜΗΣΗ- ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ

Ο ίλιγγος προβάλλεται συνηθέστατα σαν συνοδό σύμπτωμα πολλών παθήσεων και πρέπει να διαφοροδιαγιγνώσκεται από άλλες διαταραχές ισορροπίας. Στις περιπτώσεις αληθούς ιλίγγου πρέπει να δικαιολογηθεί κατ' αρχάς η παρουσία του και εν συνέχεια να συνεκτιμηθεί λόγω της ιδιαιτερότητας του συμπτώματος αυτού (καθιστά το άτομο ανίκανο προς εργασία). Επί διαγνωσμένων παθήσεων του αιθουσαίου συστήματος, η παρουσία ιλίγγου είναι αυταπόδεικτος.

Στις άλλες περιπτώσεις κρίσεων ιλίγγου η εκτίμηση είναι δύσκολη.

Αναζητείται η παρουσία αιθουσαίων αντανακλαστικών και η λειτουργική αντίδραση του συστήματος. Η πλέον συνήθης και αξιόλογη εξέταση για τον προσδιορισμό της λειτουργικής κατάστασης των λαβυρίνθων είναι η ηλεκτρονυσταγμογραφική καταγραφή των αντιδράσεων των λαβυρίνθων και η μεταξύ τους σχέση.

Συγκρίνεται η διάρκεια της ταχείας φάσεως του νυσταγμού, θερμού και ψυχρού του δεξιού με το αριστερό. π.χ.

	Δεξιά	Αριστερά
Θερμό	α	β
Ψυχρό	γ	δ

Η διαφορά (α+γ) και (β+δ) όταν είναι κάτω του 20% θεωρείται φυσιολογική. Η διαφορά της νυσταγμικής κατευθύνσεως εκτιμάται υπέρ της κεντρικής εντόπισης της βλάβης όταν είναι >20%.

Η ανεύρεση μεγάλης υπαισθησίας ακόμα και η μονόπλευρη πάρεση του λαβυρίνθου δεν αποτελεί απαραίτητο στοιχείο (βασικό) αναπηρίας. Πολλές είναι τυχαίο εύρημα παλαιάς βλάβης που λειτουργικά έχει αντιρροπισθεί. Εκτιμάται μόνον όταν υπάρχουν συμπτώματα και αυτόματος αιθουσιαίος νυσταγμός και υπεροχή νυσταγμικής κατευθύνσεως προς μία πλευρά. Στις παθήσεις του αιθουσαίου διαταράσσεται το σύστημα της ισορροπίας (στατικό) και υπάρχει πάντα ο κίνδυνος πτώσης και απώλειας του ελέγχου χειρισμού μηχανημάτων ιδιαίτερα. Για το λόγο αυτό λαμβάνεται υπόψη το επάγγελμα του πάσχοντος, η ηλικία, ο χώρος δράσεως, κ.λ.π.

14.8. ***Παθήσεις ρηνός - παραρρινίων***

Η λειτουργία της ρινός και των παραρρίνιων κόλπων είναι σύνθετος:
α) αναπνευστική, β) οσφρητική, γ) φωνητική (διαμόρφωση έναρθρου λόγου), δ) προασπιστική της αναπνοής.

1. Συγγενής ατρησία χοάνης Q30.0

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Συγγενής πάθηση, ετεροπλεύρως ή αμφοτεροπλεύρως

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Χειρουργική αντιμετώπιση.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 10%

2. Ουλές με παραμορφωτική δυσλειτουργία J34

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Μετατραυματικά ή μετεγχειρητικά αίτια.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Ανάλογα με το μέγεθος και το βάθος των απωλειών και αν συνυπάρχουν συμφύσεις ή στενώσεις, ιδιαίτερα όταν είναι αμφοτερόπλευρες.
Χειρουργική αντιμετώπιση.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Μικροκολόβωμα χωρίς στένωση ..... Π.Α.10% - 15%
Μεγάλη απώλεια χωρίς ή με στένωση ..... Π.Α. 20% - 30%
Μετραυματική παραμόρφωση ….……..……. Π.Α. 10%
Ετερόπλευρη στένωση (λειτουργική διαταραχή) ……. Π.Α. 30%
Αμφοτερόπλευση στένωση (λειτουργική διαταραχή) ……. Π.Α. 40%

3. Σκολίωση ρινικού διαφράγματος με σημαντική ρινική δυσλειτουργία J34.2

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Συγγενής ή επίκτητη δυσμορφία του ρινικού διαφράγματος.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Χειρουργική αντιμετώπιση ..... Π.Α. 0%

4. Διάτρηση ρινικού διαφράγματος με επιστάξεις J34.8

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Χειρουργική αντιμετώπιση ……..……..Π.Α. 0%

5. Ανοσμία R43.0

Μόνιμος ανοσμία.
ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Ιδιοπαθής - εκ πιέσεως όγκου μετωπιαίου λοβού - κατάγματος βάσης κρανίου - μηνιγγίτιδος - ατροφικής ρινίτιδος
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ συνεκτιμάται με το αίτιο 10%

6. Ρινική ατροφία (όζαινα) J31.0

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Πρωτοπαθής ή δευτεροπαθής (λύκος, φυματίωση, σύφιλη, ενδορρινικές επεμβάσεις).
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Συντηρητική και χειρουργική θεραπεία συχνά μη ικανοποιητική …… Π.Α.30%

7. Χρόνια ρινική αλλεργία με σημαντική δυσλειτουργία J30

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Χρόνια πάθηση του βλεννογόνου της ρινός και παραρρινίων κόλπων.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Συντηρητική ή χειρουργική θεραπεία ……..... Π.Α. 10%

8. Πολυποειδής εκφύλιση

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 10%

9. Ειδικές φλεγμονές J34.8

Φυματίωση, σύφιλη, λέπρα, κοκκιωμάτωση του Wegener με σοβαρές βλάβες στο βλεννογόνο και το σκελετό της ρινός, αναφέρονται στο οικείο κεφάλαιο.

10. Πολύποδες ρινός και παραρρινίων κόλπων J33.0, J33

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Οιδηματώδεις προεκβολές του βλεννογόνου ρινικού και κολπικού
Κλινικά ευρήματα
Ρινοσκόπηση - ενδοσκόπηση
Παρακλινικά ευρήματα
CT σπλαχνικού κρανίου
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Χειρουργική αντιμετώπιση.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 10% - 15%
Η βαρύτητα εκτιμάται εκ της εντοπίσεως (μονοπλεύρως ή ετεροπλεύρως, αριθμού και θέσεις κόλπων).

11. Χρόνιες ρινοκολπίτιδες J32

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Χειρουργική αντιμετώπιση.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Χρόνια ιγμορίτιδα (με ή χωρίς ηθμοειδίτιδα)……..... Π.Α. 10% - 15%
Παγκολπίτιδα προσωρινή ανικανότητα ..... Π.Α. 30%

12. Στοματοκολπικό συρίγγιο J34

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Επιπλοκή εξαγωγής οδόντων
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Χειρουργική αντιμετώπιση.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ……..... 10%

13. Επιστάξεις επίμονες R06, R04.0

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Αίτια - τοπικά: 30% (φλεγμονές, τραύματα, νεοπλασίες).
Συστηματικές νόσοι (απλαστική αναιμία, λευχαιμία, θρομβοκυτοπενία παθήσεις πηκτικότητας, νόσος Rendu - Osier - Weber).
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Καλή ή κακή ανάλογα με το αίτιο.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 10% - 40%

14. Νεοπλάσματα ρινός

- **Καλοήθη**

1. θήλωμα του βλεννογόνου
2. αδένωμα
3. ίνωμα
4. οστέωμα
5. γιγαντοκυτταρικός όγκος
6. αιμαγγειώματα

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Χειρουργική αντιμετώπιση.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 10% - 30%
Το Π.Α. εξαρτάται από εντόπιση, έκταση, επιπλοκές.

- **Κακοήθη C30.0**

1. καρκίνωμα εκ πολλαπλών πλακωδών επιθηλίων
2. αναπλαστικό και αδενοκυστικό καρκίνωμα
3. κυλίνδρωμα
4. σάρκωμα
5. λέμφωμα
6. μελάνωμα
7. αισθησιονευροβλάστομα
8. μονήρες πλασμοκύττωμα

Ευρήματα

Ενδοσκόπηση - C.T. - Βιοψία

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Χειρουργική αντιμετώπιση, συντηρητική θεραπεία (κακοήθη λεμφώματα και ανεγχείρητα Χημείο - ακτινοθεραπεία).

Εκτιμάται ο βαθμός κακοήθειας, η έκταση, η ύπαρξη μεταστάσεων και η γενική κατάσταση. Η πρόγνωση των όγκων, ιδιαίτερα της οπίσθιας γραμμής, είναι δυσμενής λόγω ταχείας μεταστάσεως στον εγκέφαλο.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 70% - 80%

Μέσο 5/ετές προσδόκιμο επιβίωσης 30% για 1,4,5,6 τύπο.

14.9. ***Πρόσωπο – σπλαγχνικό κρανίο***

1. Συγγενείς ανωμαλίες Q18

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Χειρουργική αντιμετώπιση.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Υποπλασία προσώπου Q87.0 …… 50%
- Συγγενής σχισμή …….. 5%-10%
- Λαγώχειλος Q35 …….. 5%-10%
- Λαγώχειλος με λυκόστομα
  α) Απώλεια οστέινης και μαλακής υπερώας Q75 ……..40%
  β) Απώλεια υπερώας και ζυγωματικού οστού που συνεπάγεται ευρεία επικοινωνία με τη ρινική κοιλότητα και το ιγμόρειο άντρο (γναθιαίο κόλπο) Q35
  ……. 60%
- Διαμαρτία διάπλασης γλώσσας (μεγαλογλωσσία, μικρογλωσσία) .. 20%
- Στένωση ρινοφαρυγγικού ισθμού ……. 20%
- Βραγχιακά συρίγγια (ατελή- τέλεια) – Κύστες, συρίγγια θυρεογλωσσικού πόρου Q87.0, Q18.8, Q89.2 ……..….. 5%-10%

2. Τραύματα – Εγκαύματα – Μετεγχειρητικές / Μετατραυματικές καταστάσεις

- **Εγκαύματα και μετατραυματικές παραμορφώσεις T20.0**

Ποικίλης εκτάσεως ρικνωτικές ουλές από απλές παραμορφώσεις μέχρι ορίου (σταδίου) που δεν επιδέχεται επανορθωτική θεραπεία. Περιορισμός ανοίγματος στόματος. Δυσκολία – αδυναμία μάσησης. Δυσχέρεια στο λόγο (προφορά). Προβλήματα εκ των οδόντων.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 30% - 40%

- **Κατάγματα προσώπου άνω γνάθου που απολείπουν S02**

Παραμόρφωση προσώπου – Νευραλγίες περιοχής – Ρινόρροια εγκεφαλονωτιαίου υγρού - Δυσλειτουργίες ρινός – Ανοσμία – Δακρύρροια – Διπλωπία – Περιορισμό κινήσεων γνάθων.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 20% - 35%

- **Δυσκολία κινήσεων γνάθου K07**

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Εξάρθρημα κροταφογναθικής άρθρωσης που υποτροπιάζει … 15%
- Εξάρθρημα κροταφογναθικής άρθρωσης μη ανατασσόμενο (ανάλογα με το βαθμό δυσχέρειας στη μάσηση)……..…….. 30% - 40%
- Αγκύλωση κροταφογναθικής άρθρωσης (ανάλογα με το βαθμό ανοίγματος του στόματος και δυσχέρειας στη μάσηση) ……..…… 40% - 50%

- **Ψευδάρθρωση κάτω γνάθου που δημιουργούν τα κατάγματα με κακή πρόγνωση**

Ο βαθμός βαρύτητας εξαρτάται από την ικανότητα μάσησης. Στάδια:
α) ελαφρά δυσχέρεια μάσησης,
β) ουσιώδης δυσχέρεια μάσησης,
γ) αδυναμία μάσησης
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 30% - 40%

- **Κάταγμα κάτω γνάθου που πωρώθηκε σε πλημμελή θέση S02.6**

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Εάν επιτρέπει μερική προσαρμογή με τους οδόντες της άνω γνάθου… 20%
Εάν δεν επιτρέπει την προσαρμογή με τις οδόντες της άνω γνάθου…. 40%

- **Γλωσσεκτομή (κακοήθης Ca γλώσσας C01, C02)**

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Ακρωτηριασμός γλώσσας περισσότερο ή λιγότερο εκτεταμένος ή εκτεταμένες συμφυτικές ουλές, που δυσχεραίνουν το λόγο και την κατάποση.
Ανάλογα με το βαθμό της δυσχέρειας …… 20% - 30%
Ολική ή σχεδόν ολική απώλεια γλώσσας …….. 67%

- **Δυσκινησία γλώσσας (από βλάβη υπογλωσσίου νεύρου) G52.3, K13.2**

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Αναλόγως της δυσκολίας στη ομιλία και την κατάποση ……..... 15% - 20%
Παράλυση των δύο υπογλωσσίων νεύρων ……. 50%

- **Παράλυση υπερώας (από βλάβη γλωσσοφαρυγγικού νεύρου) και τραυματικές βλάβες G52.1**

Παράλυση γλωσσοφαρυγγικού νεύρου (ετερόπλευρη – αμφοτερόπλευρη).
Δυσκολία στην ομιλία και κατάποση. Βαρύτερη κατάσταση όταν υπάρχει ανάρροια. Μετατραυματική ή μετεγχειρητική παράλυση γλωσσικού νεύρου.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……...…… 20% - 30%

3. Παθήσεις σιελογόνων αδένων K11

- **Λιθίαση σιελογόνων αδένων K11.5**

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Χειρουργική αντιμετώπιση
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ. 10%

- **Φλεγμονές K11.2**

Χρόνια σιαλαδενίτιδα
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Χειρουργική αντιμετώπιση
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ.....15% - 20%

- **Νεοπλάσματα σιελογόνων αδένων (κακοήθη C08, καλοήθη D11)**

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Χειρουργική αντιμετώπιση – χημειο-ακτινοθεραπεία
Η πρόγνωση εξαρτάται από τον ιστολογικό τύπο, στάδιο νόσου (Νσταδιοποίηση). Η ακτινοθεραπεία συνιστάται μετεγχειρητικά για 1, 2, 3 κακοήθη μικτό όγκο, 4 αδενοκυστικό και 5 μαλπιγιακό καρκίνωμα. Επίσης σε όλους τους όγκους που έχουν παράλυση προσωπικού νεύρου.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 80% για τα δύο πρώτα έτη
…… 67% για το 3^{ο} και 4^{ο} έτος

…… 50% για το 5ο έτος
……..…… 35% από το 6ο έτος και μετά άνευ υποτροπής

4. Νεοπλάσματα στοματοφάρυγγος - ρινοφάρυγγος

- **Καλοήθεις όγκοι D10.4, D10.5, D10.6**

1. θήλωμα
2. ίνωμα
3. αδένωμα
4. αιμαγγείωμα
5. καλοήθεις οστικοί όγκοι
6. λεμφαγγείωμα

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Καλή χειρουργική αντιμετώπιση
7. Ρινοΐνωμα (νεανικό αγγειοΐνωμα):
Αγγειοβριθής όγκος που αιμορραγεί εύκολα και υποτροπιάζει συχνά
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Χειρουργική αντιμετώπιση – ακτινοθεραπεία – οιστρογονοθεραπεία
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 67% μέχρι να χειρουργηθεί
…… 40% μετά από χειρουργείο, χωρίς υποτροπή
…… Σε περίπτωση υποτροπής επανεξέταση

- **Κακοήθεις όγκοι C10**

– 1. μαλπηγγιακό καρκίνωμα, 2. σάρκωμα, 3. Non Hodgkin λέμφωμα G52.0, C14
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
……..……..... 80% για τα πρώτα 3 έτη
άνευ υποτροπής …… 67% από το 4ο έως το 5ο έτος
……. 50% από το 6ο έως το 7ο έτος
……. 35% από το 8ο έτος και μετά

– Καρκίνωμα ρινοφάρυγγα C11, C12
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..……. 80% για τα πρώτα 3 έτη
άνευ υποτροπής ……...… 67% από το 4ο έως το 5ο έτος
…… 50% από το 6ο έως το 7ο έτος
…… 35% από το 8ο έτος και μετά

– Καρκίνος υποφάρυγγα C13
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 80% για τα πρώτα 3 έτη
άνευ υποτροπής …… 67% από το 4ο έως το 5ο έτος
……..…. 50% από το 6ο έως το 7ο έτος
……..….. 35% από το 8ο έτος και μετά

ΣΗΜ: Σε περίπτωση υποτροπής των ανωτέρω παθήσεων τα ποσοστά αναπηρίας αποδίδονται εκ νέου με την αυτή σειρά

5. Απώλεια οδόντων K08.0, K08.1, K08.9

Απώλεια οδόντων με βλάβη των φατνίων τραυματικής ή μετακτινικής αιτιολογίας
α. Απώλεια 5 οδόντων
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 10%
β. Απώλεια όλων ή σχεδόν όλων των οδόντων άνω και κάτω γνάθου με δυνατότητα εφαρμογής πρόσθεσης …… 15%
γ. Απώλεια όλων ή σχεδόν όλων των οδόντων άνω και κάτω γνάθου με βλάβη των φατνίων που καθιστούν αδύνατη την εφαρμογή πρόθεσης …….. 45%

14.10. *Παθήσεις του λάρυγγος*

1. Στενώσεις λάρυγγος J38.6, Q31, Q31.8, J95

(συγγενείς, μετατραυματικές, μετά από εγκαύματα και από νεοπλασίες)
Η στένωση του αυλού της γλωττίδας συνοδεύεται από ελαφρά μέχρι μεγάλου βαθμού δύσπνοια (ανάλογα με το βαθμό στένωσης) και βράγχος φωνής.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Είναι ανάλογη με το βαθμό στένωσης- και αν επιδέχεται χειρουργική αντιμετώπιση.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Μικρή στένωση του λάρυγγος με δυσφωνία ……. Π.Α. 10% - 15%
Στένωση με αφωνία χωρίς δύσπνοια …….…… Π.Α. 10% - 15%
Στένωση με δύσπνοια μετά κόπωση …… Π.Α. 20% - 30%
Στένωση με δύσπνοια έντονη επιβάλλουσα την απαγόρευση πάσης κοπώσεως ..... Π.Α. 60% - 70%
Στένωση με αφωνία και έντονη δύσπνοια …… Π.Α. 50% - 60%
Τραχειοστομία με διατήρηση της φωνής ..... Π.Α. 30%
Τραχειοστομία με αδυναμία ομιλίας ..... Π.Α. 40%

2. Μόνιμη τραχειοτομία Z39.0

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Προκαλεί διαταραχή μέχρι απώλεια της ομιλίας
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..…… 70%

3. Χρόνια λαρυγγίτιδα – παχυλαρυγγίτιδα J37.0, Q31.3, J95.5

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Χρόνια λαρυγγίτιδα με υπερπλασία του επιθηλίου των γνήσιων φωνητικών χορδών ή και του υπολοίπου λαρυγγικού βλεννογόνου.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Συντηρητική ή χειρουργική θεραπεία, δεκτική βελτιώσεων.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Μικρή διαταραχή της αναπνοής..... 20% - 30%
Μεγάλη διαταραχή της αναπνοής και της φωνής……..…… 40% - 50%

4. Περιχονδρίτιδα J38.7

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Είναι η φλεγμονή των χόνδρων και του περιχονδρίου.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ- ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Οι επιπλοκές είναι σοβαρού βαθμού..... Π.Α. 20%

5. Πολύποδη εκφύλιση λάρυγγος - οίδημα REINKE J38.4

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Οίδημα φωνητικών χορδών ή εκφύλιση φωνητικών χορδών.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ- ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Χειρουργική αντιμετώπιση
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
..... 0% - 10%

6. Πολύποδας λάρυγγος J38.1

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Είναι καλοήθης όγκος του βλεννογόνου του λάρυγγος.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ- ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Χειρουργική αντιμετώπιση
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …..... 0% - 10%

7. Θήλωμα λάρυγγος J38.1

ΠΡΟΓΝΩΣΗ- ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Έχει σημασία σε περίπτωση υποτροπής οπότε το Π.Α. εξαρτάται από στενώσεις και τη δύσπνοια που προκαλεί ..... 10% - 20%

8. Χόνδρωμα λάρυγγος D14.1

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Προσβάλει τον κρικοειδή χόνδρο του λάρυγγος.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ- ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Το ποσοστό εξαρτάται από την έκταση που καταλαμβάνει..... 10% - 20%

9. Αμυλοείδωση λάρυγγος F85.4

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 10% - 15%

10. Άλλες παθήσεις A51.4, M32.1

(φυματίωση, σύφιλη, συστηματικός ερυθηματώδης λύκος, κ.α.)
Ο βαθμός της ανικανότητας σε όλες τις περιπτώσεις είναι ανάλογος της εκτάσεως των βλαβών, του επηρεασμού της αναπνευστικής λειτουργίας και της ομιλίας.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
1. Επί μικρού βαθμού διαταραχής της ομιλίας και της αναπνευστικής λειτουργίας 10%
2. Επί μετρίου βαθμού διαταραχής της ομιλίας και της αναπνευστικής λειτουργίας 20%
3. Επί μεγάλου βαθμού διαταραχής της ομιλίας και της αναπνευστικής λειτουργίας ..... 35% - 45%

11. Καρκίνος του λάρυγγος C32, C32.1

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Εξωγενείς παράγοντες (π.χ. κάπνισμα, βλαπτικές ουσίες, αμίαντος, χρωστικές, χημικές) που προκαλούν διαταραχές του επιθηλίου του λάρυγγα με κακοήθη μετάλλαξη αυτού.
• Εντόπιση: 30% υπεργλωττιδικά
70% διαγλωττιδικά
Υπογλωττιδικά σπάνια
• Κλινικά ευρήματα: Βράγχος φωνής
• Παρακλινικά ευρήματα: Λαρυγγοσκόπηση έμμεση & άμεση, ενδοσκόπηση, μικρολαρυγγοσκόπηση με βιοψία, C.T., M.R.I τραχήλου.
ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ:
1ο Επίπεδο
(TI, No, Mo) όγκος περιορισμένος σε μία ανατομική περιοχή. Βράγχος φωνής.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Καλή. Επιδέχεται χειρουργική θεραπεία (χορδεκτομή με laser) ή ακτινοβολία. Ηλικία και επάγγελμα παίζουν ρόλο.
2ο Επίπεδο
(T2,N1, Mo) όγκος εκτεταμένος αλλά περιορισμένος σε μία ανατομική περιοχή. Βράγχος φωνής, δύσπνοια, δυσκινησία, βήχας.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Καλή. Χειρουργική αφαίρεση (ημιλαρυγγεκτομή) με ή χωρίς ακτινοβολία.
3ο Επίπεδο
(T3,N2.Mo) όγκος επεκτεινόμενος και σε άλλες ανατομικές περιοχές, περιορισμένος όμως εντός του λάρυγγος, με ψηλαφητά λεμφογάγγλια αμφοτεροπλεύρως, μεγαλυτέρων των 3 εκ. Βράγχος φωνής, δύσπνοια, βήχας, δυσκαταποσία.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Χειρουργική αφαίρεση (ολική λαρυγγεκτομή). Ακτινοβολία χημειοθεραπεία. Παίζει ρόλο το επάγγελμα και η ηλικία (μετεγχειρητικό).
Συμπτώματα: 1) δύσπνοια, 2) βράγχος φωνής, 3) εισρόφηση.
4ο Επίπεδο
(T4,N3,M1) όγκος επεκτεινόμενος εκτός των ορίων του λάρυγγος. Ανευρίσκονται καθηλωμένα λεμφαγάγγλια.
Ανευρίσκονται όργανα. Βράγχος φωνής, δύσπνοια, δυσκαταποσία, συμπτώματα από άλλα όργανα.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Κακή. Δεν αποδίδει η χειρουργική επέμβαση. Χημειοθεραπεία. Ακτινοβολία.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η πρόγνωση εξαρτάται από τον βαθμό έκτασης του όγκου Τ και της προσβολής των τραχηλικών λεμφαδένων Ν. Εξαιτίας της κακής πρόγνωσης το ποσοστό αναπηρίας είναι το maximum για 1 έως 2 έτη. Μετά εκτιμάται η κατάσταση του ασθενούς (στένωση λάρυγγος, απώλεια λάρυγγος, μόνιμη τραχειοστομία, απώλεια ή διατήρηση φωνής, δυσκαταποσία) και ύπαρξη μεταστάσεων Μ ή υποτροπής της νόσου.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Τα 2 πρώτα έτη ……..…… 80%
Μετά απ’ το 3^{ο} έτος, με τραχειοστομία και άνευ υποτροπής ……. 70%
Άνευ τραχειοστομίας, άνευ υποτροπής και άνευ λειτουργικών εκδηλώσεων:
απ’ το 3^{ο} έως το 4^{ο} έτος…….. 67%
το 5^{ο} έτος ……..…… 50%
από το 6^{ο} έτος και μετά …….. 35%

12. Μετεγχειρητικές καταστάσεις του λάρυγγος

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
-Χορδεκτομή λόγω καρκίνου λάρυγγος: αξιολογείται με βάση τα εδάφια του «καρκίνου του λάρυγγος»
-Χορδεκτομή ……...……35%
-Καθήλωση φωνητικών χορδών άμφω λόγω είτε θυρεοειδεκτομής, είτε άλλης καλοήθους νόσου ……..……..…. 50%
-Υπεργλωττιδική λαρυγγεκτομή, άνευ υποτροπής …… 67%
-Ολική λαρυγγεκτομή – μόνιμη τραχειοστομία, άνευ υποτροπής ……...……. 70%

13. Παράλυση λάρυγγος J38.0

- Μονόπλευρη παράλυση λάρυγγος - φωνητικής χορδής

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
1) μετά από θυρεοειδεκτομή, 2) όγκοι μεσοθωρακίου, 3) ιδιοπαθής παράλυση.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Χειρουργική αντιμετώπιση
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 20%

- Αμφοτερόπλευρη παράλυση λάρυγγος - φωνητικών χορδών

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Χειρουργική αντιμετώπιση

Συνήθως είναι ιατρογενείς μετά από θυρεοειδεκτομή.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 20% - 30%

14.11.***Παθήσεις φωνής F80.0***

Οι διαταραχές του λόγου και οι παθήσεις της φωνής συνεκτιμώνται με τον αιτιολογικό παράγοντα.

- **Επιβράδυνση ανάπτυξης ομιλίας και λόγου**

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Η απουσία λόγου μετά 2° έτος έχει αίτια: 1. υπολειπόμενη ακοή, 2. απουσία παρακίνησης λόγου, 3. οργανικές εγκεφαλικές βλάβες, 4.δυσπλασίες χειλεο-γναθο-υπερωιο-σχιστία.
Παρακλινικά ευρήματα: ΩΑΕ (ωτακουστικές εκπομπές) BERA (Ακουστικά προκλητά δυναμικά εγκεφαλικού στελέχους), εξέταση αυτόματου λόγου, C.T. , M.R.I. εγκεφάλου-σπλαχνικού κρανίου - λιθοειδών.
Παρακλινικά ευρήματα: Λαρυγγοσκόπηση έμμεση & άμεση, ενδοσκόπηση, μικρολαρυγγοσκόπηση με βιοψία, C.T., M.R.I. τραχήλου.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Ανάλογα με το αίτιο και αν μπορεί να αντιμετωπισθεί

- **Αφασία**

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Μερική ή πλήρης ανικανότητα του λόγου λόγω οργανικών βλαβών στο επικρατούν εγκεφαλικό ημισφαίριο από ΚΕΚ, όγκους, φλεγμονές, εγκεφαλικές διαταραχές αιμάτωσης. Βλάβη κινητικού κέντρου (BROCA) και δεκτικού κέντρου σχηματισμού φθόγγων (WERNICKE) η αφασία αφορά προφορική, γραπτή γλώσσα και δυνατότητα υπολογισμών.
Παρακλινικά ευρήματα: Ακοόγραμμα, τυμπανόγραμμα, ΩΑΕ, BERA, C.T., M.R.I. εγκεφάλου - λιθοειδών.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Ανάλογα με το αίτιο και αν μπορεί να αντιμετωπισθεί
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 20% - 30%

- **Δυσλαλία (τραυλισμός)**

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Διαταραχή άρθρωσης. Δηλ. κανονικής χρήση φθόγγων ή συνδέσμων. Δεν οφείλεται σε οργανική βλάβη.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Ανάλογα με το αίτιο και αν μπορεί να αντιμετωπισθεί
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 10% - 30%

- **Δυσαρθρία**

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Διαταραχή φώνησης και ομιλίας, διαταραχή άρθρωσης των λέξεων.
Δύο τύποι: Βλάβες κεντρικές, περιφερικές.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Καλή. Ανάλογα με το αίτιο και αν μπορεί να αντιμετωπισθεί, την ηλικία και τον βαθμό βαρύτητας.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 10% - 30%

- **Βατταρισμός ή λογόρροια**

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Υπερταχεία ομιλία με απώλεια συλλαβών και λέξεων όπου ακρωτηριάζονται και παραμορφώνονται οι λέξεις. Υπερκινητικά ή καταθλιπτικά άτομα
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Καλή
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 10% - 30%

- **Ψελλισμός ή δυσφημία**

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Διαταραχή της αναπνοής και άρα της έντασης της φώνησης που οδηγεί σε προσωρινή παύση του λόγου. Κυρίως άγνωστης αιτιολογίας, ψυχικές παθήσεις (διαταραχές συμπεριφοράς) και νοητικές παθήσεις (υστέρηση νοημοσύνης).

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Λογοθεραπευτική - ψυχιατρική αγωγή

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 10% - 30%

15. ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

15.1. *Μετεγχειρητικές καταστάσεις**

1. Μετεγχειρητικές καταστάσεις θυρεοειδούς ή παραθυρεοειδών

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Α. Κατόπιν επεμβάσεων για καλοήθεις παθήσεις, π.χ. για απλή βρογχοκήλη, θυρεοειδίτιδα, αδενώματα, κύστεις θυρεοειδούς ή για υπερθυρεοειδισμό. Επίσης κατόπιν επεμβάσεων στους παραθυρεοειδείς, λόγω αδενώματος αυτών ή λόγω συνδρόμου πολλαπλής ενδοκρινικής αδενωματώσεως (Wermer τύπος 1, Sipple τύπος ΙΙ) ως και δευτεροπαθούς ή και τριτοπαθούς υπερπαραθυρεοειδισμού.

Β. Κατόπιν επεμβάσεων για κακοήθεις παθήσεις, π.χ. καρκίνωμα παραθυρεοειδών, καρκίνωμα θυρεοειδούς (υφίστανται πολλοί βαθμοί διαφοροποίησης έως αδιαφοροποίητο καρκίνωμα) και τέλος, μυελοειδές καρκίνωμα θυρεοειδούς με ή χωρίς συνύπαρξη συνδρόμου πολλαπλής ενδοκρινικής αδενωματώσεως τύπου 1 ή 2.

Γ. Τα επίπεδα βαρύτητας καθορίζονται από τις ενδείξεις για θυρεοειδεκτομή, τη μετεγχειρητική κατάσταση του ασθενούς και την πιθανή ύπαρξη επιπλοκών, απότοκων της θυρεοειδεκτομής. Πέραν των συμπτωμάτων των ασθενών και των αντικειμενικών ευρημάτων, μια σειρά εργαστηριακών δοκιμασιών μπορεί να καταστούν απαραίτητες για την τελική απόφαση.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Θυρεοειδεκτομή ή παραθυρεοειδεκτομή για καλοήθεις παθήσεις, με απουσία συνυπάρξεως πολλαπλής ενδοκρινωματώσεως.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Συνήθως καλή έως άριστη εφόσον η αρχική νόσος δεν είχε ήδη προκαλέσει βλάβη σε άλλα όργανα, π.χ. οφθαλμούς, καρδιά, οστά.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 0%

2ο Επίπεδο

Κατόπιν επεμβάσεων για νόσους καλοήθεις, πλην όμως με συνύπαρξη επιπλοκών π.χ. από τους οφθαλμούς ή τους νεφρούς ή την καρδιά ή τα οστά ανάλογα με τη βαρύτητα αυτών θα κριθούν από τις επιμέρους ειδικότητες.

Το ποσοστό αναπηρίας θα καθοριστεί από τις αντίστοιχες ειδικότητες.

3ο Επίπεδο

Κατόπιν θυρεοειδεκτομής για κακοήθεις όγκους θυρεοειδούς ή παραθυρεοειδών.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Εφόσον η επέμβαση έγινε για θηλώδες, θυλακιώδες ή σποραδικό μυελοειδές καρκίνωμα θυρεοειδούς χωρίς απομακρυσμένες μεταστάσεις, η πορεία του ασθενούς μπορεί να είναι ικανοποιητική εφόσον έχει εκτελεστεί θυρεοειδεκτομή με ή χωρίς τον απαραίτητο λεμφαδενικό καθαρισμό τραχήλου, εφόσον αυτός ενδείκνυται.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ.....0%

Εάν στον τακτικό επανέλεγχο ανευρεθεί υποτροπή ή μετάσταση, το ποσοστό αναπηρίας επαναπροσδιορίζεται καταλλήλως, ως κατωτέρω.
Επί παρουσίας απομακρυσμένων μεταστάσεων ή υποτροπής της νόσου ή σε περίπτωση αναπλαστικού καρκινώματος θυρεοειδούς ή καρκινώματος παραθυρεοειδών αδένων, τα οποία έχουν βαρειά πρόγνωση:
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ…… βλ. ενδοκρινολογικές παθήσεις
Εάν κατά την επέμβαση υπέστησαν βαριά βλάβη οι παραθυρεοειδείς ή τα παλίνδρομα λαρυγγικά νεύρα, τα ποσοστά αναπηρίας θα καθοριστούν από την αντίστοιχη ειδικότητα (ενδοκρινολόγο ή ΩΡΛ, αντίστοιχα).

2. Μετεγχειρητικές καταστάσεις οισοφάγου

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ
Α. Κατόπιν επεμβάσεων για καλοήθεις παθήσεις αυτού, π.χ. κρικοφαρυγγική δυσλειτουργία - εκκόλπωμα Zenker, αχαλασία, γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση, άλλα εκκολπώματα οισοφάγου (παραοισοφαγικά ή επιφρενικά), διατρίσεις, διαβρωτικές οισοφαγίτιδες, κήλες οισοφαγείου τμήματος και όγκους ως και οισοφάγο Barrett και λοιπές ανωμαλίες διαπλάσεως τούτου.
Β. Κατόπιν επεμβάσεων για κακοήθεις παθήσεις αυτού, π.χ. καρκίνωμα (σάρκωμα ή καρκινοσάρκωμα είναι σπανιότερες μορφές κακοήθειας).
Απαραιτήτως να επιβεβαιώνεται η διάγνωση με έκθεση ιστολογικής εξετάσεως.
ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Κατόπιν επιτυχών εγχειρήσεων για καλοήθεις παθήσεις, χωρίς προϋπαρξη ή συνύπαρξη νευρομυϊκών διαταραχών οισοφάγου, π.χ. αχαλασία, παραοισοφαγικά εκκολπώματα, εγχειρητικώς αντιμετωπισθείσες ρήξεις οισοφάγου χωρίς επιπλοκές.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Καλή έως άριστη.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%
2ο Επίπεδο
Επί μερικής επιτυχίας εγχειρητικής (π.χ. ασθενής που υποβάλλεται σε χειρουργική ή ενδοσκοπική διόρθωση γαστροοισοφαγικής παλλινδρόμισης και μετεγχειρητικά έχει μερική ανακούφιση).
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 0% - 10%
3ο Επίπεδο
Κατόπιν επεμβάσεων για κακοήθεις παθήσεις.
Επί εκτεταμένων γαστροοισοφαγεκτομών, μετά ή άνευ μεταθέσεως τμημάτων του γαστρεντερικού σωλήνα για αποκατάσταση της συνέχειας αυτού.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΙΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Βαρύτατη για τα καρκινώματα.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
- Όταν δεν ακολουθεί επικουρική θεραπεία (χημειοθεραπεία ή/και ακτινοθεραπεία, ανοσοθεραπεία) .....……. 67% για δύο (2) έτη
- Στη συνέχεια ……..…….. 50% για τα επόμενα τρία (3) έτη
- Μετά την παρέλευση της πενταετίας ……. 35% στην ολική οισοφαγεκτομή
- Και ……..… 20% στη μερική οισοφαγεκτομή,
- Όταν ακολουθεί επικουρική θεραπεία (χημειοθεραπεία ή/και ακτινοθεραπεία, ανοσοθεραπεία) …….. 80% για ένα (1) έτος
- Στη συνέχεια …… 67% για δύο (2) έτη
- Και …… 50% για τα επόμενα δύο (2) έτη
- Μετά την παρέλευση της πενταετίας ..…. 35% στην ολική οισοφαγεκτομή
- ……..…… 20% στην μερική οισοφαγεκτομή,

- Επί ανεγχείρητου ca ……..…….. 80% για πέντε (5) έτη και επανεκτίμηση
- Επί δευτεροπαθών εντοπίσεων …… 80% για πέντε (5) έτη και επανεκτίμηση (Βλέπε ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΗ στο τέλος της παραγράφου 3 του παρόντος Κεφαλαίου)

ΑΤΡΗΣΙΑ ΟΙΣΟΦΑΓΟΥ
Ασύμβατη με τη ζωή.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 67% για δύο (2) έτη και επανεκτίμηση κάθε δύο (2) έτη μέχρι την πλήρη χειρουργική αποκατάσταση
Στη συνέχεια …… 20% για δύο (2) έτη

3. Μετεγχειρητικές καταστάσεις στομάχου

ΓΙΑ ΚΑΛΟΗΘΕΙΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ:
α) Γαστρεκτομή ευρεία
Εκτομή πυλωρού - άντρου τμήματος του σώματος, καλώς λειτουργούσα.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%
β)_Γαστρεκτομή υφολική
Εκτομή πυλωρού - άντρου και μεγάλου μέρους του σώματος του στομάχου.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%
γ) Γαστρεκτομή ολική
(για αντιμετώπιση παχυσαρκίας, τραυματικής αιτιολογίας ρήξη, κ.λπ.)
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 30% για ένα (1) έτος
και στη συνέχεια ……..…….. 0%
δ) Γαστρεκτομή για κακοήθεια στομάχου
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Επιφυλακτική.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

- Γαστρικός καρκίνος χωρίς απομακρυσμένες μεταστάσεις
  – όταν δεν ακολουθεί επικουρική θεραπεία (χημειοθεραπεία ή/και ακτινοθεραπεία, ανοσοθεραπεία): ..... 67% για δύο (2) έτη
  Και ……. 50% για τα επόμενα τρία (3) έτη
  όταν ακολουθεί επικουρική θεραπεία (χημειοθεραπεία ή/και ακτινοθεραπεία, ανοσοθεραπεία): ……..…… 80% για ένα (1) έτος,
  Στη συνέχεια …….. 67% για δύο (2) έτη
  Και …… 50% για τα επόμενα δύο (2) έτη
  Μετά την παρέλευση της 5ετίας …….. 35% στην ολική γαστρεκτομή,
  ……. 20% στη μερική γαστρεκτομή,
  Επί ανεγχείρητου ca …….. 80% για πέντε (5) έτη και επανεκτίμηση
  – Επί δευτεροπαθών εντοπίσεων…… 80% για πέντε (5) έτη και επανεκτίμηση
  (Βλέπε ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΗ στο τέλος της παραγράφου 3 του παρόντος Κεφαλαίου)
- Γαστρικός καρκίνος με μεταστάσεις … 80% για τρία (3) έτη και επανεκτίμηση

(Βλέπε ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΗ στο τέλος της παραγράφου 3 του παρόντος Κεφαλαίου)
ε) Μετεγχειρητικά γαστρικά, γαστρονηστιδοκολικά συρίγγια, ως επιπλοκή γαστροεντεροαναστομώσεως (ΓΕΑ)
Αποτελούν βαριά επιπλοκή διατρήσεως πεπτικού έλκους μετά τη χειρουργική αποκατάσταση, για μικρό χρονικό διάστημα και αναθεώρηση.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 30% για ένα (1) έτος και επανεκτίμηση
στ) Μόνιμη γαστροστομία
Το ποσοστό αναπηρίας καθορίζεται από την υποκείμενη νόσο που αποτέλεσε την ένδειξη για τη δημιουργία της γαστροστομίας.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ…… 30% σε αμιγείς χειρουργικές παθήσεις μέχρι την αποκατάσταση

ζ) Αναιμίες μετά από γαστρεκτομή
Αναλόγως της ευρύτητας της γαστρεκτομής: 1.υπόχρωμη σιδηροπενική, 2. από διαταραχή θρέψεως, 3. μεγαλοβλαστική ή μεγαλοκυτταρική.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%
Εφόσον συνυπάρχουν και νευρολογικά συμπτώματα, το ποσοστό αναπηρίας διαμορφώνεται και συνεκτιμάται αναλόγως, από την αντίστοιχη ιατρική ειδικότητα.
η) Σύνδρομο Dumping (μηχανικό ή χημικό σύνδρομο)
Μετεγχειρητική επιπλοκή επί ασθενών υποβληθέντων κυρίως σε ολική γαστρεκτομή, αλλά και σπανιότερα σε άλλους τύπους γαστρεκτομής και ΓΕΑ.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. έως 20% ανάλογα με το επίπεδο βαρύτητας
θ) Σύνδρομο αδυναμίας και απώλειας βάρους
Εκδηλώνεται μετά από λανθάνουσα περίοδο 8-12 μηνών και χαρακτηρίζεται από συνεχή και επίμονη απώλεια βάρους, μέχρι και πέραν του 20% του ολικού βάρους.
Το ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ καθορίζεται από την υποκείμενη νόσο.
ΑΤΡΗΣΙΑ ΣΤΟΜΑΧΟΥ
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 67% για δύο (2) έτη και επανεκτίμηση κάθε δύο (2) έτη μέχρι την πλήρη χειρουργική αποκατάσταση
Στη συνέχεια ……. 20% για δύο (2) έτη

4. Μετεγχειρητικές καταστάσεις λεπτού εντέρου

ΓΙΑ ΚΑΛΟΗΘΕΙΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ:
Εντερεκτομή
Εκτελείται όταν το λεπτό έντερο υποστεί μετατραυματική κάκωση με το αντίστοιχο τμήμα του μεσεντερίου, για μεσεντερική ισχαιμία τοπική ειλεΐτιδα, συρίγγια, στενώσεις συγγενείς ή επίκτητες, γάγγραινα, εκκολπωματίτιδα, Μεκέλειο απόφυση, νόσο του Hirschsprung.
Η εντερεκτομή μπορεί να είναι υψηλή-νήστιδας, χαμηλή-ειλεού και εκτεταμένη.
Τα επίπεδα βαρύτητας καθορίζονται από την έκταση της εντερεκτομής.

- Εκτομή λεπτού εντέρου 3 μέτρων ή παραπάνω, με επακόλουθο βαριά καχεξία λόγω πλημμελούς απορροφήσεως πρωτεϊνών, λιπών και διαταραχών των ηλεκτρολυτών.
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 35% για τρία (3) έτη κι επανεκτίμηση
- Μεγαδωδεκαδακτύλου. Ασυνήθης μεγέθυνση και διάταση του δωδεκαδακτύλου με συμπτωματολογία εκείνης του γαστροδωδεκαδακτύλου έλκους.
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …….. 0% μετά από επιτυχή εγχείρηση
- Εκκολπώματα 12/δακτύλου. Μόνο εφόσον εμφανίσουν επιπλοκές-εξέλκωση-αιμορραγία και φλεγμονώδη διήθηση και υπόκεινται σε ανάλογη χειρουργική θεραπεία:
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 0%
- Στενώσεις 12/δακτύλου. Συγγενείς ή επίκτητοι, δυσκινησία ή ατονία του 12/δακτύλου μετά από εγχείρηση χωρίς επιπλοκές από τα χοληφόρα.
  Μετά από επιτυχή διόρθωση με επεμβατικά μέσα:
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%
  Στις παραπάνω ή ανάλογες καλοήθεις καταστάσεις μετά από επεμβατική (χειρουργική ή ενδοσκοπική) προσπάθεια διόρθωσης, αποτυχία ή υποτροπή μη υποκείμενη ή δύσκολα διορθούμενη:
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 20% για ένα (1) έτος και επανεκτίμηση.
- Γαστροδωδεκαδακτυλικό συρίγγιο: Σπάνια, αλλά βαριά επιπλοκή της γαστρεκτομής Billroth II - Ρήξη κολοβώματος.
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 40% για ένα (1) έτος και επανεκτίμηση κάθε έτος μέχρι οριστικής χειρουργικής αποκαταστάσεως.
  Μετά την αποκατάσταση 0%
- Μόνιμη νηστιδοστομία: Όταν δεν υπάρχει πιθανότητα μελλοντικής αποκαταστάσεως του πεπτικού σωλήνα με γενική επίδραση στον οργανισμό.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 20% - 30%

- Μόνιμος ειλεοστομία: Όταν δεν είναι εφικτή η αποκατάσταση της συνέχειας του πεπτικού σωλήνα, καλώς λειτουργούσα χωρίς επιπλοκές:
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ…… 20% - 30%
  Σε περιπτώσεις που χρήζουν προφυλακτικής ειλεοστομίας (π.χ. χαμηλή προσθιαία εκτομή, δημιουργία νεολικίθου, κλπ.) το Π.Α. καλύπτεται από το ποσοστό αναπηρίας της βασικής νόσου.

ΓΙΑ ΚΑΚΟΗΘΕΙΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ:
α) Τμηματική εντερεκτομή <3 μέτρα
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
– όταν δεν απαιτείται επικουρική θεραπεία.. 67% για ένα (1) έτος
Στη συνέχεια …… 50% για τρία (3) έτη
Μετά την παρέλευση πενταετίας δεν δικαιολογείται ποσοστό αναπηρίας
– όταν απαιτείται επικουρική θεραπεία …… 80% για ένα (1) έτος
Στη συνέχεια …… 67% για δύο (2) έτη
Και ……..……. 50% για τα επόμενα δύο (2) έτη
Μετά την παρέλευση πενταετίας δεν δικαιολογείται ποσοστό αναπηρίας.
β) Υφολική εντερεκτομή >3 μέτρα (συμπεριλαμβάνονται και οι λειτουργικές διαταραχές της εντερεκτομής)
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
– όταν δεν απαιτείται επικουρική θεραπεία… 67% για δύο (2) έτη
Στη συνέχεια …….. 50% για τρία (3) έτη
Μετά την παρέλευση πενταετίας …… 10% - 20% και επανεκτίμηση μετά από πέντε (5) έτη
– όταν απαιτείται επικουρική θεραπεία …… 80% για ένα (1) έτος
Στη συνέχεια …… 67% για δύο (2) έτη
Και…….. 50% για τα επόμενα δύο (2) έτη
Μετά την παρέλευση πενταετίας ……. 20% και επανεκτίμηση μετά την παρέλευση ακόμη πέντε (5) ετών
– Επί ανεγχείρητου ca …….. 80% για πέντε (5) έτη κι επανεκτίμηση
– Επί δευτεροπαθών εντοπίσεων……. 80% για πέντε (5) έτη κι επανεκτίμηση
(Βλέπε ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΗ στο τέλος της παραγράφου 3 του παρόντος Κεφαλαίου)
Στρωματικοί όγκοι και νευροενδοκρινείς όγκοι
Το Π.Α. καθορίζεται ανάλογα με την έκτασή τους, την αναγκαιότητα της χειρουργικής εκτομής ή όχι, την έκταση της εκτομής και αν χρήζει επικουρικής θεραπείας, όπως στην παραπάνω παράγραφο.
ΑΤΡΗΣΙΑ ΛΕΠΤΟΥ ΕΝΤΕΡΟΥ
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …….. 67% για δύο (2) έτη κι επανεκτίμηση κάθε δύο (2) έτη μέχρι την πλήρη χειρουργική αποκατάσταση
Στη συνέχεια ……. 20% για δύο (2) έτη

5. Μετεγχειρητικές καταστάσεις παχέος εντέρου

Α. Κατόπιν επεμβάσεων για καλοήθεις παθήσεις (ελκώδης κολίτιδα, νόσος του Crohn, εκκολπωματική νόσος και εκκολπωματίτιδα του παχέος εντέρου, σύνδρομο Gardner και σύνδρομο Peutz-Jeghers). Καλοήθη νεοπλάσματα (λιπώματα, αιμαγγειώματα, αδενωματώδεις πολύποδες).
Β. Επεμβάσεις για κακοήθεις παθήσεις (καρκίνος παχέος εντέρου, σάρκωμα, λειομυοσάρκωμα).
Γ. Επίπεδα βαρύτητας βάσει κλινικής εικόνας - παρακλινικών και εργαστηριακών εξετάσεων.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

Εκτομή τμήματος του παχέος εντέρου για καλοήθεις παθήσεις.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ: Καλή

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%

2ο Επίπεδο

Υφολική εκτομή (>50%) και δημιουργία ειλεο-ορθικής αναστόμωσης ή ολική ορθοκολεκτομή (100%) λόγω καλοήθων παθήσεων (πολλαπλή πολυποδίαση, ελκώδης κολίτιδα, κ.λπ.) και εφόσον υφίστανται λειτουργικές διαταραχές του τύπου των πολλαπλών διαρροϊκών κενώσεων και της ακράτειας:

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 10% - 30%

Σε ολική κολεκτομή …… 50% για ένα (1) έτος και επανεξέταση

3ο Επίπεδο

Μόνιμη κολοστομία μετά την αντιμετώπιση καλοήθων παθήσεων

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 30%

4ο Επίπεδο

Επεμβάσεις για κακοήθεις όγκους

ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ: Επιφυλακτική.

- Ορθοκολικός καρκίνος χωρίς απομακρυσμένες μεταστάσεις:

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

– όταν δεν απαιτείται επικουρική θεραπεία (χημειοθεραπεία ή ακτινοθεραπεία) ……67% για δύο (2) έτη

Στη συνέχεια …… 50% για τρία (3) έτη

Μετά την παρέλευση πενταετίας δεν δικαιολογείται Π.Α. (όταν δεν υπάρχει μόνιμη κολοστομία).

– όταν απαιτείται επικουρική θεραπεία … 80% για ένα (1) έτος

Στη συνέχεια …… 67% για δύο (2) έτη και

…….. 50% για τα επόμενα δύο (2) έτη

Μετά την παρέλευση πενταετίας..…….. 20% για πέντε (5) έτη (όταν δεν υπάρχει μόνιμη κολοστομία)

Μετά την παρέλευση ακόμη μιας πενταετίας, επανεκτίμηση.

Το Π.Α είναι ανεξάρτητο αν ακολουθεί αγωγή συντήρησης ή όχι, έως και πέντε έτη.

Μετά την πενταετία, αν ακολουθεί αγωγή συντήρησης …… 20% για όσο διαρκεί

Μετά την πενταετία σε περίπτωση μόνιμης τελικής κολοστομίας …….. 30% και προστίθεται το Π.Α. του καρκίνου

- Ορθοκολικός καρκίνος με μεταστάσεις ή με υποτροπή μετά από χειρουργική θεραπεία:

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 80% για δύο (2) έτη και επανεκτίμηση

Στη συνέχεια ……. 67% για τα επόμενα τρία (3) έτη

- Επί ανεγχείρητου ca

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ…….. 80% για πέντε (5) έτη κι επανεκτίμηση

(Βλέπε ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΗ στο τέλος της παραγράφου 3 του παρόντος Κεφαλαίου)

ΑΤΡΗΣΙΑ ΟΡΘΟΥ

- *Χαμηλή Ατρησία*

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 67% για δύο (2) έτη κι επανεκτίμηση κάθε δύο (2) έτη μέχρι την πλήρη χειρουργική αποκατάσταση

Στη συνέχεια, όταν ο σφιγκτηριακός μηχανισμός είναι φυσιολογικός …….. 20% για δύο (2) έτη.

Σε περιπτώσεις δυσλειτουργίας του σφιγκτηριακού μηχανισμού, σύμφωνα με μανομετρικό έλεγχο ..... 30% - 35% για τρία (3) έτη και επανεκτίμηση

- *Υψηλή Ατρησία*

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 67% για δύο (2) και επανεκτίμηση κάθε δύο (2) έτη μέχρι την πλήρη χειρουργική αποκατάσταση
Στη συνέχεια ……. 30% για τρία (3) έτη, ακόμη και σε περιπτώσεις με καλό σφιγκτηριακό μηχανισμό.
Σε περιπτώσεις δημιουργίας νεοληκύθου και εφόσον υπάρχουν επεισόδια πολλαπλών φλεγμονών της νεοληκύθου, τεκμηριωμένα ενδοσκοπικά, 30% - 35%.

6. Μετεγχειρητικές καταστάσεις παγκρέατος

- *Συγγενείς ανωμαλίες του παγκρέατος*

α) Ανωμαλίες παγκρεατικού πόρου
β) Διπλούν πάγκρεας
γ) Έκτοπο πάγκρεας σε στόμαχο, 12/δάκτυλο,νήστιδα
δ) Δακτυλιοειδές πάγκρεας εφόσον δεν έχει δημιουργήσει σημεία χρόνιας αποφράξεως και ίκτερου.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%

- *Κυστικοί όγκοι του παγκρέατος*

α) Αληθείς κύστες με βραδεία εξέλιξη χωρίς επιπλοκές.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%
β) Ψευδοκύστεις: Μετατραυματικές ή μετανεκρωτικές χαρακτηριζόμενες από την έλλειψη ιδίου τοιχώματος και εφόσον δεν εμφανίζουν -υποβαλλόμενες σε εγχειρητική θεραπεία- παγκρεατικό συρίγγιο.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 20% για ένα (1) έτος και επανεκτίμηση

- *Παγκρεατικό συρίγγιο*

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Εκροή παγκρεατικών υγρών μικράς σχετικώς ποσότητας (100-300 κ.εκ./ 24ωρο) (χαμηλής παροχής). Γίνεται σχετικώς εύκολα ανεκτό.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 10% για ένα (1) έτος κι επανεκτίμηση κάθε έτος
2ο Επίπεδο
Έκκριση πέραν των 300 κ.εκ.. Επηρεασμός της γενικής καταστάσεως. Αυτά έχουν αιτιολογία τη 12/δακτυλοπαγκρεατεκτομή. Κλινικός και εργαστηριακός έλεγχος (μεγάλης παροχής).
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 20% - 40% για ένα (1) έτος κι επανεκτίμηση κάθε έτος

- *Παγκρεατεκτομή για καλοήθεις παθήσεις*

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
- Μερική παγκρεατεκτομή: (συνυπολογίζοντας τις λειτουργικές επιπλοκές) …….. 20% για ένα (1) έτος
- Ολική παγκρεατεκτομή: (συνυπολογίζοντας τις λειτουργικές επιπλοκές) ……..... 30% για ένα (1) έτος

- *Παγκρεατεκτομή για κακοήθεις παθήσεις*

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Μερική παγκρεατεκτομή: …….. 67% για τρία (3) έτη
Στη συνέχεια …….. 50% για δύο (2) έτη
Μετά την παρέλευση πενταετίας …… 20% για άλλα τρία (3) έτη
Ολική παγκρεατεκτομή: …… 80% για δύο (2) έτη
Στη συνέχεια ……. 67% για τρία (3) έτη
Μετά την παρέλευση πενταετίας …… 30% για άλλα τρία (3) έτη

Σε περίπτωση υποτροπής ή μεταστάσεων … 80% για πέντε (5) έτη κι επανεκτίμηση (Βλέπε ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΗ στο τέλος της παραγράφου 3 του παρόντος Κεφαλαίου)
Στα ανωτέρω προστίθεται το ποσοστό αναπηρίας του σακχαρώδους διαβήτη.
Σε ανεγχείρητο ca …….. >80% για πέντε (5) έτη κι επανεκτίμηση

7. Μετεγχειρητικές καταστάσεις σπληνός

Οι παθήσεις του σπληνός που χρήζουν χειρουργικής επεμβάσεως (σπληνεκτομή) συνήθως είναι οι ακόλουθες:
1) Μορφές υπερσπληνισμού
2) Κακώσεις σπληνός
3) Ανευρύσματα σπληνικής αρτηρίας
4) Νεοπλασματικές και κυστικές νόσοι και αποστήματα.
ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
Η βαρύτητα της νόσου εξαρτάται από την αιτία που οδήγησε στην επέμβαση της σπληνεκτομής.
– Σπληνεκτομή λόγω ανευρυσμάτων της σπληνικής αρτηρίας
– Σπληνεκτομή λόγω όγκων ή λόγω θρομβώσεως της σπληνικής φλέβας ή τραυματικής αιτιολογίας.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Συνήθως καλή έως αρίστη.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%
Νόσοι σπληνός που έχουν σχέση με την ειδικότητα της Αιματολογίας θα αναζητηθούν στο κατάλληλο προς αυτό κεφάλαιο

8. Μετεγχειρητικές καταστάσεις ήπατος χοληφόρων

Α. Καλοήθεις παθήσεις π.χ. τραυματισμοί, κύστες, αδενώματα, αποστήματα, αιμαγγειώματα ήπατος.
Από τα χοληφόρα, λιθίαση χοληδόχου κύστεως ή χοληφόρων οδών, χρόνια ή οξεία χολοκυστίτιδα, χολαγγειίτιδα, στένωση χοληφόρων, νόσος του Caroli, σκληρυντική χολαγγειίτιδα και καλοήθεις όγκοι χοληφόρων.
Επίσης κίρρωση ήπατος και πυλαία υπέρταση.
Β. Κακοήθεις παθήσεις π.χ. καρκίνωμα χοληδόχου κύστεως ή χοληφόρων οδών, μεταστατικά καρκινώματα ήπατος ή και πρωτογενές καρκίνωμα αυτού.
ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Καλοήθεις παθήσεις όπου η εγχείρηση κατά τεκμήριο αποτελεί και ίαση της νόσου π.χ. λιθίαση χοληδόχου κύστεως, τραυματισμοί.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Άριστη υπό προϋπόθεση ότι δεν υφίστανται μετεγχειρητικές επιπλοκές.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%
2ο Επίπεδο
Καλοήθεις παθήσεις με παρουσία επιπλοκών (κακώσεις χοληδόχου πόρου, συρίγγια) ή με εμμονή συμπτωμάτων ή παθολογικών ευρημάτων παρά τη χειρουργική θεραπεία.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Επιφυλακτική
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 10% - 20% για ένα (1) έτος και επανεκτίμηση
3ο Επίπεδο
Κίρρωση, σκληρυντική χολαγγειίτιδα και άλλες παθήσεις στις οποίες η χειρουργική θεραπεία έχει περιορισμένο ρόλο θα αναζητηθούν στο κεφάλαιο: «Παθήσεις Πεπτικού Συστήματος»

4ο Επίπεδο
Κακοήθεις παθήσεις ήπατος-Χοληφόρων. Επίσης, οι καλοήθεις εκείνες παθήσεις όπου η προκεχωρημένη βλάβη του ήπατος (ή/και της πυλαίας κυκλοφορίας) τις κατατάσσει στο επίπεδο αυτό, π.χ. κίρρωση ήπατος με πυλαία υπέρταση, με ή χωρίς κιρσορραγίες από τον οισοφάγο, ίκτερο, ασκίτη, κ.λπ.
Το Π.Α. καθορίζεται στις παθήσεις πεπτικού συστήματος επειδή η χειρουργική θεραπεία έχει πτωχά αποτελέσματα.

9. Βουβωνοκήλη - ομφαλοκήλη - μηροκήλη - κήλες κοιλιακού τοιχώματος - μετεγχειρητική κήλη

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Επιτυχής επέμβαση άνευ υποτροπών
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Άριστη.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%
Κιρσοκήλη ή υδροκήλη, με ή χωρίς χειρουργική διόρθωση:
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 0%
2ο Επίπεδο
Η μη ανατάξιμη κήλη, το επώδυνο αυτής, η παρουσία εκ του υπερκειμένου δέρματος στοιχείων φλεγμονής ή λεπτύνσεως αυτού είναι ενδείξεις χειρουργικής επέμβασης και δεν συνιστούν παράγοντες καθορισμού ποσοστού αναπηρίας.
Επίσης, η επί σειρά ετών άρνηση του ασφαλισμένου να προβεί σε διορθωτική επέμβαση της υποτροπής δεν είναι παράγοντας του καθορισμού ποσοστού αναπηρίας.
Ωστόσο, η παρουσία υψηλού χειρουργικού κινδύνου, όπως αυτός ορίζεται μετά από καρδιολογική ή παθολογική εκτίμηση ή παρουσία πολλαπλών (τουλάχιστον 3) υποτροπών μετά από αποτυχημένες προσπάθειες χειρουργικής διόρθωσης (και εφόσον ο ασθενής δεν επιθυμεί χειρουργική επέμβαση) ορίζουν το ποσοστό αναπηρίας ως ακολούθως:
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 20% για τρία (3) έτη κι επανεκτίμηση
Σε περιπτώσεις βαρέων επαγγελμάτων συνολικό Π.Α. 20% - 30% για τρία (3) έτη κι επανεκτίμηση

Κοιλιοκήλη: υποτροπή μετεγχειρητικής κοιλιοκήλης ευμεγέθους, χειρουργηθείσα πολλές φορές με περιεχόμενο σπλάχνο και μετά ανεπιτυχή τοποθέτηση πλέγματος και σε συνδυασμό με το επάγγελμα.
Βασική προϋπόθεση η προσκόμιση πρακτικών χειρουργείων.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 30% - 40% για τρία (3) έτη κι επανεκτίμηση

10. Διάφορες επιπλοκές από το γαστρεντερικό

Μετακτινική εντεροπάθεια (άνευ συνυπάρξεως καρκίνου), ανάλογα με τη βαρύτητα των ενδοσκοπικών ευρημάτων.
Απαραίτητη προϋπόθεση η ενδοσκοπική επιβεβαίωση και της κλινικής συμπτωματολογίας.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ: Κρίνεται για δύο (2) έτη και επανεκτίμηση
α) Απλή εντερίτις – μειωμένη απορρόφηση:……. 10%
β) Μειωμένη απορρόφηση και στενώσεις με επεισόδια ειλεού που χρήζουν νοσηλείας ……..…… 20% - 30%
γ) Όλα τα παραπάνω και αιμορραγική εντερίτιδα…….. 30% - 40%

15.2. *Χειρουργικές παθήσεις αγγείων**

1. Εμβολές - θρομβώσεις

Αφορούν τις αιμοδυναμικές μεταβολές λόγω αρτηριακής στένωσης ή απόφραξης (οξεία ή χρόνια), οι οποίες προκαλούν πληθώρα συμπτωμάτων και κλινικών σημείων, εξαρτώμενα από το εξαρτημένο ή τροφοδοτούμενο όργανο (μέλη του σώματος-σπλάχνα-καρδιά-εγκέφαλος, κ.λπ.).

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

1ο Επίπεδο

ΟΞΕΙΑ ΙΣΧΑΙΜΙΑ

Οξέα περιστατικά, επιτυχώς χειρουργηθέντα, χωρίς επιπλοκή ή υποτροπή εντός 30 ημερών.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Άριστη. Αφορά κυρίως οξέα περιστατικά σε άτομα καθ'όλα τα άλλα υγιή.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%

2ο Επίπεδο

ΧΡΟΝΙΑ ΙΣΧΑΙΜΙΑ

Περιστατικά όπου υφίστατο ήδη εξαρχής ο παράγων της καθυστερήσεως όσον αφορά την εγχείρηση, όπου έχει ήδη εγκατασταθεί ισχαιμία ή όπου η φύση του αγγείου (π.χ. φλέβες) καθιστά δυσχερή την πλήρη και ικανοποιητική επαναφορά της κυκλοφορίας στα προ του θρομβωτικού επεισοδίου επίπεδα.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Επιφυλακτική, ιδιαίτερα σε επαγγέλματα βαρέα ή σε ηλικιωμένα άτομα απαιτείται χρονικό διάστημα 1-2 ετών ώστε τυχόν απώτερες επιπλοκές θα έχουν αναδειχθεί. Το αυτό ισχύει για θρομβοεμβολικά επεισόδια εκ των φλεβών (σοβαρά λαμβάνει κανείς υπόψη τη χορήγηση αντιπηκτικών).

Τα συμπτώματα είναι της χρόνιας ισχαιμίας και το Ποσοστό Αναπηρίας διαμορφώνεται ανάλογα με το στάδιο.

3ο Επίπεδο

Βαριές επιπλοκές, π.χ. γάγγραινα ενός των μελών του σώματος που οδήγησε σε ακρωτηριασμό (βλ. πίνακα ορθοπαιδικών παθήσεων).

Επίσης εκτεταμένη εντερεκτομή λόγω αποφράξεως μεσεντερίου αγγείου, με σύνδρομο δυσαπορροφήσεως και διαταραχές της θρέψεως ή των ηλεκτρολυτών.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Κατά το πλείστον βαριά. Ενίοτε βελτίωση εντυπωσιακή σε περιστατικά κυρίως εντερεκτομών, μετά πάροδο 1-2 ετών.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ…….40% - 67% για δύο (2) έτη

Περαιτέρω ανά διετία πλήρης έλεγχος για να προσαρμόζεται εκάστοτε το Π.Α. προς τα κάτω στην απουσία σοβαρών προβλημάτων.

Επί βελτιώσεως: ……. 30%

2. Χειρουργικές παθήσεις φλεβών

Δυνάμεθα να διακρίνουμε αυτές σε δύο κατηγορίες:

1) Παθήσεις που δεν προκαλούν απόφραξη του αυλού (κιρσοί των κάτω άκρων), φλεβική ανεπάρκεια λόγω πλημμελούς κατασκευής βαλβίδων φλεβών.

2) Παθήσεις που προκαλούν απόφραξη του αυλού (φλεβική θρόμβωση- φλεβοθρόμβωση-θρομβοφλεβίτιδα).

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

Κατατάσσονται σε επτά επίπεδα κατά CEAP:

1ο Επίπεδο (0,1)

Ευρυαγγείες, διατεταμένες φλέβες.

Συνιστούν κοσμητικές διαταραχές:…….. Π.Α. 0%

2ο Επίπεδο (2,3,4)
Φλεβική ανεπάρκεια του α) επιπολής δικτύου, β) του εν τω βάθει, γ) μεταθρομβωτικό σύνδρομο (δευτεροπαθείς κιρσοί, υπέρχρωση δέρματος, λιποδερματοσκλήρυνση).
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ…….. 10% - 20%
3ο Επίπεδο(5)
Άτονο φλεβικό έλκος που με συντηρητική αγωγή επουλούται
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ…… 20%
(6)
Υποτροπιάζον φλεβικό έλκος. Η συμπτωματολογία εξαρτάται από το ύψος της θρόμβωσης (λαγόνια, μηριαία, κνημιαία). Όσο πιο ψηλά τόσο βαρύτερη η εικόνα. Επίσης η συνεχής λήψη αντιπηκτικών φαρμάκων καθιστά δυσχερή και επικίνδυνη την εξάσκηση κάποιου επαγγέλματος.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ…….…… 20% - 40%

3. *Φαινόμενο Raynaud*

Το φαινόμενο Raynaud (Raynaud's phenomenon) χαρακτηρίζεται από απότομη αλλαγή του χρώματος των δακτύλων των άκρων (κυρίως των χεριών και σπανιώτερα των ποδιών), που εγκαθίσταται αυτόματα ή ως απάντηση στο κρύο και στο συναισθηματικό στρες.
Στην κλασική μορφή του περιλαμβάνει τρεις φάσεις, ωχρότητα αρχικά, κυάνωση στη συνέχεια και τέλος ερυθρότητα των δακτύλων. Οι κρίσεις συνήθως υποχωρούν αυτόματα ή με την επάνοδο σε θερμό χώρο ή την εμβάπτιση του άκρου σε θερμό νερό. Μεταξύ των κρίσεων δεν υπάρχουν παθολογικά ευρήματα. Στο δευτεροπαθές φαινόμενο Raynaud (όταν υπάρχει υποκείμενο νόσημα) γαγγραινώδη έλκη μπορεί να εμφανιστούν κοντά στην άκρη των δακτύλων και ειδικότερα σε ασθενείς με Συστηματικό Σκληρόδερμα στα πλαίσια χρόνιας ισχαιμίας να ακολουθήσει απορρόφηση των τελικών φαλάγγων
Ο επιπολασμός του φαινομένου Raynaud κυμαίνεται από 1,8% έως 21,1% στις γυναίκες και 0,5% έως 16% στους άνδρες με αυξημένη συχνότητα στις περιοχές με ιδιαίτερα ψυχρές κλιματικές συνθήκες.
Το φαινόμενο Raynaud διακρίνεται σε:
1. Πρωτοπαθές ή ιδιοπαθή νόσο Raynaud, στο οποίο δεν υπάρχει σαφής αιτία των αγγειακών αυτών επεισοδίων και
2. Δευτεροπαθές ή σύνδρομο Raynaud, (συχνότερο από το πρωτοπαθές) που εμφανίζεται στα πλαίσια άλλου νοσήματος όπως η σκληροδερμία ή ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος (ΣΕΛ).
Στο πρωτοπαθές φαινόμενο Raynaud, παρά τις ήπιες βλάβες που δυνατόν να υπάρχουν στα αγγεία, η βασική διαταραχή είναι λειτουργική, πιθανόν λόγω υπερβολικής αγγειοσυσπαστικής αντίδρασης, σε έδαφος διέγερσης των α2 αδρενεργικών υποδοχέων των αρτηριών και των δερματικών αρτηριολίων των δακτύλων, κατά την έκθεση στο κρύο ή στο συναισθηματικό στρες. Η νόσος πρωτοεκδηλώνεται μεταξύ των ηλικιών 15 και 45, σχεδόν πάντοτε σε γυναίκες.
Η Τριχοειδοσκόπηση του παρωνυχίου των άκρων χειρών (μία απλή μέθοδος που διενεργείται με τη βοήθεια μικροσκοπίου και επιτρέπει τη μελέτη του τριχοειδικού δικτύου των δακτύλων), όπως και ο προσδιορισμός των αντιπυρηνικών αντισωμάτων είναι έλεγχος που πρέπει να γίνεται απαραίτητα στα πλαίσια του ελέγχου για ύπαρξη υποκείμενου Νοσήματος του Συνδετικού Ιστού. Για να χαρακτηριστεί ένα Φαινόμενο Raynaud, ως πρωτοπαθές (PRP), απαραίτητο κριτήριο είναι τα φυσιολογικά ευρήματα από την τριχοειδοσκόπηση. Αντίθετα, ασθενής με Φαινόμενο Raynaud (RP) στα πλαίσια Νοσήματος του Συνδετικού ιστού, χαρακτηρίζεται από παθολογικά (σκληροδερματικού τύπου) ευρήματα, ούτως ώστε η μέθοδος να χρησιμεύει στην πρώιμη εντόπιση Συστηματικού Σκληροδέρματος σε ασθενείς με μοναδικό σύμπτωμα το φαινόμενο Raynaud πριν την επίσημη κλινική έναρξη της νόσου.

Αίτια δευτεροπαθούς φαινομένου Raynaud
Ρευματικά νοσήματα: σκληρόδερμα, συστηματικός ερυθηματώδης λύκος, ρευματοειδής αρθρίτιδα, δερματομυοσίτιδα, πολυμυοσίτιδα
Αρτηριακή αποφρακτική νόσος: αθηροσκλήρωση των άκρων, αποφρακτική θρομβαγγειίτιδα, οξεία αρτηριακή απόφραξη, σύνδρομο θωρακικής εξόδου
Πνευμονική υπέρταση
Νευρολογικές διαταραχές: νόσος μεσοσπονδύλιου δίσκου, συριγγομυελία, όγκοι του νωτιαίου μυελού, εγκεφαλικά επεισόδια, πολιομυελίτιδα, σύνδρομο καρπιαίου σωλήνα
Αιμοπάθειες: ψυχροσυγκολλητίνες, κρυοσφαιριναιμία, μυελοϋπερπλαστικές διαταραχές, μακροσφαιριναιμία Waldenström
Τραύματα: από δόνηση, από χρήση σφυριού, ηλεκτροπληξία, συνεχή δακτυλογραφήση και χρήση πιάνου
Φάρμακα: παράγωγα ερυσιβώδους όλυρας, μεθυσεργίδη, β-αποκλειστές, βλεομυκίνη, βινβλαστίνη, σισπλατίνη

Θεραπευτικά σε βαριές περιπτώσεις με συχνά επεισόδια κρίσεων και κυρίως σε δευτεροπαθές φαινόμενο, χορηγούνται αγγειοδιασταλτικά φάρμακα (νιφεδιπίνη, αναστολείς PGE2 βοζεντάνη, Ιλοπροστ, κλπ)

ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:
Για το ιδιοπαθές φαινόμενο Raynaud …….. 5% - 20% ανάλογα με την συχνότητα των κρίσεων και το επάγγελμα (έκθεση σε ιδιαίτερες συνθήκες ψύχους και υγρασίας όπως εργασία κοντά σε ψυγεία, κλπ)
Για το δευτεροπαθές φαινόμενο Raynaud που υπάρχει αποδεδειγμένη συσχέτιση με χρήση κρουστικών μηχανημάτων ……. 5% - 35% ανάλογα τη βαρύτητα του συνδρόμου (συχνότητα κρίσεων, ισχαιμικές τροφικές αλλοιώσεις).
Σε μόνιμες ισχαιμικές μη αναστρέψιμες βλάβες (γάγγραινα δακτύλων) από το φαινόμενο ή τη νόσο Raynaud …….. βλ. αντίστοιχο κεφάλαιο.
Αποκλειστικά για το δευτεροπαθές φαινόμενο Raynaud που εμφανίζεται στα πλαίσια νοσήματος του Συνδετικού Ιστού, καθώς αποτελεί εκδήλωση της υποκείμενης νόσου το ποσοστό αναπηρίας συμπεριλαμβάνεται στη συνολική αξιολόγηση της βαρύτητας του νοσήματος …….(βλ. αντίστοιχα κεφάλαια).

4. Χειρουργικές παθήσεις αρτηριών κάτω άκρων

Οι παθήσεις των αρτηριών των κάτω άκρων διακρίνονται σε οξείες και χρόνιες αποφράξεις.
Α. Με τον όρο οξεία αρτηριακή απόφραξη εννοούμε την αιφνίδια διακοπή της ροής του αίματος μιας μεγάλου μεγέθους αρτηρίας (αρτηριακή εμβολή - οξεία θρόμβωση).
Β. Με τον όρο χρόνια απόφραξη εννοούμε τη σταδιακή και μακροχρόνια απόφραξη των αρτηριών λόγω αρτηριοσκληρύνσεως – αρτηριίτιδας.

Στάδια αποφρακτικής αρτηριοπάθειας:
I. Ασυμπτωματικό : ……..……. Π.Α. 0%
II. Διαλείπουσα χωλότης
IIα>250μ χωρίς άλγος. Βελτιώνεται με συντηρητική αγωγή: . Π.Α. 0% - 10%
IIβ<250μ εμφάνιση άλγους. Βελτιώνεται με τη συντηρητική αγωγή και με κριτήριο το επάγγελμα γίνεται χειρουργική παρέμβαση: ……. Π.Α. 10% - 20%

ΙΙΙ.Άλγος κατακλίσεως με/χωρίς διαλείπουσα χωλότητα, διαταραχή χροιάς δέρματος. Απαιτείται χειρουργική παρέμβαση: …….. Π.Α. 50%, έως την ημέρα της χειρουργικής αντιμετώπισης και επανεκτίμηση.
IV. Στάδιο γαγγραίνης. Αρχόμενη γάγγραινα ή εγκατεστημένη, συνεχές άλγος αναπαύσεως, απώλεια ιστού, ισχαιμικό έλκος, κ.λπ. Απαιτείται χειρουργική παρέμβαση: …….. Π.Α. 67% - 80%
ανάλογα με την έκταση της ισχαιμίας για ένα (1) έτος και επανεκτίμηση

Για όλα τα ανωτέρω απαιτείται τεκμηρίωση με υπερηχογραφικό έλεγχο και αγγειογραφία.
Για τα στάδια ΙΙΙ και IV η αποκατάσταση λαμβάνει επείγοντα χαρακτήρα. Επανεκτίμηση των αποτελεσμάτων και ανάλογα με το τελικό στάδιο προσαρμόζεται το Ποσοστό Αναπηρίας (όπως π.χ. αναστροφή σταδίου μετά τη χειρουργική παρέμβαση).

5. Χειρουργικές παθήσεις λεμφαγγείων

Συγγενείς: Λεμφαγγειώματα, λεμφοιδήματα.
Επίκτητες: Δευτεροπαθές λεμφοίδημα, μη φλεγμονώδες λεμφοίδημα, φλεγμονώδες λεμφοίδημα, φλεγμονώδης λεμφαγγειίτιδα (οξεία και χρόνια).
Κακοήθεις: Λεμφώματα, λεμφαγγειοσαρκώματα.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Στάδιο Ι (αναστρέψιμο οίδημα)
Μικρού βαθμού λεμφοίδημα χωρίς να δημιουργεί δυσχέρεια στο άκρο.
Δεν προσδίδει Ποσοστό Αναπηρίας
2ο Επίπεδο
Στάδιο ΙΙ – ΙΙΙ (ΙΙΙ μη αναστρέψιμο οίδημα)
Χρόνιο οίδημα άκρου: …… Π.Α. 30% - 40%
3ο Επίπεδο
Στάδιο ΙΙΙ - IV (μη αναστρέψιμο οίδημα)
Επί οιδήματος των κάτω άκρων, αναλόγως της δυσχρηστίας:
Ετεροπλεύρως: …… Π.Α. 40%
Αμφοτεροπλεύρως: .....Π.Α. 67%
4ο Επίπεδο
Στάδιο IV (λεμφοστατική ελεφαντίαση)
Μεγάλου βαθμού οίδημα με διαταραχές -άλγος, εκδηλώσεις- ή επί χρονίου ελεφαντιασικού, αναλόγως του βαθμού χρήσεως των άκρων:……. Π.Α. 67% - 80%
Επί χρονίας λεμφαγγειίτιδας, αναλόγως των συμπτωμάτων: ……. Π.Α. 35% - 50%
Επί οξείας λεμφαγγειίτιδας συνήθως δεν αποδίδεται Ποσοστό Αναπηρίας.

6. Μετεγχειρητικές καταστάσεις αρτηριών - φλεβών

1] Καταστάσεις κατόπιν τραυματισμού των αρτηριών (ατύχημα ή ιατρογενή αίτια), κατόπιν απευθείας επεμβάσεων επί του αγγείου ή μακράν αυτού (π.χ. συμπαθεκτομή οσφυϊκή), καταστάσεις κατόπιν εγχειρήσεων αλλαχού με επηρεασμό παραγόντων πήξεως (π.χ. θρόμβωση εν τω βάθει φλεβών κάτω άκρου μετά από επεμβάσεις επί του ισχίου), ανευρύσματα, αρτηριοφλεβικές επικοινωνίες, κ.λπ.
2] Απαραίτητος τυγχάνει ο συγκερασμός κλινικής εξέτασης (ερυθρότητα μελών, κυάνωση, ψυχρότητα αυτών, φυσήματα στην ακρόαση αρτηριών, νευρολογική εξέταση, κ.λπ.) και ο πλήρης παρακλινικός έλεγχος.
Από τον εργαστηριακό έλεγχο πρωταρχικό ρόλο πάντοτε είχαν και εξακολουθούν ακόμη να έχουν οι αρτηριογραφικές ή φλεβογραφικές μελέτες.

Υποκατάστατα υφίστανται (π.χ. Doppler, έγχρωμο υπερηχογράφημα Triplex), πλην όμως επί αμφιλεγόμενων περιστατικών θα απαιτηθεί αρτηριο-ή φλεβογραφικός έλεγχος.
Άλλες εξετάσεις, π.χ. αξονική τομογραφία εγκεφάλου για διερεύνηση αγγειακού εγκεφαλικού επεισοδίου, έλεγχος νεφρικής λειτουργίας επί στενώσεως νεφρικών αρτηριών, θα απαιτηθούν για τα πλέον εξειδικευμένα περιστατικά.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Κατόπιν αμέσου αποκαταστάσεως μιας τραυματικής βλάβης κάποιου αγγείου, όταν δεν αναμένονται ούτε υφίστανται επιπλοκές από τα εξαρτημένα ή τροφοδοτούμενα όργανα. Επί επιτυχούς αντιμετωπίσεως ανευρυσμάτων, αρτηριοφλεβικών επικοινωνιών, αθηρωματωδών αλλοιώσεων ή περιφερικών εμβολικών επεισοδίων (π.χ. επείγουσα εμβολεκτομή με πλήρη αποκατάσταση της κυκλοφορίας). Επίσης επί παροδικών ισχαιμικών επεισοδίων (amaurosis fugax), λόγω μικροεμβολών στα εγκεφαλικά αγγεία προερχόμενα από τις καρωτίδες.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Καλή έως άριστη, εφόσον δεν υφίσταται βλάβη που να έχει ήδη προκληθεί πριν από την εγχείρηση ή κατά την εγχείρηση ή κατά την εγχείρηση στα εξαρτημένα ή τροφοδοτούμενα όργανα.
Σοβαρά θα λαμβάνεται υπόψη αντιπηκτική αγωγή χορηγούμενη.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ.....0% - 10%
2ο Επίπεδο
Μετεγχειρητικές καταστάσεις επί παθήσεων ή συμβάντων ως ανωτέρω, όπου όμως η αποκατάσταση δεν ήταν άμεση ή δεν υπήρξε επιθυμητό αποτέλεσμα ή είχαν ήδη δημιουργηθεί βλάβες από τα τροφοδοτούμενα ή εξαρτημένα όργανα.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Επιφυλακτική. Μεγάλη σημασία έχει η αρχική πάθηση για την οποία και έγινε η επέμβαση, καθώς και ο βαθμός επιτυχίας της επέμβασης.
Επίσης, επί παθήσεων όπως η εν τω βάθει φλεβοθρόμβωση κάτω άκρου, μετά ή άνευ πνευμονικής εμβολής, η πρόγνωση πάντα θα τίθεται εν αμφιβόλω, λόγω της αυξημένης συχνότητας υποτροπών.
Σε βαρέα επαγγέλματα ή σε ηλικιωμένα άτομα θα προσαρμόζεται το Ποσοστό Αναπηρίας επί τα άνω του μέσου όρου.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Αναλόγως της βαρύτητας των βλαβών στα προσβεβλημένα όργανα.
3ο Επίπεδο
Επί βαριών καταστάσεων κατόπιν επεμβάσεων σε αρτηρίες ή φλέβες, με επιπλοκές σημαντικού βαθμού από πολλαπλά όργανα.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ-ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Σπανίως η κατάσταση στάσιμη. Συνήθως εξελικτική επί τα χείρω, ενίοτε όμως θεαματική βελτίωση. Για το λόγο αυτό απαραίτητος ο ανά έτος έλεγχος.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ..... 67% - 80%
Ανά έτος επαναπροσδιορισμός, αναλόγως της βαρύτητας.
Σε περίπτωση βελτιώσεως 67%
Στη συνέχεια επανάκριση και βαθμιαία πτώση επί βελτιώσεως.

ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΚΑΡΩΤΙΔΩΝ

Η στένωση καρωτίδων ετερόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη έως 65%: ……. Π.Α. 0%
Συνήθως η θεραπεία είναι συντηρητική, εκτός αν υπάρχει επικίνδυνη πλάκα >60% όπου η θεραπεία είναι χειρουργική και το Ποσοστό Αναπηρίας αυξάνεται έως το χειρουργείο και διαμορφώνεται όπως παρακάτω:
Ετερόπλευρη στένωση >70% έως 100%: …… Π.Α. 50%

μέχρι την αποκατάσταση της στένωσης, συνεκτιμώντας το επάγγελμα [π.χ. εναερίτης, πιλότος].
Μετά επιτυχή αγγειοπλαστική: …….. Π.Α. 30%,
συνεκτιμώντας το επάγγελμα για ένα (1) έτος και επανεκτίμηση κατόπιν αγγειογραφικού ελέγχου και μικρότερο Ποσοστό Αναπηρίας σε αρνητικά ευρήματα

ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΘΩΡΑΚΙΚΗΣ ΚΑΙ ΚΟΙΛΙΑΚΗΣ ΑΟΡΤΗΣ

α) Διάμετρος 4 - 4,4 cm ……. Π.Α. 0% - 10%
β) Διάμετρος 4,5 - 4,9 cm…… Π.Α. 20% - 40%
γ) Διάμετρος 5,0 - 5,5 cm ……. Π.Α. 50% - 67%
δ) Διάμετρος > 5,5 cm……..... Π.Α. 67% - 80%
Το πρώτο έτος μετά την επέμβαση ……. Π.Α. 67%
Μετά, ποσοστό αναπηρίας …… Π.Α. 20%
Αν αντικατασταθεί ταυτόχρονα και η αορτική βαλβίδα …… Π.Α. 35%
Σε περίπτωση συνδρόμου Marfan
(β) ……Π.Α. 67%,
(γ) ……. Π.Α. 80%,
(δ) …….. Π.Α. 80%
Μετά από ενδοαυλική αντιμετώπιση παρακολούθηση με CT για δύο (2) έτη και για πέντε (5) έτη το ανεύρυσμα που αντιμετωπίσθηκε ανοιχτά.
Στις ανωτέρω διαμέτρους θα πρέπει να λαμβάνεται υπόψη η εντόπιση του ανευρύσματος (ανιούσα ή κατιούσα) και ο σωματότυπος (δείκτης μάζας σώματος) του ασθενούς.

ΣΤΕΝΩΣΗ ΝΕΦΡΙΚΗΣ ΑΡΤΗΡΙΑΣ

Το Ποσοστό Αναπηρίας εξαρτάται από το μέγεθος της στένωσης και την βαρύτητα των συμπτωμάτων εκ των νεφρών.

ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΥΠΟΚΛΕΙΔΙΟΥ

Το σύνδρομο υποκλοπής λόγω της δυνατότητας της πλήρους αποκατάστασης μετά από παρέμβαση: ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..……. 0%

ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΑΝΩ ΚΟΙΛΗΣ

Σύνδρομο άνω κοίλης
Όταν προκαλείται από όγκο, γίνεται τοποθέτηση stent και το Ποσοστό Αναπηρίας προσδιορίζεται από την αιτία που δημιούργησε την απόφραξη.
Η απόφραξη μιας ανωνύμου δεν προκαλεί συμπτώματα.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 10%
Απόφραξη δυο σφαγίτιδων είναι συνήθως ασύμβατη με τη ζωή
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. ≥80%

ΚΑΤΩ ΚΟΙΛΗ

Τοποθέτηση φίλτρου όταν υπάρχει αντένδειξη αντιπηκτικής αγωγής ή υποτροπή πνευμονικής εμβολής υπό αντιπηκτική αγωγή.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..... 25%

15.3. ***Χειρουργικές παθήσεις μαστού****

Οι παθήσεις του μαστού δύνανται να διακριθούν σε καλοήθεις και κακοήθεις.
Α. Καλοήθεις παθήσεις:
Φλεγμονές - κύστες - καλοήθεις όγκοι, όπως ιναδένωμα, θήλωμα του εκφορητικού πόρου, φυλλοειδές κυστεοσάρκωμα.
Β. Κακοήθεις παθήσεις:

Καρκίνος μαστού, σπανίως κακοήθης εκτροπή φυλλοειδούς κυστεοσαρκώματος.
ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
Καλοήθεις παθήσεις του μαστού (φλεγμονές, δυσπλασίες, κύστεις, προληπτική μαστεκτομη)
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ: Καλή.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Δεν δίνει ποσοστό αναπηρίας. Σε περίπτωση πολλαπλών υποτροπών φυλλοειδούς κυστεοσαρκώματος υποβληθείσες σε χειρουργικές επεμβάσεις….. 10% - 20% για ένα (1) έτος
2ο Επίπεδο
Παθήσεις καλοήθεις που χρήζουν χειρουργικής επεμβάσεως (ινοκυστική νόσος - ιναδένωμαθήλωμα) αναλόγως της επεμβάσεως.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ : Καλή.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ 0%
3ο Επίπεδο
Κακοήθεις παθήσεις (καρκίνος). Αναλόγως της επεμβάσεως (ριζική ή τροποποιημένη μαστεκτομή ή αφαίρεση τμήματος), αναλόγως αν παρουσιάζει οίδημα ή όχι στο σύστοιχο άνω άκρο, ως επίσης της κινητικής του συστοίχου ώμου, ως επίσης αν υπάρχουν ή όχι μεταστάσεις.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ - ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ : Επιφυλακτική.
Χωρίς απομακρυσμένες μεταστάσεις
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
α) εφόσον δεν απαιτείται επικουρική θεραπεία (χημειοθεραπεία ή ακτινοθεραπεία)
– επί απλής ογκεκτομής και αρνητικής βιοψίας λεμφαδένα φρουρού
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ…….. 30% για ένα (1) έτος
Στη συνέχεια …….. 10% για τα επόμενα τέσσερα (4) έτη
Μετά την παρέλευση της πενταετίας ……. 0%
– ριζική ή τροποποιημένη μαστεκτομή με αρνητική ιστολογική λεμφαδένων
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..... 50% για δύο (2) έτη
Στη συνέχεια …….. 20% για τρία (3) έτη
Μετά την παρέλευση της πενταετίας…… 10% για πέντε (5) έτη
β) εφόσον απαιτείται επικουρική θεραπεία (χημειοθεραπεία ή ακτινοθεραπεία)
– επί απλής ογκεκτομής και βιοψίας λεμφαδένα φρουρού (θετική ή αρνητική)
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …….. 67% για δύο (2) έτη
Στη συνέχεια ……. 50% για τρία (3) έτη
Μετά την παρέλευση της πενταετίας……. 10% για τρία (3) έτη
Μετά την τριετία ……..….. 0%
– επί απλής ογκεκτομής με σύστοιχο μασχαλιαίο λεμφαδενικό καθαρισμό
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ…….. 67% για δύο (2) έτη
Στη συνέχεια …….. 50% για τρία (3) έτη
Μετά την παρέλευση της πενταετίας……. 20% για τρία (3) έτη
Μετά την παρέλευση της τριετίας ……. 0%
– ριζική ή τροποποιημένη μαστεκτομή (με μασχαλιαίο λεμφαδενικό καθαρισμό)
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …….. 80% για δύο (2) έτη
Στη συνέχεια …….. 67% για δύο (2) έτη
Και …… 50% για ένα (1) έτος
Μετά την παρέλευση της πενταετίας…… 20% για τρία (3) έτη
Μετά την παρέλευση της τριετίας ……..… 0%
γ) Αμφοτερόπλευρη μαστεκτομή για σύγχρονο ca, ή μαστεκτομή και ετερόπλευρη ογκεκτομή για σύγχρονο ca
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 80% για δύο (2) έτη

Στη συνέχεια …… 67% για δύο (2) έτη
Και ……. 50% για άλλο ένα (1) έτος
Μετά την παρέλευση της πενταετίας……. 30% για τρία (3) έτη
Μετά την παρέλευση της τριετίας …… 0%
Για όλα τα ανωτέρω μετά την παρέλευση ακόμη μιας πενταετίας, επανεκτίμηση και μείωση του ποσοστού αναπηρίας, όταν δεν υπάρχουν στοιχεία υποτροπής.
Σε όλα τα παραπάνω συνυπολογίζεται η αγωγή με ορμονοθεραπεία.
δ) Με μεταστάσεις ή με υποτροπή μετά από προηγούμενη χειρουργική θεραπεία:
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 67% - 80% για τρία (3) έτη και επανεκτίμηση
Στη συνέχεια …….. 50% για δύο (2) έτη
Μετά την παρέλευση της πενταετίας…….. 30% για άλλα τρία (3) έτη κι επανεκτίμηση (Βλέπε ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΗ στο τέλος της παραγράφου 3 του παρόντος Κεφαλαίου)

ΛΕΜΦΟΙΔΗΜΑ ΑΝΩ ΑΚΡΟΥ

α) ήπιου βαθμού χωρίς δυσχρησία του άκρου …….. Π.Α. 0%
β) μέτριου βαθμού με ήπιου έως μετρίου βαθμού επηρεασμό της λειτουργικότητας του άνω άκρου …… Π.Α. 10% για ένα (1) έτος κι επανεκτίμηση
γ) μεγάλου βαθμού με πολλά επεισόδια λεμφαγγειίτιδος και σοβαρού βαθμού επηρεασμό απαγωγής, προσαγωγής και κάμψης του άκρου…… Π.Α. 30% - 40% για ένα (1) έτος κι επανεκτίμηση

ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΗ: Σε όλες τις κακοήθειες όταν οι δευτεροπαθείς εντοπίσεις, είτε σε πλησιέστερα, είτε σε απομακρυσμένα όργανα είναι στάσιμες και δεν επηρεάζεται η λειτουργικότητα προσδίδουν Π.Α. 67% μετά το 3^{ο} έτος, για δύο (2) έτη και επανεκτίμηση.
Μετά την παρέλευση της πενταετίας, επί απεικονιστικών ευρημάτων σταθερών και μη εξελίξιμων δεν προσδίδεται ποσοστό αναπηρίας.
Σε περίπτωση επηρεασμού της λειτουργικότητας, προστίθεται και συνυπολογίζεται ποσοστό αναπηρίας ανάλογα με την εκάστοτε βλάβη ή δυσλειτουργία του συστήματος ή του οργάνου.
Η παραπάνω παρατήρηση ισχύει όπου δεν υπάρχει άλλη διευκρίνηση.

15.4. *Θερμικό έγκαυμα Τ20-Τ32*

Όσον αφορά το έγκαυμα:

- Στο έγκαυμα 1^{ου} - 2^{ου} βαθμού:…… Π.Α. 0%
- Σε έγκαυμα 2^{ου} βαθμού βαθύ:……..…….. Π.Α. 0%
- Σε έγκαυμα 3^{ου} βαθμού Π.Α. αντίστοιχο της εγκαυματικής επιφάνειας ΕΕΣ ……. Π.Α. 50% για ένα (1) έτος και επανεξέταση
- Η εγκαυματική επιφάνεια στην άκρα χείρα και στο πρόσωπο υπολογίζεται χ2.
- Επί ρικνωτικών χορδών σε αρθρώσεις, αναλόγως ηλικίας και επαγγέλματος και εφόσον δεν μπορούν να διορθωθούν χειρουργικά επιτυχώς:
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …….. 10% ανά άρθρωση με έλλειμμα κίνησης >20% και επανεξέταση
  Μετά το πρώτο (1) έτος, το επουλωθέν έγκαυμα 3^{ου} βαθμού δεν παίρνει ποσοστό.
- Αισθητική δυσμορφία - ουλοποίηση σε πρόσωπο και γυναικείο μαστό:
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 20% για δύο (2) έτη, εφόσον έχουν εξαντληθεί οι δυνατότητες αποκατάστασης.

Μετά τη διετία ……..…… Π.Α.10% για πέντε (5) έτη.

16. ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΟΥΡΟΠΟΙΟΓΕΝΝΗΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

16.1. *Παθήσεις νεφρού*

Επίκτητος μονήρης νεφρός

ΝΕΦΡΕΚΤΟΜΗ ΓΙΑ ΚΑΡΚΙΝΟ ΝΕΦΡΟΥ C64

Μικροί σε μέγεθος όγκοι είναι συνήθως ασυμπτωματικοί και έχουν συνήθως καλή πρόγνωση εάν αφαιρεθούν-νεκρωθούν (νεφρεκτομή - μερική νεφρεκτομή - ελάχιστα επεμβατικές μέθοδοι). Το 1/3 των ασθενών με καρκίνο του νεφρού παρουσιάζουν ήδη κατά την διάγνωσή τους μεταστατική νόσο. Η πρόγνωση με τα καινούργια ογκολογικά φάρμακα έχει βελτιωθεί αλλά παραμένει δυσμενής.

Ριζική νεφρεκτομή λόγω κακοήθους νεοπλασίας, με ή χωρίς συμπληρωματική θεραπεία C64

Α. Χωρίς την παρουσία μεταστάσεων για το 1^{ο} έτος…… Π.Α. 67%

Β. Μετά το 1^{ο} έτος και εφόσον ο κλινικοεργαστηριακός έλεγχος δεν αναδεικνύει ενδείξεις υποτροπής της νόσου ……. Π.Α. 25%
Επανεκτίμηση του Π.Α. κρίνεται χρήσιμη επί υποτροπής τοπικής ή απομακρυσμένης

Γ. Με παρουσία απομακρυσμένων μεταστάσεων …… Π.Α. ≥67%

Δ. Σε περίπτωση ΧΝΑ κρίνεται με βάση και την παράγραφο για τη νεφρική ανεπάρκεια.

Ε. Στην περίπτωση παρουσίας απομακρυσμένων μεταστάσεων και κακής λειτουργικής κατάστασης μπορεί να κριθεί και η βοήθεια ετέρου προσώπου για βραχύ χρονικό διάστημα που δεν μπορεί να υπερβαίνει τους έξι μήνες.

Μερική νεφρεκτομή ή ελάχιστα επεμβατική αντιμετώπιση (RF-κρυοθεραπεία) λόγω κακοήθους νεοπλασίας με φυσιολογική λειτουργική ικανότητα του άλλου νεφρού ή επί μονήρους νεφρού C64

Α. 1^{ο} έτος ..... Π.Α. 67%

Β. Μετά το 1^{ο} έτος και εφόσον ο κλινικοεργαστηριακός έλεγχος δεν αναδεικνύει ενδείξεις υποτροπής της νόσου ..... Π.Α. 25%
Επανεκτίμηση του Π.Α. κρίνεται χρήσιμη επί υποτροπής τοπικής ή απομακρυσμένης

Γ. Με παρουσία απομακρυσμένων μεταστάσεων ..... Π.Α. ≥67%

Δ. Σε περίπτωση ΧΝΑ κρίνεται με βάση και την παράγραφο για τη νεφρική ανεπάρκεια.

Ε. Στην περίπτωση παρουσίας απομακρυσμένων μεταστάσεων και κακής λειτουργικής κατάστασης του ασθενούς μπορεί να κριθεί και η βοήθεια ετέρου προσώπου.

ΝΕΦΡΟΟΥΡΗΤΗΡΕΚΤΟΜΗ ΓΙΑ ΚΑΡΚΙΝΟ ΕΚ ΜΕΤΑΒΑΤΙΚΟΥ ΕΠΙΘΗΛΙΟΥ ΤΟΥ ΑΝΩΤΕΡΟΥ ΟΥΡΟΠΟΙΗΤΙΚΟΥ C65

Σχετικά σπάνιος καρκίνος του ουροποιογεννητικού. Λόγω της συχνής υποτροπής των όγκων αυτών σε όλο το μήκος του σύστοιχου αποχετευτικού συστήματος η προτεινόμενη αντιμετώπιση αυτού είναι η νεφροουρητηρεκτομή. Στην περίπτωση που ο όγκος είναι μονήρης, μικρός σε μέγεθος και χαμηλής κακοηθείας και στις περιπτώσεις όπου ο ασθενής έχει ήδη ή κινδυνεύει μετά την νεφροουρητηρεκτομή να έχει νεφρική ανεπάρκεια, αποτελεί εναλλακτική η συντηρητική αντιμετώπιση τέτοιων όγκων με ενδοσκοπικές τεχνικές. Σε αυτές τις περιπτώσεις απαιτείται στενή παρακολούθηση του ασθενούς.

Νεφροουρητηρεκτομή λόγω όγκου εκ μεταβατικού επιθηλίου του ανώτερου ουροποιητικού συστήματος με ή χωρίς συμπληρωματική θεραπεία

Α. 1^{ο} έτος ..... Π.Α. 67%

Β. Μετά το 1ο έτος και εφόσον ο κλινικοεργαστηριακός έλεγχος δεν αναδεικνύει ενδείξεις υποτροπής της νόσου ..... Π.Α. 25%
Επανεκτίμηση του Π.Α. κρίνεται χρήσιμη επί υποτροπής τοπικής ή απομακρυσμένης. Η εμφάνιση όγκου εκ μεταβατικού επιθηλίου στην ουροδόχο κύστη δεν θεωρείται υποτροπή με την στενή έννοια του όρου και αντιμετωπίζεται ξεχωριστά ως όγκος της ουροδόχου κύστεως (βλέπε αντίστοιχη παράγραφο)

Γ. Με παρουσία απομακρυσμένων μεταστάσεων ..... Π.Α. ≥67%

Δ. Σε περίπτωση ΧΝΑ κρίνεται με βάση και την παράγραφο για τη νεφρική ανεπάρκεια

Ε. Στην περίπτωση παρουσίας απομακρυσμένων μεταστάσεων και κακής λειτουργικής κατάστασης του ασθενούς μπορεί να κριθεί και η βοήθεια ετέρου προσώπου.

ΝΕΦΡΕΚΤΟΜΗ ΕΠΙ ΜΗ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΟΥ ΝΕΦΡΟΥ ΣΥΝΕΠΕΙΑ ΚΑΛΟΗΘΟΥΣ ΝΟΣΟΥ Ή ΣΥΝΕΠΕΙΑ ΤΡΑΥΜΑΤΙΚΗΣ ΚΑΚΩΣΕΩΣ

Η χειρουργική αφαίρεση του νεφρού (νεφρεκτομή) εκτελείται και όταν ο νεφρός έχει καταστραφεί από οποιαδήποτε αιτία (πυόνεφρος – ρικνός νεφρός - υδρονεφρωτικός μη λειτουργικός νεφρός) ή πρέπει να αφαιρεθεί συνεπεία τραυματικής κακώσεως που θέτει σε κίνδυνο την ζωή του ασθενούς.

Οι περισότερες νεφρικές κακώσεις αντιμετωπίζονται συντηριτικά με διατήρηση του οργάνου. Είναι ομως δυνατόν να υπάρξουν στο μέλλον όψιμες βλάβες, όπως υδρονέφρωση, νεφρογενή υπέρταση και ουρολοιμώξεις οπότε κρίνονται ανάλογα.

Νεφρεκτομή για οποιοδήποτε άλλο λόγο πλην της κακοήθειας

Α. Πρώτο έτος ..... Π.Α. 50%

Β. Μετά τη συμπλήρωση του πρώτου έτους ..... Π.Α. 10%

Γ. Σε περίπτωση ΧΝΑ κρίνεται με βάση και την παράγραφο για τη νεφρική ανεπάρκεια

16.2. *Συγγενείς ή επίκτητες παθήσεις των νεφρών-ουρητήρων με αποφρακτική διαταραχή του ανώτερου ουροποιητικού που μπορεί να οδηγήσουν σε επιπλοκές (υποτροπιάζουσες ουρολοιμώξεις-νεφρική ανεπάρκεια)*

- *ΥΔΡΟΝΕΦΡΩΣΗ Ν13*

Υδρονέφρωση αποκαλείται η διάταση του ουρητηροπυελοκαλυκικού συστήματος. Συνήθως υπάρχει απόφραξη σε κάποιο σημείο της αποχετευτικής οδού (συγγενούς ή επίκτητης αιτιολογίας). Η εκτίμηση της υπολειπόμενης βλάβης ελέγχεται μετά την άρση του κωλύματος. Είναι δυνατόν σε περιπτώσεις χρόνιας απόφραξης να παραμένει διάταση του αποχετευτικού (απεικονιστικά) χωρίς λειτουργική απόφραξη. Το Π.Α. κρίνεται βάση της υφιστάμενης λειτουργικής έκπτωσης.

Α. Συγγενής ή επίκτητη ετερόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη υδρονέφρωση αφού έχει λυθεί η απόφραξη χωρίς νεφρική ανεπάρκεια ..... Π.Α. 0%

Β. Συγγενής ή επίκτητη ετερόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη υδρονέφρωση αφού έχει λυθεί η απόφραξη συνοδευόμενη από έκπτωση της νεφρικής λειτουργίας κρίνεται με βάση την παράγραφο περί νεφρικής ανεπάρκειας.
Επανεκτίμηση του Π.Α. επί αλλαγής της νεφρικής λειτουργίας

- *ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΑΡΙΘΜΟΥ / ΘΕΣΗΣ / ΜΟΡΦΗΣ Ν28*

Κατά την εμβρυογέννεση ο νεφρός και το αποχετευτικό σύστημα μπορεί να παρουσιάσουν ανωμαλίες που αφορούν τον αριθμό (π.χ. συγγενώς μονήρης νεφρός), τη θέση (π.χ. έκτοπος πυελικός νεφρός) και τη μορφή (π.χ. πεταλοειδής νεφρός ή δισχιδής ουρητήρας ή μεγαουρητήρας ή ουρητηροκήλη) αυτών. Συνήθως οι περισσότερες από αυτού του είδους τις ανωμαλίες δεν έχουν καμιά επίπτωση και είναι ασυμπτωματικές. Επί λειτουργικών

διαταραχών (π.χ. απόφραξη, ουρολοιμώξεις) κρίνεται σκόπιμη η διόρθωσή τους. Το Π.Α. κρίνεται ανάλογα με την παραμένουσα έκπτωση της νεφρικής λειτουργίας αφού διορθωθούν οι υφιστάμενες διαταραχές.

Συγγενείς ή επίκτητες ανωμαλίες και των δύο νεφρών ή ουρητήρων ως προς τη μορφή, το μέγεθος, τον αριθμό και τη θέση τους, όταν προκαλούν επίσημες λειτουργικές διαταραχές και αφού γίνει προσπάθεια διόρθωσής τους κρίνονται με βάση την παράγραφο περί νεφρικής ανεπάρκειας.

Επανεκτίμηση Π.Α. γίνεται επί αλλαγής της νεφρικής λειτουργίας.

- *ΟΠΙΣΘΟΠΕΡΙΤΟΝΑΪΚΗ ΙΝΩΣΗ ή ΝΟΣΟΣ ΤΟΥ Ormond N29*

Συνήθως είναι άγνωστης αιτιολογίας φλεγμονώδης διεργασία στον οπισθοπεριτοναϊκό χώρο που οδηγεί σε στραγγαλισμό και απόφραξη του ενός ή και των δύο ουρητήρων, που μπορεί να οδηγήσει ακόμα και σε οξεία νεφρική ανεπάρκεια (Ιδιοπαθής ΟΠΙ). Πιο σπάνια η οπισθοπεριτοναϊκή ίνωση μπορεί να οφείλεται και σε άλλες αιτίες εκ των οποίων σοβαρότερη είναι η κακοήθης νόσος του οπίσθιου περιτοναίου (π.χ. λέμφωμα, σάρκωμα κοκ) και πρέπει να αντιμετωπίζεται διαφορετικά ως προς το Π.Α.

Α. **Μη κακοήθους** αιτιολογίας οπισθοπεριτοναϊκή ίνωση μετά την κατάλληλη αντιμετώπιση (φαρμακευτική ή χειρουργική) χωρίς μόνιμη έκπτωση της νεφρικής λειτουργίας …… Π.Α. 15%

Β. **Μη κακοήθους** αιτιολογίας οπισθοπεριτοναϊκή ίνωση εάν μετά την κατάλληλη αντιμετώπιση (φαρμακευτική ή χειρουργική) συνοδεύεται από μόνιμη έκπτωση της νεφρικής λειτουργίας κρίνεται με βάση την παράγραφο περί νεφρικής ανεπάρκειας.

Γ. Οπισθοπεριτοναϊκή ίνωση **κακοήθους αιτιολογίας** ριζικά αντιμετωπιζόμενη χωρίς υπολειμματική νόσο.

Το πρώτο έτος ..... Π.Α. 67%

Εάν ο κλινικοεργαστηριακός έλεγχος είναι χωρίς ενδείξεις υποτροπής, το δεύτερο έτος ……..……. Π.Α. 50%

και από το τρίτο έτος και μετά …….. Π.Α. 25%.

Επανέλεγχος του Π.Α. επί υποτροπής.

Δ. Οπισθοπεριτοναϊκή ίνωση **κακοήθους αιτιολογίας** με υπολειμματική ή απομακρυσμένη νόσο ..... Π.Α. ≥67%

- *ΣΤΕΝΩΜΑΤΑ ΤΟΥ ΟΥΡΗΤΗΡΑ N29*

Στενώματα του ουρητήρα είναι συνήθως τραυματικής αιτιολογίας.

Ανάλογα με την σοβαρότητα της στένωσης και το ετερόπλευρο ή αμφοτερόπλευρο αυτής μπορεί να οδηγήσει μέχρι σε υδρονέφρωση και λειτουργική έκπτωση του σύστοιχου νεφρού - νεφρική ανεπάρκεια.

Στενώματα ουρητήρα οποιασδήποτε αιτιολογίας αφού γίνει προσπάθεια διόρθωσής τους κρίνονται ανάλογα με την επίδραση στη νεφρική λειτουργία βάση της παραγράφου περί νεφρικής ανεπάρκειας.

Επανεξέταση του Π.Α. επί αλλαγής της νεφρικής λειτουργίας.

- *ΛΙΘΙΑΣΗ ΤΟΥ ΟΥΡΟΠΟΙΗΤΙΚΟΥ N20*

Μεταβολικά και περιβαλλοντικά αίτια συνυπάρχουν και είναι υπεύθυνα για την ανάπτυξη λίθων στο μεγαλύτερο μέρος των ασθενών. Χρόνια απόφραξη κατά μήκος της αποχετευτικής οδού είναι δυνατόν να συνεισφέρει στη λιθογένεση. Όταν ομιλούμε για νεφρολιθίαση, εννοούμε τη δημιουργία λίθου μέσα στον κάλυκα και την πύελο και όχι τη δημιουργία λίθου εντός του παρεγχύματος που παραμένει εκτός του αποχετευτικού συστήματος, χωρίς κλινικά ενοχλήματα. Οι λίθοι αντιμετωπίζονται χειρουργικά εκτός αν είναι πολύ μικροί σε μέγεθος οπότε υπάρχει η πιθανότητα αυτόματης αποβολής χωρίς ιατρική παρέμβαση.

Α. **Απλή λιθίαση** των νεφρών που, μετά την αυτόματη αποβολή ή χειρουργική αφαίρεση αυτών, δεν συνοδεύεται από διαταραχές της νεφρικής λειτουργίας και δεν υπάρχουν σημεία υπολειμματικής αποφράξεως.....Π.Α. 0%

Β. **Λιθίαση** των νεφρών που, μετά την χειρουργική αφαίρεση αυτών συνοδεύεται από διαταραχές της νεφρικής λειτουργίας συνεπεία επιπλοκών, κρίνεται με βάση την παράγραφο περί νεφρικής ανεπάρκειας.

- *ΝΕΦΡΟΣΤΟΜΙΑ N28*

Μονήρης …….. Π.Α. 40%
Αμφοτερόπλευρη …… Π.Α. 50%

1. Παθήσεις του προστάτου

ΚΑΛΟΗΘΗΣ ΥΠΕΡΠΛΑΣΙΑ ΤΟΥ ΠΡΟΣΤΑΤΟΥ N40

Συχνότατη νόσος με πληθώρα θεραπευτικών επιλογών. Έγκαιρη αντιμετώπιση οδηγεί σε υποστροφή των συμπτωμάτων. Παραμελημένες περιπτώσεις με χρόνια απόφραξη μπορεί να οδηγήσουν σε επιπλοκές όπως χρόνια νεφρική ανεπάρκεια και άτονη κύστη. Σπάνια επιπλοκή της χειρουργικής αντιμετώπισης είναι η μόνιμη ακράτεια των ούρων η οποία όμως μπορεί να διορθωθεί χειρουργικά.

Α. Καλοήθης υπερπλασία προστάτου αντιμετωπισθείσα φαρμακευτικώς ή χειρουργικώς **χωρίς επιπλοκές** ..... Π.Α. 0%

Β. Καλοήθης υπερπλασία προστάτου με νεφρική ανεπάρκεια που παραμένει μετά την χειρουργική αντιμετώπιση κρίνεται βάση των Π.Α. της παραγράφου της **νεφρικής ανεπάρκειας**.

Γ. Καλοήθης υπερπλασία προστάτου που λόγω ιατρικών συννοσηροτήτων δεν μπορεί να αντιμετωπισθεί χειρουργικώς και υποχρεώνει τον ασθενή σε **μόνιμο καθετήρα** ή διαλείποντες αυτοκαθετηριασμούς ..... Π.Α. 50%

ΚΑΡΚΙΝΟΣ ΠΡΟΣΤΑΤΟΥ C61

Ο συχνότερος καρκίνος στον άνδρα. Η πρώιμη διάγνωση με την βοήθεια του PSA επιτρέπει την θεραπεία σε αρχικά στάδια με εξαιρετικά αποτελέσματα. Απαιτείται όμως μακροχρόνια παρακολούθηση καθώς υποτροπή μπορεί να παρουσιασθεί ακόμα και μετά 15 έτη. Νόσος τοπικά προχωρημένη ή μεταστατική έχει κακή πρόγνωση παρότι η εξέλιξή της στην πλειονότητα των ασθενών είναι αργή σε σχέση με άλλες μεταστατικές κακοήθειες. Συχνές επιπλοκές της θεραπευτικής αντιμετώπισης του καρκίνου του είναι η ακράτεια των ούρων και η στυτική δυσλειτουργία. Οι επιπτώσεις των δυο αυτών παρενεργειών μπορούν να έχουν και ψυχολογικές συνέπειες που άπτονται κρίσης από τις αντίστοιχες ειδικότητες. Πάντως και οι δύο επιπλοκές είναι χειρουργικά αντιμετωπίσιμες.

Α. Καρκίνος προστάτου που τίθεται σε προσεκτική παρακολούθηση ….. Π.Α. 25%

Β. Καρκίνος προστάτου **ριζικά αντιμετωπισθείς** (ριζική προστατεκτομή, ακτινοθεραπεία, βραχυθεραπεία) χωρίς βιοχημική υποτροπή, το πρώτο έτος
…… Π.Α. 67%
Χωρίς υποτροπή από το δεύτερο έτος και μετά …… Π.Α. 25%

Γ. Καρκίνος προστάτου με **βιοχημική υποτροπή** μετά την αρχική θεραπεία και για ένα έτος
……..…….Π.Α. 50% - 67%
Εάν μετά από PSA ομαλοποιηθεί …… Π.Α. 25%

Δ. Καρκίνος προστάτου με **κλινική τοπική υποτροπή** μετά την αρχική θεραπεία
……..…….. Π.Α. 67%

Ε. **Μεταστατική** νόσος του προστάτου ..... Π.Α. ≥67%

ΣΤ. **Ορμονοάντοχος** καρκίνος προστάτου .....Π.Α. ≥80%

Σε νόσο **τελικού σταδίου** με κακή λειτουργικότητα μπορεί να κριθεί και η βοήθεια ετέρου προσώπου για βραχύ χρονικό διάστημα που δεν μπορεί να υπερβαίνει τους έξι μήνες.
Επανεκτίμηση του Π.Α. ανάλογα με την πορεία εξέλιξης της νόσου.

ΠΡΟΣΤΑΤΙΤΙΔΑ Ν41

Η προστατίτιδα χωρίζεται σε οξεία και χρονία. Η οξεία είναι μικροβιακής αιτιολογίας που συνήθως θεραπεύεται και δεν έχει συνέπειες. Η χρονία προστατίτιδα έχει 3 μορφές: την χρονία μικροβιακή, την φλεγμονώδη και την μη μικροβιακή μη φλεγμονώδη μορφή.
Και οι τρείς μορφές, ειδικά οι δυο τελευταίες, παρουσιάζουν δυσκολίες στην θεραπευτική τους προσέγγιση και παρουσιάζουν συχνές υποτροπές.
Η συμπτωματολογία της χρόνιας προστατίτιδας ποικίλλει σε βαρύτητα και σε επίμονες περιπτώσεις μπορεί να επιφέρει σημαντικές επιπτώσεις στην καθημερινότητα του ασθενούς κυρίως από ψυχολογικής απόψεως.

Χρόνια προστατίτιδα με συχνές υποτροπές και σημαντική ψυχοσωματική επιβάρυνση. Χρήζει εκτιμήσεως από ψυχίατρο.

2. Παθήσεις ουροδόχου κύστεως

ΚΑΡΚΙΝΟΣ ΟΥΡΟΔΟΧΟΥ ΚΥΣΤΕΩΣ C67

Ο καρκίνος της ουροδόχου κύστεως χωρίζεται σε μη διηθητικό και διηθητικό καρκίνο κύστεως ανάλογα με το αν διηθεί ο όγκος την μυϊκή στιβάδα της ουροδόχου κύστεως ή όχι.
Ο μη διηθητικός (επιφανειακός) καρκίνος κύστεως χωρίζεται σε ομάδες χαμηλού, μετρίου και υψηλού κινδύνου για υποτροπή και μετάπτωση σε διηθητικό καρκίνο.
Συνήθως μετά την διουρηθρική εκτομή του όγκου της ουροδόχου κύστεως (που είναι και η αρχική θεραπεία – βιοψία σε όλους τους όγκους της κύστεως) και ανάλογα με τον κίνδυνο χορηγούνται ενδοκυστικές εγχύσεις επικουρικά. Οι ασθενείς αυτοί χρήζουν τακτικό κυστεοσκοπικό έλεγχο. Ενίοτε ασθενείς με υψηλό κίνδυνο για διήθηση υποβάλλονται πρώιμα σε ριζική κυστεκτομή. Η ριζική κυστεκτομή αποτελεί επίσης και αντιμετώπιση εκλογής σε ασθενείς με διηθητικό καρκίνο κύστεως. Μόνο σε περίπτωση αυξημένου εγχειρητικού κινδύνου επιλέγεται εναλλακτικά η ακτινοθεραπεία. Η χημειοθεραπεία χρησιμοποιείται νεοεπικουρικά προ της κυστεκτομής ή επικουρικά σε προχωρημένη νόσο. Μεταστάσεις είναι συχνές και έχουν κακή πρόγνωση.

Α. **Μη διηθητικός καρκίνος** κύστεως **χαμηλού και μετρίου κινδύνου** για υποτροπή και διήθηση. Για το πρώτο έτος ..... Π.Α. 30% - 40%
Από το δεύτερο έτος και μετά ……... Π.Α. 15% - 25%

Β. **Μη διηθητικός καρκίνος** κύστεως **υψηλού κινδύνου** για υποτροπή και διήθηση
Για το πρώτο έτος ..... Π.Α. 50%
Από το δεύτερο έτος και μετά …… Π.Α. 25% - 35%
Επανεκτίμηση του Π.Α. επί μεταπτώσεως σε διηθητικό ή επί προγραμματισμένης κυστεκτομής
Μετά τη συμπλήρωση της πενταετίας και μετά από πλήρη κλινικοεργαστηριακό έλεγχο ο οποίος δεν αναδεικνύει ενδείξεις υποτροπής της νόσου Π.Α. μειωμένο κατά 10% επί των ανωτέρω ποσοστών.

Γ. **Διηθητικός καρκίνος** της ουροδόχου κύστεως που υποβάλλεται σε **ριζική κυστεκτομή με εκτροπή των ούρων** (ορθότοπη ή ετερότοπη νεοκύστη ή ουρητηροστομίες) ανεξαρτήτως νεοεπικουρικής ή επικουρικής χημειοθεραπείας …… Π.Α.67% - 80%
Μετά τη συμπλήρωση της πενταετίας και μετά από πλήρη κλινικοεργαστηριακό έλεγχο ο οποίος δεν αναδεικνύει ενδείξεις υποτροπής της νόσου, ……
Π.Α. μειωμένο κατά 10% επί των ανωτέρω ποσοστών.

Δ. Διηθητικός καρκίνος της ουροδόχου κύστεως με παρουσία **απομακρυσμένων μεταστάσεων** ή εμφάνιση αυτών μετά την αρχική θεραπεία.....Π.Α. ≥80%

Ε. Διηθητικός καρκίνος της ουροδόχου κύστεως που υποβάλλεται σε **ακτινοβολία** λόγω αδυναμίας εκτέλεσης κυστεκτομής **λόγω αυξημένου εγχειρητικού κινδύνου**.....…… Π.Α. ≥67%

ΣΤ. Σε περίπτωση συνυπάρχουσας νεφρικής ανεπάρκειας κρίνεται με βάση την αντίστοιχη παράγραφο.

Στην αρχική μετεγχειρητική περίοδο μετά την κυστεκτομή και στην περίπτωση παρουσίας απομεμακρυσμένων μεταστάσεων μπορεί να κριθεί και η βοήθεια ετέρου προσώπου για βραχύ χρονικό διάστημα που δεν μπορεί να υπερβαίνει τους έξι μήνες.

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΤΗΣ ΟΥΡΟΔΟΧΟΥ ΚΥΣΤΕΩΣ N33

Ευτυχώς είναι πολύ σπάνιες.

Εκστροφή της ουροδόχου κύστεως ή άλλες ανωμαλίες στη διάπλαση της ουροδόχου κύστεως όταν προκαλούν μόνιμες λειτουργικές διαταραχές, που απαιτούν διαλείποντες καθετηριασμούς, τεχνητό νεφρό λόγω μόνιμων βλαβών που έχουν προκαλέσει στη νεφρική λειτουργία ή ακράτεια κρίνονται με βάση τις αντίστοιχες παραγράφους, όπως αυτές προαναφέρθηκαν.

ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΗΣ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑΣ ΤΟΥ ΚΑΤΩΤΕΡΟΥ ΟΥΡΟΠΟΙΗΤΙΚΟΥ (νευρογενούς ή άλλης αιτιολογίας)

Υπάρχουν πολλών ειδών ταξινομήσεις για την νευρογενή δυσλειτουργία του κατώτερου ουροποιητικού. Η ταξινόμηση της International Continence Society (ICS) χωρίζει τις διαταραχές αυτές ανάλογα με το αν συμβαίνουν κατά την φάση πλήρωσης ή κένωσης της ουροδόχου κύστεως. Τα αίτια ποικίλλουν. Κλινικά τα συμπτώματα συνοψίζονται κυρίως στην ακράτεια των ούρων (επιτακτική ή από υπερπλήρωση) και στην αδυναμία ουρήσεως (λόγω ατονίας της κύστεως ή αποφράξεως). Συνεπεία αυτών οι συχνές ουρολοιμώξεις και η επιδείνωση της νεφρικής λειτουργίας. Η διάγνωση βασίζεται πέραν των άλλων κυρίως στην ουροδυναμική εξέταση. Σε μερικές διαταραχές υπάρχει χειρουργική αντιμετώπιση ενώ σε άλλες όχι.

ΑΔΥΝΑΜΙΑ ΚΕΝΩΣΕΩΣ ΤΗΣ ΟΥΡΟΔΟΧΟΥ ΚΥΣΤΕΩΣ

- *ΕΠΙ ΑΠΟΦΡΑΞΕΩΣ N32*

Γίνεται επανεκτίμηση της τελικής βλάβης μετά την άρση της αποφράξεως. Ανάλογα δίδεται και Π.Α.

- *ΕΠΙ ΑΤΟΝΗΣ ΚΥΣΤΗΣ (ιδιοπαθής) N31.2*

Α. Με αξιόλογη κατακράτηση ούρων και ουροδυναμικά ευρήματα που συνηγορούν υπέρ άτονης κύστης που χρήζει διαλειπόντων καθετηριασμών …… …….. Π.Α. 50%

Β. Με αξιόλογη κατακράτηση ούρων, ουροδυναμικά ευρήματα που συνηγορούν υπέρ άτονης κύστης που χρήζει διαλειπόντων καθετηριασμών και ΧΝΑ κρίνεται με βάση την παράγραφο 1.

ΑΔΥΝΑΜΙΑ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΗΣ ΠΛΗΡΩΣΕΩΣ ΤΗΣ ΚΥΣΤΕΩΣ

- *ΕΠΙ ΜΙΚΡΗΣ ΧΩΡΗΤΙΚΟΤΗΤΑΣ ΤΗΣ ΚΥΣΤΕΩΣ N32.8*

Ρικνή ουροδόχος κύστη ανεξαρτήτου αιτιολογίας με επιπλοκές από το ανώτερο ουροποιητικό και χρόνια νεφρική ανεπάρκεια όπως καθορίζεται στην αντίστοιχη παράγραφο.

- *ΕΠΙ ΥΠΕΡΔΡΑΣΤΗΡΙΑΣ ΚΥΣΤΕΩΣ N31.1*

Υπερδραστήρια κύστη με ακράτεια ούρων που δεν βελτιώνεται με φαρμακευτικό ή χειρουργικό χειρισμό που οδηγεί σε επιπλοκές από το ανώτερο ουροποιητικό και χρόνια νεφρική ανεπάρκεια όπως καθορίζεται στην αντίστοιχη παράγραφο.

ΑΚΡΑΤΕΙΑ ΟΥΡΩΝ N32.8:

Συνεχής ακράτεια ούρων ……..… Π.Α. 30% - 50%

Άτονη κύστη (με αξιόλογη κατακράτηση ούρων και ουροδυναμικά ευρήματα) που χρήζει διαλειπόντων καθετηριασμών, ανεξαρτήτως των αιτίων που την προκάλεσαν ……..... Π.Α.50% (προστίθεται το ποσοστό των ενδεχόμενων επιπλοκών).

3. Παθήσεις όρχεως

ΕΠΙΚΤΗΤΟΣ ΜΟΝΗΡΗΣ ΟΡΧΙΣ

ΟΡΧΕΚΤΟΜΗ ΓΙΑ ΚΑΡΚΙΝΟ ΟΡΧΕΩΣ C62

Είναι καρκίνος που αφορά σχεδόν κατά αποκλειστικότητα την ηλικιακή ομάδα κάτω των 40. Συνήθως δίνει μεταστάσεις στους παραορτικούς και παρά την κάτω κοίλη λεμφαδένες. Μπορεί επίσης να δώσει μεταστάσεις κυρίως στους πνεύμονες και το ήπαρ. Ανάλογα με τον ιστολογικό τύπο και το στάδιο πέραν της ορχεκτομής περιλαμβάνονται στην θεραπευτική αντιμετώπιση η χημειοθεραπεία, η ακτινοβολία και ο οπισθοπεριτοναϊκός λεμφαδενικός καθαρισμός, με γενικώς εξαιρετικά αποτελέσματα. Η παρακολούθηση αυτών των ασθενών είναι εντατική κυρίως τα 2 πρώτα έτη. Η απώλεια ενός εκ των όρχεων ειδικά σε νεαρούς άνδρες είναι δυνατόν να επιφέρει ψυχολογική επιβάρυνση που πρέπει να κριθεί ανάλογα, αν και η τοποθέτηση ορχικής πρόθεσης λύνει το θέμα τουλάχιστον σε κοσμιτικό επίπεδο.

Α. **Ορχεκτομή** επί μη μεταστατικού καρκίνου όρχεως με ή χωρίς προφυλακτική συμπληρωματική θεραπεία και/ή οπισθοπεριτοναϊκό λεμφαδενικό καθαρισμό για το πρώτο έτος ..... Π.Α. 67%
Επί μη υποτροπής, για το δεύτερο έτος …….. Π.Α. 50%

Β. Επανεκτίμηση του Π.Α. μετά τη διετία.
Επί μη υποτροπής ..... Π.Α. 25%

Γ. Ορχεκτομή επί **μεταστατικού** καρκίνου όρχεως με συμπληρωματική θεραπεία και/ή οπισθοπεριτοναϊκό λεμφαδενικό καθαρισμό ..... Π.Α. ≥67%

Δ. Επανεκτίμηση του Π.Α. μετά τη διετία.
Επί μη υποτροπής ..... Π.Α. 50% - 67%

ΟΡΧΕΚΤΟΜΗ ΓΙΑ ΜΗ ΚΑΚΟΗΘΗ ΑΙΤΙΑ N44

Συνηθέστερες αιτίες είναι η συστροφή και η κάκωση του όρχεως.
Ετερόπλευρη ορχεκτομή .....Π.Α. 10%

ΕΠΙΚΤΗΤΗ ΑΝΟΡΧΙΑ

ΑΜΦΟΤΕΡΟΠΛΕΥΡΗ ΟΡΧΕΚΤΟΜΗ N50

Α. Σε περίπτωση αμφοτερόπλευρης ορχεκτομής σε άνδρες κάτω των 50 ετών ..... Π.Α. 50%

Β. Σε περίπτωση αμφοτερόπλευρης ορχεκτομής σε άνδρες άνω των 50 ετών ..... Π.Α. 40%

4. Παθήσεις πέους

ΠΕΕΚΤΟΜΗ ΓΙΑ ΝΕΟΠΛΑΣΙΑ ΤΟΥ ΠΕΟΥΣ C60

Είναι σπάνια νεοπλασία με κακή πρόγνωση εάν δεν γίνει έγκαιρη διάγνωση. Δίνει συνήθως μεταστάσεις στους βουβωνικούς λεμφαδένες.

Α. Μερική πεεκτομή για καρκίνο του πέους χωρίς μεταστάσεις, για το πρώτο έτος…… Π.Α. 67%
Από το δεύτερο έτος και μετά …… Π.Α. 40%

Β. Ριζική πεεκτομή με περινεϊκή ουρηθροστομία για καρκίνο του πέους χωρίς μεταστάσεις ..... Π.Α. 80%

Γ. Ριζική ή μερική πεεκτομή και λεμφαδενεκτομή για μεταστατικό καρκίνο του πέους..... Π.Α. ≥80%

Δ. Μεταστατική νόσος..... Π.Α. ≥80%

Ε. Μετά τη συμπλήρωση της πενταετίας και μετά από πλήρη κλινικοεργαστηριακό έλεγχο ο οποίος δεν αναδεικνύει ενδείξεις υποτροπής της νόσου .....Π.Α. 40%

Στην περίπτωση παρουσίας απομεμακρυσμένων μεταστάσεων μπορεί να κριθεί και η βοήθεια ετέρου προσώπου.

ΠΕΕΚΤΟΜΗ ΤΡΑΥΜΑΤΙΚΗΣ ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑΣ N48

Οι τραυματισμοί του πέους είναι δυνατόν να οδηγήσουν σε βλάβη της ουρήθρας και εν συνεχεία αυτής της βλάβης σε διαταραχή της ουρήσεως. Η ολική απώλεια του πέους μπορεί να οδηγήσει σε ποικίλες ψυχικές διαταραχές, π.χ. κατάθλιψη και χρήζουν κατάλληλης εκτιμήσεως από την ανάλογη ειδικότητα.

Μερική ή ριζική πεεκτομή

Σε άνδρες <60 ..... Π.Α. 40%
Σε άνδρες >60 ..... Π.Α. 30%
Σε περίπτωση ανάγκης για περινεϊκή ουρηθροστομία προστίθεται ….Π.Α. 40%

ΝΟΣΟΣ PEYRONIE N50

Νόσος Peyronie σε έκταση μεγαλύτερη του 1/3 του πέους που προκαλεί διαταραχή της στύσης και αδυναμία διείσδυσης …… Π.Α. 10%

Οι ψυχολογικές επιπτώσεις κρίνονται αναλόγως από την αντίστοιχη ειδικότητα και προστίθεται το αντίστοιχο Π.Α.

5. Παθήσεις ουρήθρας

ΣΤΕΝΩΜΑΤΑ ΟΥΡΗΘΡΑΣ N35

Είναι συνήθως τραυματικής αιτιολογίας. Αυτοκινητιστικά ατυχήματα με κατάγματα της πυέλου και ιατρογενείς κακώσεις είναι από τα συχνότερα αίτια. Σεξουαλικώς μεταδιδόμενες λοιμώξεις έχουν επίσης ενοχοποιηθεί. Διαστολές της ουρήθρας με κηρία, διουρηθρική διάνοιξη (οπτική ουρηθροτομή) και ανοιχτή ουρηθροπλαστική αποτελούν τις θεραπευτικές εναλλακτικές και επιλέγονται ανάλογα με την έκταση και την βαρύτητα του στενώματος. Τα στενώματα υποτροπιάζουν συχνά.

Στενώματα ουρήθρας οποιασδήποτε αιτιολογίας

Α. Περιορισμένης έκτασης, που δεν συνεπάγονται κατακράτηση ούρων και δεν απαιτούν διαστολές ..... …….. Π.Α. 0%

Β. Περιορισμένης έκτασης που δεν συνεπάγονται κατακράτηση ούρων αλλά απαιτούν διαστολές (ανά μήνα ή και περισσότερο) ..... Π.Α. 15%

Γ. Εκτεταμένα στενώματα ουρήθρας που απαιτούν χειρουργική αποκατάσταση με οπτική ουρηθροτομή και υποτροπιάζουν ……. Π.Α. 25% - 35%

Δ. Εκτεταμένα στενώματα ουρήθρας που απαιτούν χειρουργική αποκατάσταση με

ουρηθροπλαστική & μέχρι την χειρουργική αποκατάσταση ..... Π.Α. 35% - 50%

6. Ουροχόα συρίγγια N32.1

Είναι η ανώμαλη επικοινωνία μεταξύ του ουροποιητικού και άλλων συστημάτων. Συνήθη συρίγγια αφορούν την ουροδόχο κύστη και είναι το κυστεομητρικό, το κυστεοκολπικό, το κυστεοδερματικό και το κυστεοεντερικό. Άλλα συνήθη συρίγγια είναι το ουρητροκολπικό, το ουρηθροδερματικό και το νεφροδερματικό. Αίτια δημιουργίας συριγγίων είναι η φλεγμονή, το τραύμα, ο καρκίνος, το ξένο σώμα και η ισχαιμία. Η θεραπεία των συριγγίων είναι χειρουργική. Τα μη νεοπλασματικής αιτιολογίας συρίγγια συνήθως διορθώνονται επιτυχώς και έχουν καλή πρόγνωση.

Τα συρίγγια εκτιμώνται ανάλογα με τις τελικές βλάβες που θα μείνουν μετά την χειρουργική διόρθωση αυτών.

Επί εμμονής αυτών μετά από αποτυχημένες χειρουργικές επεμβάσεις ή επί μη διόρθωσης αυτών λόγω προχωρημένης κακοήθους νόσου ή πολλαπλών συννοσηροτήτων ..... Π.Α. 40% - 80%.

17. ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΟΦΘΑΛΜΩΝ*

Βασικό κριτήριο για την εκτίμηση του ποσοστού αναπηρίας ενός ασθενούς από οφθαλμολογική άποψη πρέπει να αποτελεί η λειτουργική κατάσταση των οφθαλμών του, η οποία εκτιμάται από την «*οπτική οξύτητα*» και τα «*οπτικά πεδία*» κάθε οφθαλμού ξεχωριστά. Η «*οπτική οξύτητα*» εννοείται ότι εξετάζεται με την καλύτερη δυνατή διόρθωση με κλασσικά γυαλιά ή φακούς επαφής, η οποία θα πρέπει και να αναγράφεται. Το ποσοστό αναπηρίας που προκύπτει ανάλογα με την ελάττωσή της στον έναν ή και στους δύο οφθαλμούς υπολογίζεται με βάση τα δεδομένα του ακόλουθου Πίνακα:

	>5/10	4/10	3/10	2/10	1-2	1/10	1/20	<1/20	αμαύρωση
>5/10	0	5	10	10	15	20	25	25	25
4/10	5	10	15	15	20	20	30	30	35
3/10	10	15	20	30	35	35	40	45	45
2/10	10	15	30	30	35	40	45	50	55
1-2/10	15	20	35	35	45	50	55	60	60
1/10	20	20	35	40	50	60	70	70	70
1/20	25	30	40	45	55	70	85	90	95
<1/20	25	30	45	50	60	70	90	95	100
αμαύρωση	25	35	45	55	60	70	95	100	100

Το ποσοστό αναπηρίας που προκύπτει από διαταραχές του «*οπτικού πεδίου*» του ενός ή και των δύο οφθαλμών υπολογίζεται με βάση τα δεδομένα των ακόλουθων Πινάκων:

Διαταραχή Οπτικού Πεδίου	**Ποσοστό αναπηρίας (%)**	
	Ετερόπλευρη	Αμφοτερόπλευρη
Έως 30 μοίρες	5	20
Έως 10 μοίρες	10	60
Έως 5 μοίρες	20	70
< 5 μοιρών	25	80
οριζόντια ανώτερα σκοτώματα	5	10
οριζόντια κατώτερα σκοτώματα	10	30

Ομώνυμη ημιανοψία	25
Ρινική ημιανοψία	10
Κροταφική ημιαναοψία	30
Άνω τεταρτοκυκλική ημιανοψία*	5 ανά τεταρτημόριο
Κάτω τεταρτοκυκλική ημιανοψία*	15 ανά τεταρτημόριο

** όταν έχουν προσβληθεί 3 τεταρτοκύκλια, στο ποσοστό της οριζόντιας ή κάθετης ημιανοψίας που αντιστοιχεί στα 2 προστίθεται και 5% που προκύπτει από το τρίτο*

Ημιανοψία σε μονόφθαλμους	**Ποσοστό αναπηρίας**
Ρινική	30
Κροταφική	50
Οριζόντια ανώτερη	15
Οριζόντια κατώτερη	50

Σε οποιαδήποτε διαταραχή των οπτικών πεδίων συνυπάρχει προσβολή και της κεντρικής περιοχής με αποτέλεσμα τη μείωση της κεντρικής όρασης, ο υπολογισμός του ποσοστού αναπηρίας προσδιορίζεται από το άθροισμα του ποσοστού που αναλογεί στη μείωση της οπτικής οξύτητας και του ποσοστού που αναλογεί στη διαταραχή του οπτικού πεδίου.

ΣΗΜΕΙΩΣΗ:
Εφόσον το ποσοστό αναπηρίας έχει υπολογιστεί με βάση τη μείωση της οπτικής οξύτητας, οι παθήσεις των οφθαλμών που έχουν προκαλέσει τη μειωμένη οξύτητα δεν προσδίδουν επιπλέον ποσοστό αναπηρίας. Το ίδιο ισχύει και για τις περιπτώσεις που ο υπολογισμός έχει γίνει με βάση τις διαταραχές των οπτικών πεδίων.
Σε κάθε περίπτωση ο θεράπων ιατρός οφείλει κατά τη συμπλήρωση του Εισηγητικού Φακέλου Παροχών Αναπηρίας να αναφέρει την αιτία (πάθηση) που προκάλεσε τη μείωση της οπτικής οξύτητας ή των διαταραχών των οπτικών πεδίων, καθώς και το αν η πάθηση αυτή επιδέχεται θεραπευτική αντιμετώπιση ή είναι μη ιατή. Επίσης, θα πρέπει να καταχωρεί εκτός από την οπτική οξύτητα και τη βλάβη στο οπτικό πεδίο, εφόσον αυτή είναι απαραίτητο να συνεκτιμηθεί.
Το ποσοστό της οπτικής αναπηρίας – αναπηρία όρασης θα πρέπει να προσδιορίζεται με βάση την Οπτική Οξύτητα και την έκταση των Οπτικών Πεδίων και ενδέχεται να είναι διαφορετικό από το ποσοστό αναπηρίας που προσδίδουν στον εξεταζόμενο οι παθήσεις των οφθαλμών.

Σύμφωνα με ομάδα μελέτης της Π.Ο.Υ. για την πρόληψη της τύφλωσης, οι ασθενείς με ελαττωμένη όραση κατηγοριοποιούνται με βάση τον παρακάτω Πίνακα:

ΚΑΤΗΓΟΡΙΑ ΕΛΑΤΤΩΜΕΝΗΣ ΟΡΑΣΗΣ	**Οπτική Οξύτητα με την καλύτερη δυνατή διόρθωση**	
1	<3/10	1/10
2	<1/10	1/20
3	<1/20	1/60 (ΜΔ στο 1μ)
4	<1/60	ΑΦ
5	Μη αντίληψη φωτός	
9	Απροσδιόριστη - αδιευκρίνιστη	

Ο όρος ελαττωμένη όραση περιλαμβάνει τις κατηγορίες 1 και 2 και ο όρος «τύφλωση» τις κατηγορίες 3-4-5.
Οι ασθενείς με πεδίο μεταξύ 5-10 μοίρες από το κεντρικό σημείο προσήλωσης θα πρέπει να περιληφθούν στην κατηγορία 3 και οι ασθενείς με πεδίο όχι μεγαλύτερο των 5 μοιρών γύρω από το κεντρικό σημείο προσήλωσης θα πρέπει να περιληφθούν στην κατηγορία 4, ακόμη και αν η κεντρική Οπτική Οξύτητα δεν είναι ελαττωμένη.
Ωστόσο υπάρχουν παθήσεις των οφθαλμών που προκαλούν μικρότερη ή μεγαλύτερη αναπηρία, χωρίς να επηρεάζουν την οπτική οξύτητα του προσβεβλημένου οφθαλμού.
Οι παθήσεις αυτές και τα ποσοστά αναπηρίας που τους αναλογούν αναφέρονται κατωτέρω:

- Επιφορά (μη θεραπεύσιμη)
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
  Ετερόπλευρη ……..... 10%
  Αμφοτερόπλευρη ……..... 15%
- Υποέκκριση δακρύων (οποιασδήποτε αιτιολογίας, η οποία απαιτεί μόνιμη υποκατάσταση των δακρύων)
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
  Ετερόπλευρη ……..... 5% [shimmer test <2mm: Π.Α. 10%]
  Αμφοτερόπλευρη ……..... 10% [shimmer test <2mm: Π.Α. 20%]
- Κακοήθεις όγκοι οφθαλμών
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ..... 80% για δύο έτη
  Μετά τη διετία ..... 50% για ένα έτος και επανεξέταση
  Επί μεταστάσεων (εκτός οφθαλμών)..... 80% για δύο έτη και επανεξέταση
- Επέμβαση καταρράκτη - ψευδοφακία
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
  Ετερόπλευρη ……..... 5%
  Αμφοτερόπλευρη ……..... 10%
- Επέμβαση καταρράκτη - αφακία
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
  Ετερόπλευρη ……..... 20%
  Αμφοτερόπλευρη ……..... 30%
- Μεταμόσχευση κερατοειδούς
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
  Ετερόπλευρη ……..... 67% για ένα έτος
  Αμφοτερόπλευρη ……..... 80% για ένα έτος
- Επέμβαση αποκόλλησης αμφιβληστροειδούς
  – <u>Με εξωτερικό μόσχευμα</u>
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
  Ετερόπλευρη ……..... 30% για ένα έτος
  Αμφοτερόπλευρη ……..... 50% για ένα έτος
  – <u>Με υαλοειδεκτομή</u>
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
  Ετερόπλευρη ……..... 35% για ένα έτος
  Αμφοτερόπλευρη ……..... 70% για ένα έτος
- Αχρωματοψία
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 50%
- Δυσχρωματοψία
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 5%
- Διπλωπία
  – <u>Στην πρωτεύουσα θέση</u>
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……..50% για ένα έτος

– Στην πρωτεύουσα και κάτω βλεμματική θέση
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 67% για ένα έτος
Μετά το έτος ……..… 50% για ένα επιπλέον έτος
– Σε πλάγιες βλεμματικές θέσεις
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……... 15% για ένα έτος

Μετά τη λήξη του χρονικού διαστήματος αναπηρίας για κάθε πάθηση, τα ποσοστά αναπηρίας, εφόσον το επιθυμεί ο ασφαλισμένος, επανακρίνονται με βάση την οπτική οξύτητα και τη λειτουργική κατάσταση του προβλήματος του ασθενούς.

18. ΡΕΥΜΑΤΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

Λόγω της πολυμορφίας και του ευρύτατου κλινικού φάσματος, στα παρακάτω νοσήματα η διάγνωση, σύμφωνα με τα υπάρχοντα διεθνή διαγνωστικά κριτήρια για κάθε νόσημα, πρέπει υποχρεωτικά να τίθεται ή να επικυρώνεται από Ιατρό ειδικότητας Ρευματολόγου.

18.1. ***Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος Μ32***

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Νόσος χρόνια και εξελικτική, φλεγμονώδης, συστηματική, αυτοάνοσης αιτιολογίας, με αγνώστους παθογενετικούς μηχανισμούς που δυνατόν να προσβάλλει κάθε σύστημα.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

Η νόσος μπορεί για μακρύ χρονικό διάστημα να είναι ασυμπτωματική ή να υπάρχουν περιοδικές εξάρσεις με πυρετό, καταβολή, αρθραλγίες/αρθρίτιδα, φαινόμενο Raynaud και δερματικές βλάβες. Οι εξάρσεις είναι άλλοτε άλλης διάρκειας.
Η διάγνωση είναι κατ’ αρχήν κλινική και τίθεται από ειδικό ρευματολόγο, ωστόσο η παρουσία αντιπυρηνικών αντισωμάτων (ANA) είναι σχεδόν καθολικό εργαστηριακό εύρημα. Παρουσία άλλων αυτοαντισωμάτων και υποσυμπληρωματιναιμία είναι συχνά ευρήματα.
Χρήζει χρόνιας, περιοδικής παρακολούθησης, ακόμη και σε ασυμπτωματικούς ασθενείς.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Σε περίπτωση προσβολής δέρματος και αρθρώσεων συνήθως υπάρχει καλή ανταπόκριση στη συντηρητική αγωγή.
Λόγω φωτοευαισθησίας, συστήνεται φωτοπροστασία στα εξωτερικά επαγγέλματα.
ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ
1ο Επίπεδο
(Δερματική αποκλειστικά προσβολή L93.0): Σε μορφές του Δερματικού Λύκου με περιορισμένες σε έκταση δερματικές βλάβες χωρίς εκδηλώσεις από άλλα συστήματα ..... Π.Α. 10% - 20%
Σε μορφές του Δερματικού Λύκου με διάχυτη δερματική προσβολή και σοβαρή φωτοευαισθησία (π.χ. γενικευμένη μορφή, βαρύς υποξύς δερματικός λύκος, κ.λπ.) ……..... Π.Α. 50% - 80%
ανάλογα με την βαρύτητα, την έκταση των δερματικών βλαβών και την σοβαρότητα της φωτοευαισθησίας
2ο Επίπεδο Μ32
Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος σύμφωνα με τα διεθνή διαγνωστικά κριτήρια, χωρίς εκδηλώσεις από μείζονα όργανα με καλή ανταπόκριση στην ανοσοτροποποιητική θεραπεία

(κορτικοειδή > 0,3/Kg, μεθοτρεξάτη, αζαθειοπρίνη, μουκοφαινολικό οξύ, μπελιμουμάμπη)…… Π.Α. 25% - 35%
Σε περίπτωση νόσου με αποδεδειγμένη δραστηριότητα παρά την αγωγή και αναλόγως του επαγγέλματος ……..….. Π.Α. 50% - 67 % για ένα έως δύο έτη
3ο Επίπεδο Μ32.1
Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος σύμφωνα με τα διεθνή διαγνωστικά κριτήρια, με προσβολή μείζονος οργάνου ρυθμιζόμενη με ανοσοτροποποιητική θεραπεία (κορτικοειδή >0,3/Kg, μεθοτρεξάτη, αζαθειοπρίνη, μουκοφαινολικό οξύ, κυκλοφωσφαμίδη, μπελιμουμάμπη) …… Π.Α. 50% - 67%
Τυχόν ποσοστά από συννοσηρότητα και τυχόν παρενέργειες της ανοσοτροποιητικής αγωγής συνυπολογίζονται για την διαμόρφωση του συνολικού ποσοστού.
4ο Επίπεδο Μ32.1
Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος σύμφωνα με τα διεθνή διαγνωστικά κριτήρια και με ενεργό προσβολή μείζονος οργάνου παρά την αγωγή και ή με μη αναστρέψιμες βλάβες π.χ. προσβολή νεφρών (σπειραματονεφρίτιδα, νεφρωσικό σύνδρομο, νεφρική ανεπάρκεια), ΚΝΣ (οργανικό ψυχοσύνδρομο, επιληψία, αγγειακό επεισόδιο, εγκάρσια μυελίτιδα), πνευμόνων (πνευμονική υπέρταση, πνευμονική ίνωση), καρδίας & αγγείων
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η πρόγνωση εξατομικεύεται ανάλογα με τη βαρύτητα και το είδος της συστηματικής προσβολής, αλλά και της ανταποκρίσεως στην ανοσοτροποποιητική θεραπεία. Σε ορισμένους ασθενείς χωρίς ικανοποιητικά αποτελέσματα από τη θεραπεία η προσβολή των εσωτερικών οργάνων είναι μη αναστρέψιμη.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Κατά τη διάρκεια των εξάρσεων για διάστημα ενός έως δύο έτη ….. Π.Α. ≥ 67%
Σε περίπτωση μη αναστρέψιμων οργανικών βλαβών (π.χ. χρόνια νεφρική ανεπάρκεια, πνευμονική υπέρταση, αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια, κ.λπ.) ή σε περίπτωση νευροψυχιατρικών εκδηλώσεων (οργανικό ψυχοσύνδρομο, επιληψία), το Π.Α. καθορίζεται ανάλογα (βλ. αντίστοιχα οικεία κεφάλαια)

18.2. ***Σκληροδερμίες***

1. Συστηματικό Σκληρόδερμα Μ34.0, Μ34.1

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Νόσος χρονία και εξελικτική, αυτοάνοσης αιτιολογίας, με αδιευκρίνιστους παθογενετικούς μηχανισμούς και πολύ σημαντική νοσηρότητα και θνητότητα. Η πρώτη εκδήλωση σχεδόν πάντα είναι το φαινόμενο Raynaud. Ανάλογα με την έκταση της δερματικής προσβολής (πάχυνση του δέρματος) χωρίζεται σε συστηματική σκληροδερμία περιορισμένου τύπου (παλαιότερα αναφέρεται ως σύνδρομο CREST) και διαχύτου τύπου. Προσβάλλει το μυοσκελετικό σύστημα, το ανώτερο και κατώτερο πεπτικό σύστημα, τους πνεύμονες (πνευμονική ίνωση, πνευμονική υπέρταση), την καρδιά και τους νεφρούς, ενώ είναι συχνά ισχαιμικά έλκη και φαινόμενα που μπορεί να καταλήξουν σε γάγγραινα.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η συντηρητική αγωγή έχει στόχο την επιβράδυνση της νόσου και βελτίωση των κλινικών φαινομένων. Ωστόσο, η εξέλιξη της νόσου εξατομικεύεται και μπορεί να είναι ταχύτατη, ενώ οριστική θεραπεία δεν υπάρχει. Η νοσηρότητα και η θνητότητα εξαρτώνται από το χρονικό στάδιο της νόσου και την έκταση της προσβολής του δέρματος και των εσωτερικών οργάνων.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Στα αρχικά στάδια …… Π.Α. 25% – 50%

Το επάγγελμα παίζει καθοριστικό ρόλο στον υπολογισμό του Π.Α. (π.χ. στα επαγγέλματα που απαιτούν χειρωνακτική εργασία σε ψυχρό περιβάλλον).
Όταν η κατάσταση είναι μη βελτιούμενη και υπάρχει μη αναστρέψιμη προσβολή εσωτερικών οργάνων …… Π.Α. ≥ 67%
[το ποσοστό αναπηρίας καθορίζεται κατά περίπτωση (βλέπε αντίστοιχα κεφάλαια)]

2. Προσομοιάζοντα με συστηματικό σκληρόδερμα σύνδρομα (Scleroderma like Syndromes) M34.8

Πρόκειται για καταστάσεις με ποικίλη αιτιολογία, συχνά αδιευκρίνιστη, που μπορεί να προκαλέσουν σκλήρυνση δέρματος και ίνωση με αποτέλεσμα να συγχέονται με το Συστηματικό Σκληρόδερμα. Στις καταστάσεις αυτές συμπεριλαμβάνονται η νεφρογενής συστηματική ίνωση, η ηωσινοφιλική μυική περιτονίτιδα, το σκληρομυξοίδημα, το σκληροίδημα και τοξικά σύνδρομα από επαγγελματική έκθεση, χρήση ουσιών, νοθευμένα έλαια, φάρμακα, ακόμα και σπάνια γενετικά σύνδρομα (προγεροντικά σύνδρομα, σύνδρομο σκληρού δέρματος [progeroid disorders, stiff skin syndrome]). Σε ασθενείς με προσομοιάζοντα με Συστηματικό Σκληρόδερμα σύνδρομα (scleroderma like syndromes) από έκθεση σε ουσίες, έχει αναφερθεί συσχέτιση με πλαστικό (χλωριούχο πολυβινύλιο, εποξειδικές ρητίνες), διαλύτες (χλωριωμένοι, αρωματικοί και αλειφατικοί υδρογονανθράκες), φάρμακα (μπλεομυκίνη, πενταζοκίνη), κατάχρηση κοκαίνης και κραμβέλαιο (toxic oil syndrome στην Ισπανία το 1981 με 600 νεκρούς από νοθευμένο ελαιόλαδο με κραμβέλαιο).
Η παραφίνη και η σιλικόνη μετά από χρόνια έκθεση, έχουν επίσης ενοχοποιηθεί σαν εκλυτικοί παράγοντες για την εκδήλωση Συστηματικού Σκληροδέρματος. Στις περισσότερες από αυτές τις περιπτώσεις ακόμα και αν η αιτιολογία είναι γνωστή ή ύποπτη, ο ακριβής παθογενετικός μηχανισμός είναι αδιευκρίνιστος. Η διαφορική διάγνωση των συνδρόμων αυτών από το Συστηματικό σκληρόδερμα βασίζεται στην όλη κλινική εικόνα και τα εργαστηριακά ευρήματα συμπεριλαμβανομένων των ιστολογικών αλλοιώσεων από την βιοψία δέρματος.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Αναλόγως με τη βαρύτητα της προσβολής δέρματος ή εσωτερικών οργάνων…≥25%

3. Εντοπισμένο σκληρόδερμα L94.0

(βλ. δερματικές παθήσεις)

18.3. *Δερματομυοσίτιδα - πολυμυοσίτιδα**

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Νόσος χρόνια, αυτοάνοσης αιτιολογίας, με σημαντική νοσηρότητα. Σε μεγαλύτερες ηλικίες συχνά εμφανίζεται ως παρανεοπλασματική εκδήλωση. Προσβάλλει κυρίως τους μύες των άκρων, με βαθμιδωτή φλεγμονή, εκφύλιση και ατροφία τους, ενίοτε και το δέρμα και τις αρθρώσεις, καθώς και το ανώτερο πεπτικό σύστημα, τους πνεύμονες (πνευμονική ίνωση, πνευμονική υπέρταση) και την καρδιά. Εάν ανταποκριθεί αρχικά σε ανοσοτροποιητική θεραπεία είναι δυνατόν να τεθεί σε μακρόχρονη ύφεση.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση είναι μη προβλέψιμη λόγω της πορείας της νόσου και εξατομικεύεται ανάλογα με την ανταπόκριση του ασθενούς στη ανοσοτροποιητική θεραπεία.
Η συντηρητική αγωγή έχει στόχο την ύφεση της νόσου και επί ανταποκρίσεως η μακροχρόνια λειτουργική έκπτωση μπορεί να είναι μικρή.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Επί ενεργότητας της νόσου και όσο διαρκεί αυτή …….. Π.Α. ≥ 67%
Σε ύφεση χωρίς υπολειμματική βλάβη …… Π.Α. 20% - 35 %
Σε ύφεση με υπολειμματική βλάβη από το μυϊκό σύστημα και ανάλογα με την βαρύτητα αυτής ……..…… Π.Α. >35%
Όταν η κατάσταση είναι μη βελτιούμενη (ανθεκτική στη θεραπευτική αγωγή) ή υπάρχει μη αναστρέψιμη προσβολή μείζονος οργάνου …… Π.Α. ≥ 67%

Η νόσος γενικά δεν επιτρέπει μεγάλη μυϊκή κόπωση και γι’αυτό το επάγγελμα παίζει καθοριστικό ρόλο στον υπολογισμό του ποσοστού αναπηρίας.

18.4. *Χρόνιες φλεγμονώδεις αρθρίτιδες**

Ρευματοειδής αρθρίτιδα, Ψωριασική Αρθρίτιδα, Αγκυλοποιητική Σπονδυλοαρθρίτιδα & λοιπές οροαρνητικές σπονδυλοαρθρίτιδες (Εντεροπαθητική Αρθρίτιδα, Σύνδρομο Reiter, μη Ακτινολογική Αξονική Σπονδυλοαρθρίτιδα)

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Η χρόνια φλεγμονή των περιφερικών αρθρώσεων που χαρακτηρίζει τις ανωτέρω παθήσεις θεωρείται αυτοανόσου αρχής. Αν και στην πορεία των νοσημάτων αυτών είναι δυνατόν να υπάρχουν εξάρσεις και υφέσεις, πρόκειται για εξελικτικά νοσήματα που δυνατόν να οδηγήσουν σε πλήρη καταστροφή και αγκύλωση των αρθρικών δομών.
Αντίθετα, η μακροχρόνια λειτουργική έκπτωση μπορεί να είναι ελάχιστη ή μικρή στους ασθενείς με καλή ανταπόκριση στην θεραπευτική αγωγή.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η συντηρητική θεραπευτική αγωγή, που περιλαμβάνει σήμερα και τους βιολογικούς παράγοντες, φαίνεται ότι είναι σε θέση να επιβραδύνει πολύ σημαντικά την εξέλιξη των νοσημάτων αυτών στα 2/3 των ασθενών και να οδηγήσει σε κλινική ύφεση, άλλοτε άλλης διάρκειας σε σημαντικό ποσοστό αυτών.
Αντίθετα, στους ασθενείς με πτωχή ανταπόκριση στη θεραπεία είναι δυνατόν να υπάρχει σημαντική και μόνιμη ενεργότητα του νοσήματος που, εκτός των ανώτερων αρθρικών καταστροφών, είναι δυνατόν να προκαλεί συνεχή λειτουργική αναπηρία.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Το επάγγελμα του ασθενούς παίζει καθοριστικό ρόλο στον υπολογισμό του ποσοστού αναπηρίας.

- Σε διαγνωσμένη χρόνια φλεγμονώδη αρθρίτιδα που δεν υφίεται με την θεραπεία και για όσο χρόνο διαρκεί η ενεργότητα της νόσου ……..... Π.Α. 50% - 67%
- Σε παραμορφώσεις περιφερικών αρθρώσεων και απώλεια λειτουργικότητας .....βλ. αντίστοιχα κεφάλαια περί κινητικότητας
- Σε αρθροπλαστικές ισχίου ή/και γόνατος ..... βλ. αντίστοιχα κεφάλαια.
- Σε παρουσία νευρολογικών διαταραχών συνεπεία υπεξαρθρημάτων αυχενικών σπονδύλων ..... βλ. αντίστοιχα κεφάλαια.
- Σε περιπτώσεις καταργήσεως όλων των κινήσεων της σπονδυλικής στήλης με παραμονή μικρής μόνον στροφικής κινήσεως της κεφαλής με βαριές κυφοσκολιωτικές παραμορφώσεις ή και επίσημο περιοριστικό αναπνευστικό σύνδρομο ……..... Π.Α. ≥ 67%
- Σε παρουσία πνευμονικής ίνωσης ή καρδιαγγειακών επιπλοκών ..... βλ. αντίστοιχα κεφάλαια.

18.5. ***Πρωτοπαθείς συστηματικές αγγειίτιδες****

[Γιγαντοκυτταρική-κροταφική αρτηρίτιδα, αρτηρίτιδα Takayasu, οζώδης πολυαρτηρίτιδα, Νόσος Kawasaki, μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα, Κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (Wegener), Ηωσινοφιλική κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (Churg-Strauss), IgA αγγειίτιδα (Πορφύρα Henoch-Schönlein), Νόσος Αδαμαντιάδη Behcet’s, σύνδρομο Cogan]

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Νοσήματα χρόνια, φλεγμονώδη, αυτοάνοσης αιτιολογίας, με αδιευκρίνιστους παθογενετικούς μηχανισμούς που χαρακτηρίζονται από φλεγμονώδεις διηθήσεις των μεγάλου, μέσου και μικρού μεγέθους αρτηριών (η νόσος Αδαματιάδη-Behcet’s προσβάλλει και φλέβες) και δυνατόν να προσβάλλουν το δέρμα, τις αρθρώσεις και οποιοδήποτε εσωτερικό όργανο.

Η βιοψία των προσβεβλημένων οργάνων ή ιστών επιβεβαιώνει τη διάγνωση.

Σε ορισμένους τύπους συστηματικής αγγειίτιδας η θνησιμότητα παραμένει υψηλή.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ

Η πρόγνωση εξατομικεύεται ανάλογα με τα όργανα-συστήματα που προσβάλλονται, την έκταση και βαρύτητα της οργανικής προσβολής, αλλά κυρίως ανάλογα με την ανταπόκριση του ασθενούς στην ανοσοτροποποιητική θεραπεία που δυνατόν να οδηγήσει και σε πλήρη ύφεση.

Σε ορισμένους ασθενείς ενδέχεται να υπάρξουν μη αναστρέψιμες συνέπειες, όπως π.χ. τύφλωση επί κροταφικής αρτηρίτιδος ή νόσου Αδαμαντιάδη-Behcet’s, χρόνια νεφρική ή αναπνευστική ανεπάρκεια επί αγγειίτιδων μικρού και μέσου μεγέθους αγγείων, προσβολή ΚΝΣ.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

Κατά τη διάρκεια ανοσοτροποποιητικής θεραπείας και για όσο διαρκεί η ενεργότητα της νόσου ..... Π.Α. ≥ 67%

Όταν υπάρχουν μη αναστρέψιμες οργανικές βλάβες (π.χ. τύφλωση, αναπνευστική ανεπάρκεια, χρόνια νεφρική ανεπάρκεια, κ.λπ.) τα ποσοστά αναπηρίας καθορίζονται κατά περίπτωση .....βλ. στα αντίστοιχα οικεία κεφάλαια

18.6. ***Σύνδρομο Sjogren M35.0***

Το σύνδρομο Sjogren είναι ένα χρόνιο αυτοάνοσο νόσημα του συνδετικού ιστού, που προσβάλει κατεξοχήν τους εξωκρινείς αδένες.

Η διάγνωση της νόσου γίνεται σύμφωνα με τα διεθνή διαγνωστικά κριτήρια, η κύρια κλινική έκφραση του συνδρόμου είναι η ξηροστομία και η ξηροφθαλμία.

Σε απουσία άλλων εκδηλώσεων …… Π.Α. 10% - 20%

Όταν υπάρχει βαριά ξηροφθαλμία με εγκατεστημένη οφθαλμική βλάβη ..... βλ. αντίστοιχα κεφάλαια.

Σε ασθενείς με φλεγμονώδη αρθρίτιδα ..... βλ. την παράγραφο 18.4

Σε ασθενείς με συστηματικές εκδηλώσεις (αγγειίτιδα, προσβολή αιμοποιητικού, ήπατος, πνεύμονα, κεντρικό και περιφερικό νευρικό σύστημα, νεφρίτιδα) υπό ανοσοτροποποιητική αγωγή και ενεργότητα νόσου αλλά και σε μη αναστρέψιμες οργανικές βλάβες …… Π.Α. ≥ 67%

18.7. *Υποτροπιάζουσα πολυχονδρίτιδα, αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο, σαρκοείδωση, παθήσεις εναποθήκευσης και εναπόθεσης, αμυλοείδωση, νεοπλάσματα αρθρώσεων, νόσος Paget*[*]

Σε ασθενείς με φλεγμονώδη αρθρίτιδα …… βλ. την παράγραφο 18.4.

Δεδομένου ότι τα διάφορα αυτά νοσήματα δυνατόν να παρουσιάζουν ποικίλες εκδηλώσεις με σοβαρή νοσηρότητα από άλλα όργανα ή/και συστήματα, (αναπνευστική ή καρδιακή ανεπάρκεια ή νευρολογική προσβολή στα πλαίσια σαρκοειδώσεως, ηπατική ανεπάρκεια στα πλαίσια παθήσεων εναποθήκευσης και εναπόθεσης, κώφωση στα πλαίσια νόσου Paget, κ.λπ.) το ποσοστό αναπηρίας καθορίζεται κατά περίπτωση ……. βλ. αντίστοιχα κεφάλαια

18.8. *Οστεοαρθρίτιδα M15-M19*

Η οστεοαρθρίτιδα είναι η πιο κοινή μορφή αρθρίτιδος.

Τυπικά προσβάλλει τις αρθρώσεις των γονάτων, ισχίων της σπονδυλικής στήλης, την πρώτη καρπομετακάρπια, καθώς και τις εγγύς και άπω μεσοφαλλαγικές αρθρώσεις των χειρών.

Δεν πρόκειται για νόσο που προκαλεί μόνιμη κινητική αναπηρία, εκτός μεμονωμένων περιπτώσεων που δεν δύνανται να υποστούν αρθροπλαστική επέμβαση.

Επί σοβαρών δυσλειτουργιών …… βλ. αντίστοιχα κεφάλαια περί κινητικότητας.

Επί αρθροπλαστικών επεμβάσεων ισχίου ή/και γόνατος …….. βλ. αντίστοιχα κεφάλαια.

18.9. *Ουρική αρθρίτιδα M10 και άλλες κρυσταλλογενείς αρθρίτιδες M11*

Η χρόνια εναπόθεση κρυστάλλων ουρικού μονονατρίου και άλλων (π.χ. πυροφωσφορικού ασβεστίου) σε άτομα με υπερουριχαιμία, οδηγεί, με ποικίλη συχνότητα σε οξείες κρίσεις αρθρίτιδας. Λόγω βραχυχρόνιας διαρκείας των κρίσεων δεν επέρχεται μόνιμη αλλά μόνο πρόσκαιρη αναπηρία.

Σε ορισμένους ασθενείς στους οποίους ενδέχεται να συμβαίνουν αλλεπάλληλες κρίσεις μακράς διαρκείας που προκαλούν δυσκινησία ή καταστροφή και αγκύλωση συγκεκριμένων αρθρώσεων και μυϊκή ατροφία, ο βαθμός της ανικανότητας καθορίζεται όπως στα κεφάλαια περί δυσκινησίας ή αγκύλωσης άνω ή κάτω άκρων αντίστοιχα ……..... βλ. την παράγραφο 18.4.

Σε περίπτωση χρόνιας πολυαρθρικής μορφής …….. βλ. την παράγραφο 18.4.

18.10. *Οστεοπόρωση και άλλα μεταβολικά νοσήματα των οστών*

(οστεομαλακία, ραχίτιδα, οστική νόσος από παθήσεις των παραθυρεοειδών αδένων, νεφρική οστεο- δυστροφία, ατελής οστεογένεση, ινώδης δυσπλασία, υποφωσφατασία και άλλες σπάνιες οστικές παθήσεις)[*]

Η οστεοπόρωση είναι μια οστική νόσος στην οποία ελαττώνεται η πυκνότητα και διαταράσσεται η αρχιτεκτονική του οστού με αποτέλεσμα την μείωση της αντοχής και τα κατάγματα ευθραυστότητας. Στα υπόλοιπα μεταβολικά νοσήματα των οστών είτε λόγω διαταραχών επιμετάλλωσης ή από άλλες μεταβολικές διαταραχές το αποτέλεσμα είναι επίσης μείωση της οστικής αντοχής και οστικές παραμορφώσεις. Η οστεοπόρωση δεν προκαλεί μόνιμη κινητική αναπηρία εκτός: α) εάν επιπλακεί με παθολογικά κατάγματα σπονδυλικών σωμάτων που προκαλούν πόνο και νευρολογικές διαταραχές (βλ. αντίστοιχο κεφάλαιο) και β) με παθολογικά κατάγματα του αυχένα του μηριαίου οστού και ο ασθενής δεν δύναται να υποστεί χειρουργική επέμβαση, με αποτέλεσμα μόνιμη απώλεια κινητικότητος (βλ. αντίστοιχο κεφάλαιο).

Στα υπόλοιπα μεταβολικά νοσήματα των οστών το Π.Α. διαμορφώνεται ανάλογα με τις οστικές παραμορφώσεις και τα κατάγματα όπως περιγράφονται στα αντίστοιχα κεφάλαια.

18.11. *Οικογενής μεσογειακός πυρετός Ε85.0*

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Είναι το συχνότερο κληρονομούμενο αυτοφλεγμονώδες νόσημα.
Η έναρξη νόσου είναι ως τα 10 έτη στο 60% των ασθενών και ως τα 20 έτη στο 90% των ασθενών.
Στην τυπική του εικόνα, χαρακτηρίζεται από υποτροπιάζοντα αυτοπεριοριζόμενα επεισόδια πυρετού, ορογονίτιδας και /ή υμενίτιδας.
Στη διάρκεια των κρίσεων (1-3 ημέρες) δυνατόν να εμφανίζεται αρθρίτιδα, κυρίως μονοαρθρίτιδα κάτω άκρων σε ποσοστό περίπου 75% των ασθενών, ενώ παρατεινόμενη αρθρίτιδα ή οροαρνητική Σπονδυλοαρθρίτιδα έχει αναφερθεί στο 5% των περιπτώσεων.
Η διάγνωση είναι κλινική, στηρίζεται στα κριτήρια Tel Hashomer (1967) και στις άτυπες περιπτώσεις υποστηρίζεται από τη γενετική αναζήτηση των καθιερωμένων μεταλλάξεων στο γονίδιο MEFV, αλλά δεν αποκλείεται αν δεν ανευρεθούν μεταλλάξεις.
Η θεραπεία εκλογής είναι η δια βίου από του στόματος λήψη κολχικίνης, με την οποία αποτρέπεται ο κίνδυνος ανάπτυξης αμυλοείδωσης. Με την προϋπόθεση καλής συμμόρφωσης με την αγωγή, ο ασθενής διάγει μια φυσιολογική ζωή. Στους ενήλικες, η ελάχιστη ημερήσια δόση κολχικίνης για αποτροπή της αμυλοείδωσης είναι 1mg και η μέγιστη, εάν δεν υπάρχουν συννοσηρότητες, 3mg. Στους προεφηβικούς ασθενείς, η μέγιστη δόση είναι τα 2mg.
Με την καθιερωμένη δόση η αποτελεσματικότητα της κολχικίνης φθάνει στο 90%-95% των περιπτώσεων και μόνο 5%-10% παραμένουν ανθεκτικοί.
Ειδικότερα, πλήρης ύφεση και εξαφάνιση των συμπτωμάτων επιτυγχάνεται στο 60% -70% των περιπτώσεων και μερική ύφεση στο 20% - 25%. Ωστόσο, και σ’ αυτούς που έχουν μερική ανταπόκριση στην κολχικίνη, συστήνεται η λήψη της για την αποφυγή της αμυλοείδωσης.
Αναπροσαρμογή της δόσης της κολχικίνης συστήνεται εάν οι κρίσεις είναι συχνότερες από 3μηνο ή εάν παραμένουν οι ενδείξεις υποκλινικής φλεγμονής, δηλαδή επίμονα αυξημένοι οι δείκτες φλεγμονής (ΤΚΕ, ESR, Serum Amyloid A), ανεξάρτητα από τη συχνότητα των συμπτωμάτων.
Στις περιπτώσεις ανθεκτικότητας στην κολχικίνη (υπό πλήρη συμμόρφωση) και συγκεκριμένα >6 τυπικές κρίσεις/12μηνο, ή >3 κρίσεις σε διάστημα 3-4μηνών, καθώς και στις περιπτώσεις παραμένουσας υποκλινικής φλεγμονής στα μεσοδιαστήματα των κρίσεων, έχει ένδειξη η συγχορήγηση ανταγωνιστών της IL-1 για τον έλεγχο των κρίσεων και την αποτροπή της αμυλοείδωσης.

1. Σε πλήρη ύφεση υπό αγωγή…… Π.Α. 10% - 20%
2. Σε μερική ύφεση υπό αγωγή…….…….. Π.Α. 20% - 40%
3. Σε περιπτώσεις ανθεκτικότητας ή δυσανοχής στην κολχικίνη (συχνές διάρροιες αποδιδόμενες στην κολχικίνη) ……...……..... Π.Α. 50% - 67% και επανεκτίμηση μετά τη χορήγηση νέας θεραπείας.

18.12. *Νεανική ιδιοπαθής αρθρίτιδα (ΝΙΑ) Μ08.2*

ΟΡΙΣΜΟΣ-ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Χρόνιο νόσημα, με κλινική ετερογένεια, στις 6 από τις 7 μορφές του αυτοάνοσο και στη συστηματική μορφή του αυτοφλεγμονώδες.
Διακρίνονται 7 μορφές με άλλοτε άλλη πορεία και έκβαση.
Στις 6 από τις 7 μορφές συμπεριφέρεται ως αυτοάνοσο και σε ένα υποσύνολο της συστηματικής μορφής ως αυτοφλεγμονώδες.

Πέραν του μυοσκελετικού μπορεί να εμπλακούν και άλλα όργανα, συχνότερα ο οφθαλμός, ενώ στη συστηματική μορφή συνυπάρχουν, τουλάχιστον στην έναρξη, συστηματικές εκδηλώσεις και συμμετοχή του ΔΕΣ (ηπατοσπληνικό, λεμφαδένες) ή/και ορογόνων.

ΚΟΙΝΩΝΙΚΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ

Τα προβλήματα που βιώνει ο ασθενής με ΝΙΑ είναι:

- Δυσκαμψία αρθρώσεων (κυρίως πρωινή και μετά από παρατεταμένο κάθισμα)
- Πόνος
- Περιορισμένη κινητικότητα
- Αλλοιωμένη σωματική εμφάνιση (δυσμορφία αρθρώσεων, παθολογική ανάπτυξη π.χ. κοντό ανάστημα), εάν δεν επέλθει πρώιμη ολιστική αντιμετώπιση.

Τα προβλήματα αυτά έχουν επίπτωση στις καθημερινές δραστηριότητες και πιθανόν και στην ακαδημαϊκή επίδοση του ασθενή, αλλά και στην οικογενειακή ζωή του (αυξάνεται ο χρόνος εκτέλεσής τους και πιθανώς το αποτέλεσμα της εκτέλεσης να μην είναι το επιθυμητό). Σε προσβολή της ΑΜΣΣ και των καρπών/άκρων χειρών, δυσχεραίνεται η διενέργεια των γραπτών καθηκόντων του. Απουσίες από το σχολείο λόγω επανελέγχων, υποτροπών, νοσηλειών με ενδεχόμενη επίπτωση στις επιδόσεις του.

Επίσης λόγω της αναγκαιότητας των επανελέγχων και καθημερινών ασκήσεων για την αποκατάσταση και διατήρηση του εύρους των κινήσεων των προσβεβλημένων αρθρώσεων (στο φυσικοθεραπευτήριο ή στο σπίτι), είναι μικρότερος ο ελεύθερος χρόνος για παιχνίδια και χαλάρωση. Σε σωματική δυσλειτουργία, δυσκολία ως αδυναμία για σωματική άσκηση και δραστηριότητες με την παρέα του. Άγχος, νευρικότητα και διαταραχές του θυμικού, στις φάσεις υποτροπών ή αλλαγής θεραπειών ή προγραμματισμένων νοσηλειών.

ΕΠΙΠΕΔΑ ΒΑΡΥΤΗΤΑΣ

Η ΝΙΑ όταν δεν αντιμετωπιστεί έγκαιρα και σύμφωνα με τα σύγχρονα πρωτόκολλα, υπάρχει το ενδεχόμενο να εγκατασταθούν σημαντικά υπολείμματα, που επηρεάζουν αρνητικά την ποιότητα ζωής και την τελική έκβαση της νόσου.

Η ονομασία της νόσου ΔΕΝ αλλάζει, ούτε μετονομάζεται σε Ρευματοειδή Αρθρίτιδα με την ενηλικίωση.

1ο Επίπεδο

Απουσία εγκατεστημένου περιορισμού της κινητικότητας ή παραμορφώσεων στις αρθρώσεις, αλλά μέγιστη διάρκεια κλινικής ύφεσης υπό θεραπεία 51%-60% …….
…….. Π.Α. 20% - 40%

Σε περίπτωση ιστορικού ραγοειδίτιδας, με μόνιμη μείωση της όρασης ή προηγηθείσα χειρουργική αντιμετώπιση (π.χ. καταρράκτης)
…….....βλ. αντίστοιχα κεφάλαια

2ο Επίπεδο

Νόσος με εγκατεστημένο περιορισμό της κινητικότητας των αρθρώσεων, που επιτρέπει όμως τη μερική εκτέλεση σχολικών ή εργασιακών καθηκόντων και μέγιστη διάρκεια κλινικής ύφεσης υπό θεραπεία 50% ως προς το συνολικό διάστημα πορείας της νόσου
……..... Π.Α. 50%

3ο Επίπεδο

Νόσος με εγκατεστημένες παραμορφώσεις περιφερικών αρθρώσεων και δυσλειτουργίες

Νόσος με μέγιστη διάρκεια κλινικής ύφεσης υπό θεραπεία 30%, αναφορικά με το συνολικό διάστημα πορείας της νόσου

Νόσος με σοβαρή ή μη αναστρέψιμη εξωαρθρική προσβολή (π.χ. τύφλωση)

Στις ανωτέρω περιπτώσεις ……..... Π.Α. ≥ 67%

Για τα λοιπά ρευματικά νοσήματα της παιδικής ηλικίας τα ποσοστά αναπηρίας διαμορφώνονται σύμφωνα με τα ισχύοντα για τους ενήλικες.

19. ΝΕΦΡΟΛΟΓΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

19.1. *Χρόνια πυελονεφρίτιδα N11.0, N11.1*

Πρόκειται για χρόνια λοίμωξη ουροποιητικού που προσβάλλει το νεφρό.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η νόσος διατρέχει χρονίως. Τελικώς καταλήγει σε χρόνια νεφρική νόσο.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ: …… .Ό,τι ισχύει για τη «χρόνια νεφρική νόσο» (παρ. 19.6).

19.2. *Πολυκυστική νόσος νεφρών Q61*

Ανήκει στις κληρονομικές και συγγενείς νόσους των νεφρών. Το υπερηχογράφημα και η αξονική τομογραφία των νεφρών αποκαλύπτουν τις κύστεις.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ: …….. Ό,τι ισχύει για τη «χρόνια νεφρική νόσο» (παρ. 19.6).

19.3. *Υδρονέφρωση N13.0, Q62.0*

Οποιοδήποτε εμπόδιο στην ελεύθερη ροή των ούρων (όγκος, στένωση, λίθος ή υπερτροφία του προστάτη) έχει ως αποτέλεσμα υδρονέφρωση.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Πρόκειται συνήθως για οξεία αναστρέψιμη νόσο. Μπορεί όμως σε ορισμένες περιπτώσεις να προκαλέσει χρόνια νεφρική νόσο.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ: …….. Ό,τι ισχύει για τη «χρόνια νεφρική νόσο» (παρ. 19.6).

19.4. *Νεφρωσικό σύνδρομο N04*

Το νεφρωσικό σύνδρομο οφείλεται σε πρωτοπαθείς σπειραματοθεραπείες ή σε δευτεροπαθείς σπειραματονεφρίτιδες στο πλαίσιο συστηματικών νοσημάτων.
ΠΡΟΓΝΩΣΗ – ΙΑΤΡΟΚΟΙΝΩΝΙΚΗ ΑΠΟΨΗ
Η πρόγνωση εξαρτάται από τη φύση της υποκείμενης νόσου και την ανταπόκριση της σπειραματικής προσβολής στην θεραπεία.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ:
Εξαρτάται από τις επιπλοκές (θρομβώσεις, συνυπάρχων ασκίτης ή/και πλευριτική συλλογή, έκπτωση νεφρικής λειτουργίας)
Άνευ επιπλοκών…… Π.Α. 20%
Επί επιπλοκών…… Π.Α. ανάλογα με τη βαρύτητά τους

19.5. *Χρόνια νεφρική ανεπάρκεια τελικού σταδίου (ΧΝΑΤΣ) υπό εξωνεφρική κάθαρση Y84.1*

ΧΝΑΤΣ υπό εξωνεφρική κάθαρση (Κάθαρση κρεατινίνης <15ml/min) ……. Π.Α. 80%

19.6. *Χρόνια νεφρική νόσος N18*

ΟΡΙΣΜΟΣ:
Νεφρική βλάβη διάρκειας μεγαλύτερης των 3 μηνών, που καθορίζεται από δομικές ή/και λειτουργικές ανωμαλίες του νεφρού και εκδηλώνεται με παθολογικά ευρήματα από τη γενική ούρων (ερυθροκυτταρικοί κύλινδροι, πρωτεϊνουρία (>300mg το 24ωρο) ή/και παθολογική απεικόνιση των νεφρών (ουλές) ή/και GFR<60mL/min/1.73 m^2 για περισσότερο από 3 μήνες.
Η εκτίμηση του βαθμού της νεφρικής λειτουργίας (e-GFR) γίνεται με δύο τρόπους:

1ος τρόπος: εφαρμόζοντας την εξίσωση Cockcroft and Gault
eGFR={(140-ηλικία) x σωματικό βάρος σε κιλά)/(72 x κρεατινίνη ορού σε mg/dl)} x 0.85 αν η ασθενής είναι γυναίκα
2ος τρόπος: εφαρμόζοντας την εξίσωση MDRD Study equation
eGFR= 186 x (κρεατινίνη ορού σε mg/dl) – 1,154 x (ηλικία) – 0,203 x (0.742 αν η ασθενής είναι γυναίκα)
Η MDRD είναι ακριβέστερη, αλλά στην κλινική πράξη εφαρμόζεται συνήθως η Crockroft and Gault, με την οποία άλλωστε έχει γίνει η σταδιοποίηση της νόσου.
Το ποσοστό αναπηρίας καθορίζεται από το στάδιο της χρόνιας νεφρικής νόσου.

ΣΤΑΔΙΟΠΟΙΗΣΗ ΤΗΣ ΧΡΟΝΙΑΣ ΝΕΦΡΙΚΗΣ ΝΟΣΟΥ ΚΑΙ ΠΟΣΟΣΤΑ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Στάδια 1 και 2 (Κάθαρση κρεατινίνης ≥90ml/min και 60-89ml/min αντίστοιχα)
Κλινικά ευρήματα
Ο ασθενής είναι ασυμπτωματικός
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 0%
Στάδιο 3 (Κάθαρση κρεατινίνης 30-59ml/min)
Κλινικά ευρήματα
Αρτηριακή υπέρταση και ενίοτε και δευτεροπαθής υπερπαραθυρεοειδισμός
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 10% - 20%
Στάδιο 4 (Κάθαρση κρεατινίνης 15-30ml/min)
Κλινικά ευρήματα
Ο ασθενής μπορεί να εμφανίζει αναιμία, αδυναμία, καταβολή, περιφερικά οιδήματα, δύσπνοια.
Το ποσοστό αναπηρίας καθορίζεται με βάση την παρουσία και την βαρύτητα των προαναφερόμενων συμπτωμάτων.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 35% - 67%
Στάδιο 5 (Κάθαρση κρεατινίνης <15ml/min)
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. 80%

19.7. ***Μεταμόσχευση νεφρού Z94.0***

Επί απορρίψεως του μοσχεύματος: αιφνίδια επιδείνωση νεφρικής λειτουργίας, εμφάνιση πρωτεϊνουρίας, αρτηριακής υπέρτασης. Ενίοτε παρατηρείται υποτροπή της πρωτοπαθούς σπειραματικής νόσου στο μόσχευμα.
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
Όταν βρίσκεται υπό χρόνια αιμοκάθαρση…… 80%
Όταν βρίσκεται υπό χρόνια περιτοναϊκή κάθαρση…….. 80%
Κατά και μετά τη μεταμόσχευση .....…….…. 80%
Επί απορρίψεως του μοσχεύματος ή σοβαρών επιπλοκών … 80%

20. ΣΠΑΝΙΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

Ως σπάνιο νόσημα/πάθηση ορίζεται από την Ε.Ε. κάθε νόσημα που προσβάλλει λιγότερα από 5/10000 άτομα και περιλαμβάνεται στον κατάλογο της Orphanet. Ο κατάλογος αναγνωρίζεται από το Ελληνικό Κράτος με το άρθρο 12 του ν.4213/2013 (Α’ 261).
Υπάρχουν 6000-8000 σπάνιες παθήσεις, εκ των οποίων άνω του 80% έχουν καθορισμένα γενετικά αίτια. Οι άλλες προκαλούνται από λοιμώξεις (βακτηριακές,ιογενείς κλπ),αλλεργίες, περιβαλλοντικούς παράγοντες, εκφυλιστικά αίτια, σπάνιες μορφές κακοήθειας. Είναι συνήθως πολυσυστηματικά νοσήματα με ποικιλία εκδηλώσεων αλλά κοινή (για το καθένα εξ’ αυτών) παθογένεια και συνεπώς, δεν θα πρέπει να αντιμετωπίζονται ως τυχαίες συνυπάρξεις συμπτωμάτων.

Σε κάποια σπάνια νοσήματα η νόσος εκδηλώνεται σταδιακά και η εξελικτική/εκφυλιστική πορεία είναι χρονικά προβλέψιμη (π.χ. μυϊκή δυστροφία Duchenne), αλλά σε άλλες περιπτώσεις τα συμπτώματα, η σοβαρότητα των συμπτωμάτων και η ηλικία εκδήλωσης των επιμέρους εκδηλώσεων της νόσου μπορεί να ποικίλλουν μεταξύ ασθενών που έχουν την ίδια πάθηση (π.χ. νευροϊνωμάτωση) λόγω του φαινομένου της γενετικής ετερογένειας (φαινοτυπική και αλληλίων).

Μερικά από τα σπάνια νοσήματα περιλαμβάνονται στον Ε.Π.Π.Π.Α. και έχουν καθορισμένο εύρος προτεινόμενου Π.Α. Για τα υπόλοιπα χρειάζεται χρόνος, ώστε να ταξινομηθούν και να προταθεί, για τα συνηθέστερα εξ’ αυτών, συγκεκριμένο Ποσοστό Αναπηρίας. Έως τότε, για την αξιολόγηση της αναπηρίας θα πρέπει να πληρούνται οι παρακάτω προϋποθέσεις:

Α. Ο εισηγητικός φάκελος να έχει κωδικό Orphanet ο οποίος να φαίνεται και στην απόφαση των επιτροπών.

Β. Πρέπει να έχει συμπληρωθεί από Κέντρο ή ειδικό ιατρό γνώστη του νοσήματος και να περιέχει τα στοιχεία που τεκμηριώνουν τη διάγνωση βάσει των δεδομένων της βιβλιογραφίας και της Orphanet, με αναλυτική παράθεση εργαστηριακών ευρημάτων, κλινική περιγραφή, εξέλιξη της νόσου και θεραπευτική αγωγή.

Γ. Ο προσδιορισμός του Π.Α. να εξαρτάται από το επίπεδο βαρύτητας, που οι βλάβες και οι επιπλοκές της νόσου έχουν επιφέρει στα επιμέρους συστήματα του οργανισμού, λαμβάνοντας υπόψη τα χαρακτηριστικά των σπανίων (στην πλειονότητά τους γενετικώς καθορισμένων και εξελισσομένων) νοσημάτων.

20.1. *ΕΝΔΟΓΕΝΗ ΜΕΤΑΒΟΛΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ*

Εισαγωγή: Τα κληρονομικά μεταβολικά νοσήματα (ΚΜΝ) είναι σπάνια, εφ' όρου ζωής χρόνια νοσήματα που συνήθως οφείλονται σε κάποια ενζυμική ανεπάρκεια με αποτέλεσμα τη συσσώρευση τοξικών μεταβολιτών και πρόκληση βλαβών σε οποιοδήποτε οργανικό σύστημα, ανάλογα με τη διαταραχή. Ως εκ τούτου άπτονται πολλών ειδικοτήτων. Τα περισσότερα ΚΜΝ κληρονομούνται με το υπολειπόμενο αυτοσωματικό χαρακτήρα και μπορεί να εκδηλωθούν σε οποιαδήποτε ηλικία.
Στην αξιολόγηση της βαρύτητας και της πρόγνωσης θα πρέπει να λαμβάνονται υπόψη:
- Το προσδόκιμο ζωής για την συγκεκριμένη πάθηση.
- Η σταθερότητα των συμπτωμάτων, δηλ. αν υπάρχει συνεχής επιδείνωση της κλινικής κατάστασης (καθώς και η ταχύτητα της επιδείνωσης) ή αν η εξέλιξη είναι βραδεία και ελεγχόμενη.
- Οι δυνατότητες για θεραπεία και η αποτελεσματικότητα της αντιμετώπισης. Στις παθήσεις που χαρακτηρίζονται από επεισόδια μεταβολικής απορρύθμισης λαμβάνονται

υπόψη ο αριθμός και η βαρύτητα των επεισοδίων και οι δυσκολίες της επείγουσας αντιμετώπισης των επεισοδίων.

- Οι δυνητικές επιπλοκές στα διάφορα όργανα ανάλογα με το νόσημα, π.χ. ψυχοκινητική καθυστέρηση, νεφρική ανεπάρκεια, ηπατική ανεπάρκεια, μυοκαρδιοπάθεια, τύφλωση, καρκίνος κ.α. και τα σχετιζόμενα θέματα υγείας.
- Οι αντικειμενικές δυσκολίες στην παρακολούθηση (συχνότητα και είδος των εξετάσεων).
- Η ποιότητα ζωής και ο βαθμός ανεξαρτησίας στην καθημερινότητα.

Ι. ΕΝΔΟΓΕΝΗ ΜΕΤΑΒΟΛΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΜΕ ΟΞΕΑ ΦΑΙΝΟΜΕΝΑ

1. Διαταραχές του κύκλου ουρίας

Όπως:

- Ανεπάρκεια ορνιθινοτρανσκαρβαμυλάσης ORPHA 664 ICD10 E72.4
- Κιτρουλλιναιμία:
  - Α. Κιτρουλλιναιμία τύπου 1 ή κλασσική κιτρουλλιναιμία-ανεπάρκεια αργινινοσουξινικής συνθετάσης ORPHA 187 ICD10 E72.2.
  - Β. Κιτρουλλιναιμία τύπου 2 ORPHA 247582 ICD10 E72.2, (συνώνυμα αποτελούν η ανεπάρκεια του φορέα ασπαρτικού γλουταμικού οξέος και η ανεπάρκεια κιτρίνης)
- Αργινινοσουξινική οξυουρία ORPHA 23 ICD10 E72.4

2. Λυσινουρική δυσανεξία στην πρωτεΐνη ORPHA 470 ICD10 E72.4

3. Οργανικές οξυουρίες/αιμίες

Όπως:

- Γλουταρική οξυουρία τύπου 1 (GA 1) ORPHA 25, ICD10 E 72.3
- Προπιονική οξυουρία ORPHA 35 ICD10 E 71.1
- Μεθυλμαλονική οξυουρία ORPHA 29355 ICD10 E71.1
- Ισοβαλερική οξυουρία ORPHA 33 ICD10 E 71.1

4. Νόσος οσμής ούρων σαν σιρόπι σφενδάμου (MSUD) ORPHA 511 ICD10 E71.0 0

5. Μιτοχονδριακές διαταραχές β-οξείδωσης των λιπαρών οξέων και διαταραχές καρνιτίνης ORPHA 309115

5.1. Διαταραχές β-οξείδωσης των λιπαρών οξέων

Όπως:

- Ανεπάρκεια της ακύλ-συνένζυμο Α δεϋδρογενάσης λιπαρών οξέων μεσαίων-αλυσίδων (ανεπάρκεια MCAD) ORPHA 42 ICD10 E71.3
- Ανεπάρκεια της ακυλ-συνένζυμο Α δεϋδρογενάσης πολύ μακρών αλυσίδων λιπαρών οξέων (ανεπάρκεια VLCAD) ORPHA 26793 ICD10 E71.3
- Πολλαπλή ανεπάρκεια των άκυλ-συνένζυμο Α δεϋδρογενασών (ανεπάρκεια MADD) ORPHA 26791 ICD10 E71.3
- Μεμονωμένη ανεπάρκεια 3-υδροξυ-ακυλ-συνένζυμο Α δεϋδρογενάσης μακρών αλυσίδων λιπαρών οξέων (ανεπάρκεια LCHAD) ORPHA 5 ICD10 E71.3

5.2. Διαταραχές καρνιτίνης

- Πρωτοπαθής ανεπάρκεια καρνιτίνης – διαταραχή πρόσληψης της καρνιτίνης (carnitine transporter deficiency ORPHA 158 E71.3).
  Πρόγνωση καλή εφ’όσον τηρηθεί η απαραίτητη από του στόματος χορήγηση της καρνιτίνης εφ’ όρου ζωής…… Π.Α.>10%
- Ανεπάρκεια παλμιτουλτρανσφεράσης I της καρνιτίνης (CPT I deficiency) ORPHA 156 ICD10 71.3
- Ανεπάρκεια παλμιτουλτρανσφεράσης II της καρνιτίνης (CPT II deficiency) ORPHA 157 ICD10 71.3. Υπάρχουν 3 μορφές:
  α) θανατηφόρα νεογνική μορφή ORPHA 228308
  β) βαριά βρεφική μορφή (ηπατοκαρδιομυϊκή) ORPHA 228305
  γ) μυοπαθητική μορφή ORPHA 221302
- Ανεπάρκεια τρανσλοκάσης της καρνιτίνης ORPHA 212138 ICD10 E71.3

6. Γλυκογονιάσεις (Glycogen Storage Diseases-GSD) ORPHA 7921

- Τύποι γλυκογονιάσεων που χαρακτηρίζονται από μεταβολικά επεισόδια (π.χ. κετωτική υπογλυκαιμία, γαλακτική οξέωση, ραβδομυόλυση, κ.λπ.) είναι:
  – τύπος 0 (ανεπάρκεια συνθάσης του γλυκογόνου) ORPHA 2089 E74.0
  – τύπος I νόσος von Gierke (Τύπος 1a ORPHA 79258 και τύπος 1b 79259 ICD10 E74.0)
  – τύπος III (Νόσος Cori Forbes) ORPHA 366 ICD10 E74.0
  – τύπος IV (νόσος Andersen) ORPHA ICD10 E74.0
  – τύπος VI (νόσος Hers) ORPHA 359 ICD10 E74.0
  – τύπος IX ORPHA 79240 E74.0
  – τύπος XI (σ.Fanconi-Bickel) ORPHA 2088 ICD10 E74.0
- Τύποι Γλυκογονιάσεων με εκδηλώσεις από τους μύες (μειωμένη αντοχή στην άσκηση με μυϊκές κράμπες, ραβδομυόλυση, αυξημένο CK, μυοσφαιρινουρία) είναι:
  – Γλυκογονίαση τύπου V ORPHA 368 ICD10 74.0 (ανεπάρκεια φωσφωρυλάσης μυών νόσος Mc Ardle
  – Γλυκογονίαση VII (ν. Tuari) ORPHA 371 ICD10 74.0 (ανεπάρκεια φωσφωφρουκτοκινάσης μυών)

Για τις συμπτωματικές μορφές των ενδογενών μεταβολικών νοσημάτων με οξέα φαινόμενα (1-6):…….. Π.Α. 50% - 67%
και προστίθεται το Π.Α. ανάλογα με τη βαρύτητα και οποιαδήποτε επιπλοκή του νοσήματος.

7. Γενικευμένη Γλυκογονίαση - Νόσος Pompe

- Η Γλυκογονίαση τύπου ΙΙ (ανεπάρκεια α 1,4,-όξινης γλυκοσιδάσης, νόσος Pompe) ORPHA 365 ICD10 74.0, είναι η μόνη γλυκογονίαση που οφείλεται σε ανεπάρκεια λυσοσωμικού ενζύμου.
- Η γενικευμένη βρεφική μορφή (ORPHA 308552) εκδηλώνεται με μεγάλη υποτονία και καρδιο-αναπνευστική ανεπάρκεια και είναι συχνά θανατηφόρα, ενώ η όψιμη μορφή (ORPHA 420429) που είναι και η συχνότερη, έχει σαν κύριο εύρημα την μυοπάθεια. Δεν υπάρχει οριστική θεραπεία αλλά η ενζυμική υποκατάσταση βελτιώνει τη μυϊκή λειτουργία και την ποιότητα ζωής των ασθενών.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
για τη βρεφική μορφή …… ≥80 %
και για την όψιμη συμπτωματική …….. ≥67%.

8. Μιτοχονδροπάθειες αναπνευστικής αλύσου ORPHA 68380 (παραπομπή στο κεφ. Νευρολογικών παθήσεων)

9. Διαταραχές μεταβολισμού πυροσταφυλικού οξέος ORPHA:254746 ICD 74.4

Είναι νευρολογικές παθήσεις με βαριά πρόγνωση. Χαρακτηριστικές εκδηλώσεις είναι η βαριά γαλακτική οξέωση με νευρολογικές εκδηλώσεις (εγκεφαλοπάθεια τύπου Leigh, διαλείπουσα αταξία και δυστονία, εγκεφαλική παράλυση, κ.α.) και νευροαπεικονιστικά ευρήματα (π.χ. αγενεσία του μεσολοβίου, βλάβες στα βασικά γάγγλια και μέσου εγκεφάλου, κ.α.)

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 80%

10. Ανεπάρκεια Κοβαλαμίνης C ORPHA 79282 ICD10 E72.8

Η ανεπάρκεια κοβαλαμίνης C (μεθυλμαλονική οξυουρία με ομοκυστινουρία από συνδυασμένη διαταραχή σύνθεσης αδενοσυλκοβαλαμίνης και μεθυλκο-βαλαμίνης cblC) είναι βαρύτατη διαταραχή της κοβαλαμίνης που χαρακτηρίζεται από συμπτωματολογία από όλα τα οργανικά συστήματα, κυρίως το κεντρικό νευρικό σύστημα (λήθαργο, σπασμούς, άνοια, παραισθησίες), το πεπτικό (έμετοι, διάρροια), το αιμοποιητικό (αναιμία, λευκοπενία), τους οφθαλμούς (μελαχρωστική αμφιβληστροειδοπάθεια) και τους νεφρούς (αιμολυτικό ουραιμικό σύνδρομο με 5% θνησιμότητα και 10% νεφρική ανεπάρκεια τελικού σταδίου).

Η συμπτωματολογία του νοσήματος προκαλείται από τη συσσώρευση στον οργανισμό βλαβερών μεταβολιτών κυρίως ομοκυστεΐνη που λόγω της συγκεκριμένης μεταβολικής διαταραχής δεν μπορεί να μεταβολιστεί.

Η θεραπευτική αγωγή θα πρέπει να γίνεται εφ’όρου ζωής με ενδομυϊκή χορήγηση βιταμίνης Β12 (υδροξυκοβαλαμίνη1.5 mg/H), φυλλικό οξύ (5mg/H) και βεταΐνη 10g/H peros.

Ο εργαστηριακός έλεγχος παρακολούθησης βασίζεται στην μέτρηση της ολικής ομοκυστεΐνης στο πλάσμα και στην ποσοτική μέτρηση μεθυλμαλονικού οξέος στα ούρα (δεν γίνεται στην Ελλάδα).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

στη νεογνική και βρεφική μορφή …….. ≥67%,

στην όψιμη μορφή …… 50% και προστίθεται το ποσοστό των επιπλοκών.

11. Κλασσική ομοκυστινουρία (από ανεπάρκεια β-συνθετάσης της κυσταθειονίνης CBS) ORPHA 394

Η κλασσική ομοκυστινουρία από ανεπάρκεια CBS είναι η συχνότερη διαταραχή των θειούχων αμινοξέων. Είναι δυνητικά θανατηφόρο πολυσυστηματικό νόσημα με εκδηλώσεις από τους οφθαλμούς (εξάρθρημα φακών), το σκελετό (σωματότυπου σ. Marfan), το κεντρικό νευρικό σύστημα και το αγγειακό σύστημα (θρομβοεμβολικά επεισόδια που είναι το συχνότερο αίτιο θανάτου). Λόγω των δυνητικά θανατηφόρων αγγειακών επιπλοκών η πρόγνωση της Ομοκυστινουρίας θα εξαρτηθεί από την έγκαιρη διάγνωση και ανταπόκριση στη θεραπεία με βιταμίνη Β6 (πυριδοξίνη).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ

για τους ασθενείς που ανταποκρίνονται στη βιταμίνη Β6 ……. 50%,

για τους μη ανταποκρινόμενους …….. 67% - 80%, και προστίθεται το Π.Α. ανάλογα με τη βαρύτητα και οποιαδήποτε επιπλοκή του νοσήματος.

ΙΙ. ΕΝΔΟΓΕΝΗ ΜΕΤΑΒΟΛΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΜΕ ΧΡΟΝΙΑ ΕΞΕΛΙΣΣΟΜΕΝΗ ΠΟΡΕΙΑ ORPHA 68366

Τα λυσοσωμικά νοσήματα (αποθηκευτικά νοσήματα ή θησαυρισμώσεις) είναι σπάνια ετερογενή, προοδευτικά εξελισσόμενα, πολυσυστηματικά νοσήματα με κοινό χαρακτηριστικό την παθολογική συσσώρευση φυσιολογικών μορίων στα λυσοσώματα.
Χρήσιμο είναι να διαχωριστούν οι λυσοσωμικές διαταραχές σε:
1) διαταραχές με δυσμορφίες π.χ. αδρά χαρακτηριστικά (βλεννοπολυ-σακχαριδώσεις, ολιγοσακχαριδώσεις, βλεννολιπιδώσεις) και
2) διαταραχές που συνήθως δεν παρουσιάζουν δυσμορφίες (π.χ. σφιγγολιπιδώσεις) που είναι και οι συχνότερες λυσοσωμικές διαταραχές (π.χ. ν. Gaucher, ν. Fabry).
Παρόλο που στις περισσότερες περιπτώσεις τα κλινικά ευρήματα είναι εμφανή από την παιδική ηλικία πρόβλημα παραμένει η υποδιάγνωση με σημαντική επιδείνωση της υγείας του ασθενή.

1. Βλεννοπολυσακχαριδώσεις (ΒΠΣ) MucoPolySaccharidoses (MPS) ORPHA 7923 ICD10 76.0
Αποτελούν το 35% των λυσοσωμικών νοσημάτων με συνολική συχνότητα 1:22.000.
Υπάρχουν 7 τύποι. Στην Ευρώπη είναι συχνότερη η ΒΠΣ τύπου ΙΙΙ (σ. San Filippo MPS type III).
ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ: …….. 67% - 80% και προστίθεται το Π.Α. ανάλογα με τη βαρύτητα και οποιαδήποτε επιπλοκή του νοσήματος.

2. Ολιγοσακχαριδώσεις (Γλυκοπρωτεϊνώσεις) Oligosaccharidoses (glycoproteinoses) ICD10 E77.0
Όπως:
- Aspartylglucosaminuria ORPHA 93 ICD10 E77.1,
- Fucosidosis ORPHA349 ICD10 E77.1,
- Alpha-D–mannosidosis ORPHA 61 ICD10 E77.1,
- Beta-D–mannosidosis ORPHA 118 ICD10 E77.1,
- Schindler disease ORPHA 3137 ICD10 E77.1,
- SialidosisORPHA 309294 ICD10 E77.1

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……67% - 80% και προστίθεται το Π.Α. ανάλογα με τη βαρύτητα και οποιαδήποτε επιπλοκή του νοσήματος.

3.ΣφιγγολιπιδώσειςSphingolipidoses ORPHA 79255 ICD10 E75
Οι Σφιγγολιπιδώσεις αποτελούν ετερογενή ομάδα νοσημάτων που χαρακτηρίζονται από την συσσώρευση σφιγγολιπιδιών στα λυσοσώματα. Περισσότερο γνωστά νοσήματα της ομάδας είναι:
- Η ν. Gaucher ORPHA 355 ICD10 E75.2,
- Η ν. Fabry ORPHA 3241 ICD10 E 75.2,
- Η ν. Niemann–Pick A 77292 ORPHA ICD10 E75.2,
- Η ν. Niemann–Pick B ORPHA 77293 ICD10 E75.2,
- Η ν. Krabbe ORPHA487 ICD10 E75.2 και
- η μεταχρωματική λευκοδυστροφία ORPHA 512 ICD10 E75.2.

Είναι υπολειπόμενα αυτοσωματικά νοσήματα εκτός από τη ν. Fabry που είναι φυλοσύνδετο.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 67% - 80% και προστίθεται το Π.Α. ανάλογα με τη βαρύτητα και οποιαδήποτε επιπλοκή του νοσήματος.

ΝόσοςNiemann-Pick τύπος C [Niemann-Pick disease type C (NP- C)] ORPHA 648 ICD10 E75.2

Η νόσος Niemann-Pick τύπος C είναι υπολειπόμενο αυτοσωματικό λυσοσωμικό νόσημα με αποθήκευση λιπιδίων. Οι κλινικές εκδηλώσεις εξαρτώνται από την ηλικία, π.χ. ανεξήγητη παράταση νεογνικού ικτέρου ή χολόσταση, ανεξήγητη σπληνομεγαλία με ή χωρίς ηπατομεγαλία και εξελισσόμενες συχνά βαριές νευρολογικές εκδηλώσεις, όπως πτώση νοημοσύνης, παρεγκεφαλιδική αταξία, κάθετη υπερπυρηνική οφθαλμική παράλυση (VSPG), δυσαρθρία, δυσφαγία, δυστονία, σπασμοί, γελαστική καταπληξία και ψυχιατρικές διαταραχές.

Εργαστηριακές εξετάσεις τεκμηρίωσης: Δοκιμασία φιλιπίνης σε καλλιέργεια ινοβλαστών και ταυτοποίηση των παθολογικών μεταλλάξεων των δύο γονιδίων C1 (95% των περιπτώσεων) και C2.

Η θεραπεία είναι υποστηρικτική αλλά δοκιμάζονται διάφορα φάρμακα ενίοτε με ελπιδοφόρα αποτελέσματα (π.χ. miglustat, κυκλοδεξτρίνες).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 80%

4.Κυστίνωση ORPHA 213 ICD10 72.0

Η Κυστίνωση αποτελεί το συχνότερο κληρονομικό αίτιο του νεφρογενούς σ .Fanconi. Είναι υπολειπόμενο αυτοσωματικό λυσοσωμικό νόσημα που προκαλείται από μεταλλάξεις στο γονίδιο CTNS που κωδικοποιεί την πρωτεΐνη μεταφοράς της κυστίνης (cystinosin) έξω από το λυσόσωμα.

Η διαταραχή μεταφοράς της κυστίνης από τα λυσοσώματα έχει σαν αποτέλεσμα την ενδολυσοσωμική συσσώρευση κυστίνης σε όλα τα κύτταρα και όργανα, ιδιαίτερα στους νεφρούς και στους οφθαλμούς (κρύσταλλοι κυστίνης στον κερατοειδή χιτώνα).

Η νεφροπαθητική κυστίνωση ORPHA 411629 είναι η συχνότερη αλλά και βαρύτερη μορφή με προσβολή των νεφρών στη βρεφική ηλικία (βλάβες στα εγγύς εσπειραμένα σωληνάρια) και εφόσον δεν γίνει έγκαιρη διάγνωση και ειδική θεραπεία, πρώιμη κατάληξη την νεφρική ανεπάρκεια τελικού σταδίου στην παιδική ηλικία.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 67% - 80% και προστίθεται το Π.Α. ανάλογα με τη βαρύτητα και οποιαδήποτε επιπλοκή του νοσήματος.

5. Φαινυλκετονουρία ανεπάρκεια υδροξυλάσης της φαινυλαλανίνης ORPHA 716 ICD10 E70.1

Η Φαινυλκετονουρία είναι η συχνότερη κληρονομική διαταραχή των αμινοξέων με συχνότητα στην Ελλάδα 1:11.000 ζωντανές γεννήσεις.

Τα επίπεδα φαινυλαλανίνης αίματος > 6 mg/dl (120μmol/L) κάτω από την ηλικία των 12 ετών έχουν επίπτωση στο νοητικό πηλίκο και στις εκτελεστικές λειτουργίες των PKU ασθενών.

Κάθε ασθενής >12 ετών θα πρέπει να ρυθμίζεται σε επίπεδα φαινυλαλανίνης αίματος 2-10 mg/dl (ΗΠΑ: <6 mg/dl σε όλες τις ηλικίες).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 50% και προστίθεται το Π.Α. ανάλογα με τη βαρύτητα και οποιαδήποτε επιπλοκή του νοσήματος

6. Τυροσιναιμία τύπου 1 (Ηπατονεφρική) ORPHA 382 ICD10 E70

Η Τυροσιναιμία Ι είναι ένα σπάνιο και βαρύτατο κληρονομικά μεταβολικό νόσημα με κύρια όργανα προσβολής το ήπαρ, τους νεφρούς και τα περιφερικά νεύρα.

Η νόσος χαρακτηρίζεται από εξελισσόμενη ηπατική βλάβη με κίρρωση, ηπατική ανεπάρκεια, ηπατοκυτταρικό καρκίνο ήπατος, νεφρική σωληναριοπάθεια (σ. Fanconi) και σύνδρομο τύπου πορφυρίας (προσβολή περιφερικών νεύρων) και μαθησιακές δυσκολίες.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 67% και προστίθεται το Π.Α. ανάλογα με τη βαρύτητα (απεικονιστικά ηπατικά ευρήματα, μαθησιακές δυσκολίες, διαταραχές συμπεριφοράς, αποτελέσματα εργαστηριακών εξετάσεων) και οποιαδήποτε επιπλοκή του νοσήματος.

7.Αλκαπτονουρία ORPHA 56 (ή νόσος των μαύρων ούρων ή οστών)

Οφείλεται σε κληρονομική διαταραχή στο μεταβολικό μονοπάτι της τυροσίνης. Η κλινική συμπτωματολογία εμφανίζεται συνήθως μετά το τριακοστό έτος της ηλικίας με συμπτωματολογία αρθρίτιδας των μεγάλων αρθρώσεων (ωχρονοτική αρθροπάθεια) με προοδευτική επιδείνωση και ανάγκη χειρουργικής παρέμβασης. Άλλα ευρήματα είναι οι χρωματισμένοι σκληροί και έλικες αυτιών (ωχρονοσία) και αυξημένη προδιάθεση για καρδιολογικά προβλήματα.

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …….. 50% - 67% και προστίθεται το Π.Α. ανάλογα με τη βαρύτητα και οποιαδήποτε επιπλοκή του νοσήματος

8. Γαλακτοζαιμία ORPHA 79239 ICD10 E74.2

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 30% και προστίθεται το Π.Α. ανάλογα με τη βαρύτητα και οποιαδήποτε επιπλοκή του νοσήματος.

9. Κληρονομική δυσανεξία στη φρουκτόζη ORPHA 469 ICD10 74.1

Οξείες δυνητικά θανατηφόρες εκδηλώσεις σε αδιάγνωστους ασθενείς και σε ασθενείς που έρχονται σε επαφή με τη φρουκτόζη ή παράγωγα της φρουκτόζης (π.χ. σορβιτόλη) και που δεν συμμορφώνονται στη δίαιτα. Συμπτώματα υπογλυκαιμίας μετά από λήψη τροφής που περιέχει φρουκτόζη (φρούτα, σουκρόζη, σορβιτόλη).

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……30% και προστίθεται το Π.Α. ανάλογα με τη βαρύτητα και οποιαδήποτε επιπλοκή του νοσήματος.

10. Κληρονομικές διαταραχές πουρινών και πυριμιδινών ORPHA 79224

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… 67% και προστίθεται το Π.Α. ανάλογα με τη βαρύτητα και οποιαδήποτε επιπλοκή του νοσήματος.

Η συχνότερη διαταραχή των πουρινών είναι η ανεπάρκεια υποξανθίνης-γουανίνης φωσφοριβοσυλτρανσφεράσης -HPRT deficiency ORPHA 510

- Πλήρης ανεπάρκεια HPRT (σ. Lesch-Nyhan)
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……. ≥80% ανάλογα με τη βαρύτητα και οποιαδήποτε επιπλοκή.
- Οι διαταραχές πουρινών με μόνη εκδήλωση την νεφρολιθίαση (μερική ανεπάρκεια HPRT, σ. Kelley Seegmiller), ανεπάρκεια της φωσφωριβοσυλτρανσφεράσης της 2,8 διυδροξυαδενίνης (2,8 διυδροξυαδενινουρία) ORPHA 976 ICD10 E79.8, ανεπάρκεια οξειδάσης της ξανθίνης (κληρονομική ξανθινουρία) ORPHA 3467 ICD10 E79.8
  ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ …… ≥30% ανάλογα με τη βαρύτητα και οποιαδήποτε επιπλοκή.

11. Σύνδρομο ανεπάρκειας του μεταφορέα 1 της γλυκόζης (GLUT 1 deficiency) ORPHA 71277 ICDG93.4

ΠΟΣΟΣΤΟ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ……67% και προστίθεται το Π.Α. ανάλογα με τη βαρύτητα και οποιαδήποτε επιπλοκή του νοσήματος.

21. ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ Α: Εισηγητικοί φάκελοι

21.1. *ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ*

ΟΔΗΓΙΕΣ ΣΥΜΠΛΗΡΩΣΗΣ

- Ο φάκελος αυτός συμπληρώνεται υποχρεωτικά μαζί με τον τυποποιημένο εισηγητικό φάκελο των ΚΕΠΑ, και αποσκοπεί στην διευκόλυνση του έργου των Επιτροπών Πιστοποίησης Αναπηρίας και την δικαιότερη κρίση των ασθενών.

- Ο παραπέμπων Ιατρός συμπληρώνει από τις επόμενες σελίδες, την σελίδα με τα στοιχεία ασθενούς-ιατρού, τη σελίδα που αντιστοιχεί στη διάγνωση παραπομπής.

- Σκοπός του παρόντος πρότυπου εισηγητικού φακέλου είναι να δοθούν λεπτομερέστερα στοιχεία σχετικά με τη διάγνωση, την παρούσα κλινική κατάσταση, τις τυχόν μόνιμες βλάβες, τη θεραπευτική αγωγή (τρέχουσα και προηγούμενες) και την ικανότητα του/της ασθενούς προς εργασία.

- Αν υπάρχουν επιπλέον στοιχεία που δεν περιλαμβάνονται στο φάκελο, παρακαλείται ο παραπέμπων για τη συμπλήρωσή τους.

- Να ζητείται από τον ασθενή να προσκομίζει στην Επιτροπή εργαστηριακές/ απεικονιστικές εξετάσεις ή άλλα στοιχεία (π.χ. βιοψίες) που αναφέρονται στον εισηγητικό φάκελο.

ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ
ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

Ονοματεπώνυμο ασθενούς
……
……
…….
Όνομα Πατρός…….…….
ΑΜΚΑ……
Φορέας Κοινωνικής Ασφάλισης /Δημόσιο/Πρόνοια/Ανασφάλιστος
……..…
ΑΜ……
Δ/νση κατοικίας: οδός…….. αριθ. ……..…….
Τ.Κ…….
Οδός …….…… αριθ…….
ΤΚ……..
Πόλη…… τηλ. επικοινωνίας……
Επάγγελμα………
……

Παραπέμπων Ιατρός Ρευματολόγος
…….....
.....
Α.Μ. ΤΣΑΥ …… ΑΜΚΑ …….
Διεύθυνση ……..….. Πόλη…….
Τηλέφωνο…….
Θεράπων: Ναι…… Όχι…….……

Φορέας εργασίας: Πανεπιστημιακή Κλινική ☐ ΓΝΣΥ ☐ ΕΟΠΥΥ ☐

Ιδιωτικό Ιατρείο ☐ Άλλο ☐

Ημερομηνία…….

Υπογραφή – σφραγίδα Θεώρηση

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ: ΡΕΥΜΑΤΟΕΙΔΗΣ ΑΡΘΡΙΤΙΔΑ

Ημερομηνία (έτος) αρχικής διάγνωσης …….

Κλινική κατάσταση (περιγράψτε επώδυνες και/ή διογκωμένες αρθρώσεις, συγκάμψεις, μόνιμες παραμορφώσεις, εξωαρθρικές εκδηλώσεις, ορθοπαιδικές επεμβάσεις)……

……

……

……

……

……

……

DAS-28……..……(Προαιρετικά: SDAI……..……HAQ……..……)

Εργαστηριακά: ΤΚΕ……CRP……..**RF** (+/-)……..**anti-CCP** (+/-)

……

……

Άλλα παθολογικά εργαστηριακά ευρήματα (π.χ. στη γενική αίματος-ούρων, βιοχημικό, ανοσολογικό έλεγχο κλπ)…….

……

……

……

……

……

……..

Απλή ακτινογραφία Διαβρώσεις: ΝΑΙ…… (Χέρια…….Πόδια……) ΟΧΙ……

Τρέχουσα θεραπευτική αγωγή:

……

……

……

……

……

……..

Προηγούμενες θεραπείες (αναφέρατε τυχόν ανεπιθύμητες ενέργειες ή διακοπή λόγω αναποτελεσματικότητας)

……

……

……

……

……

Συνυπάρχουσες παθήσεις

……

……

……

……

……

……

……..

Σωματικό βάρος……..BMI……..Κάπνισμα (ναι/όχι/πρώην)……

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ: ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ

Ημερομηνία (έτος) αρχικής διάγνωσης
……..

Κλινική κατάσταση
Αρθρίτιδα (περιγράψτε)
……
……
Εξάνθημα (περιγράψτε)
……
……
Άφθες……Τριχόπτωση……Φωτοευαισθησία……
Raynaud……..……Περικαρδίτιδα……..Πλευρίτιδα……
Αυτόματες αποβολές ……
Θρομβώσεις……..
Νευρολογική/ΨΧ προσβολή (περιγράψτε)
……..
Αιματολογικές εκδηλώσεις (αιμολυτική αναιμία, λευκο/λεμφοπενία, θρομβοπενία)
……
……
Νεφρική προσβολή: Πρωτεϊνουρία >0.5g……Αιματουρία…..…..Κύλινδροι…..…...
Βιοψία νεφρού: Ημερομηνία……Τύπος ΣΝ …….

Ανοσολογικός έλεγχος:
ANA (τίτλος/τύπος)……..anti-ds-DNA
…….
Χαμηλό συμπλήρωμα (C3/C4/CH50)
……..
Anti-Sm……..Ro (SS-A)…….La (SS-B)
……
aPL……..
Τρέχουσα θεραπευτική αγωγή:
……
……
……
……
……
Προηγούμενες θεραπείες (αναφέρατε τυχόν ανεπιθύμητες ενέργειες ή διακοπή λόγω αναποτελεσματικότητας)
……
……
……
……
Συνυπάρχουσες παθήσεις
……
……
……
……
Σωματικό βάρος……..BMI……..Κάπνισμα (ναι/όχι/πρώην)……..

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ: ΨΩΡΙΑΣΙΚΗ ΑΡΘΡΙΤΙΔΑ

Ημερομηνία (έτος) αρχικής διάγνωσης
……

Κλινική κατάσταση (περιγράψτε μορφή και έκταση ψωριασικού εξανθήματος, επώδυνες και/ή διογκωμένες αρθρώσεις, συγκάμψεις, μόνιμες παραμορφώσεις, ονυχία, εξωαρθρικές εκδηλώσεις, ορθοπαιδικές επεμβάσεις)
……
……
……
……
……
……
……
……
Εργαστηριακά: (περιγράψτε τυχόν παθολογικά εργαστηριακά ευρήματα)
……
……
……
……
……
……
Απλή ακτινογραφία Διαβρώσεις: ΝΑΙ……..……... ΟΧΙ……
Τρέχουσα θεραπευτική αγωγή:
……
……
……
……
……
……
Προηγούμενες θεραπείες (αναφέρατε τυχόν ανεπιθύμητες ενέργειες ή διακοπή λόγω αναποτελεσματικότητας)
……
……
……
……
……
Συνυπάρχουσες παθήσεις
……
……
……
……
……
……
……
Σωματικό βάρος……..ΒΜΙ……..Κάπνισμα (ναι/όχι/πρώην)……..

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ: ΣΥΝΔΡΟΜΟ SJOGREN

Ημερομηνία (έτος) αρχικής διάγνωσης
……

Κλινική κατάσταση
Ξηροστομία…… Ξηροφθαλμία……. Διόγκωση παρωτίδων …….
Αρθρίτιδα…… Νευρολογική προσβολή ……
Άλλες εκδηλώσεις
……
……
……
……
……

Ανοσολογικός έλεγχος:
ANA (τίτλος/τύπος) …….. RF……Ro (SS-A)
……..
La (SS-B)
……
……
……

Βιοψία σιελογόνου αδένα:
……
……
……

Τρέχουσα θεραπευτική αγωγή:
……
……
……
……
……
……

Προηγούμενες θεραπείες (αναφέρατε τυχόν ανεπιθύμητες ενέργειες ή διακοπή λόγω αναποτελεσματικότητας)
……
……
……
……
……

Συνυπάρχουσες παθήσεις
……
……
……
……
……
……
……
Σωματικό βάρος……..BMI…….Κάπνισμα (ναι/όχι/πρώην) ……..

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ:

ΟΡΟΑΡΝΗΤΙΚΗ ΣΠΟΝΔΥΛΑΡΘΡΟΠΑΘΕΙΑ

(Αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα, ψωριασική σπονδυλίτιδα, εντεροπαθητική αρθρίτιδα, σ.Reiter κλπ)

Νόσος……
……..
Ημερομηνία (έτος) αρχικής διάγνωσης …….

Κλινική κατάσταση

Φλεγμονώδης οσφυαλγία……οσφ. Shober (cm)..……..
Διάρκεια πρωινής δυσκαμψίας…….……HLA B27…….
Περιφερική αρθρίτιδα
……
Ενθεσοπάθεια……
Οφθαλμική προσβολή …….
Άλλες εκδηλώσεις (έντερο, δέρμα, ουρογεννητικό κλπ)
……..
Απλή ακτινογραφία: Ιερολαγονίτιδα (grade)……..bamboo spine……
MRI (περιγράψτε ευρήματα**)** Ιερολαγονίων ……
……
…….....
ΟΜΣΣ……
……

Τρέχουσα θεραπευτική αγωγή: (είδος-διάρκεια)
……..……
……
……
……
……

Προηγούμενες θεραπείες (αναφέρατε τυχόν ανεπιθύμητες ενέργειες ή διακοπή λόγω αναποτελεσματικότητας)
……..……
……
……
……
……

Συνυπάρχουσες παθήσεις
……
……
……
……
……
……
……..

Σωματικό βάρος……..BMI……..Κάπνισμα (ναι/όχι/πρώην)……..

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ: ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΙΑ

Έτος διάγνωσης:
……..

Μορφή: Διάχυτη…… Περιορισμένη……

Κλινικές εκδηλώσεις:
Σκληροδακτυλία…… Γενικευμένη δερματική σκλήρυνση…….
Raynaud…….Δακτυλικά έλκη …….....Αρθρίτιδα……
Τηλαγγειεκτασίες…… Ασβεστώσεις……..……
Πνευμονική ίνωση …… Πνευμονική Υπέρταση ……
Προσβολή οισοφάγου …….Προσβολή εντέρου……
Νεφρική προσβολή ……
Πρόσφατη σπιρομέτρηση-DLCO ……
Πρόσφατη εκτίμηση/μέτρηση Πίεσης δεξιάς πνευμ. αρτηρίας……..

Εργαστηριακά ευρήματα
ANA (τίτλος-τύπος) ……Scl70……ENA……
Αντικεντρομεριδιακά αντισώματα……
Άλλα παθολογικά ευρήματα (αιματολογικός-βιοχημικός έλεγχος-γεν. ούρων)
……
……
……
HRCT Θώρακα (ευρήματα)
……
……
……
……..
Τρέχουσα θεραπευτική αγωγή
……
……
……
……
Προηγούμενες θεραπείες
……
……..……
……
……
……
……
……
……
……..……
…….

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ: ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΑΓΓΕΙΤΙΔΑ

Νόσος……
Έτος διάγνωσης …….

Ιστορικό-κλινική κατάσταση (περιγράψτε περιληπτικά την έναρξη και πορεία της νόσου και όργανα/συστήματα που έχουν προσβληθεί)
……
……
……
……
……
……
……
……
……
……

Εργαστηριακά ευρήματα (αναφέρατε κατά την κρίση σας παθολογικά ευρήματα από τον γενικό/ανοσολογικό/απεικονιστικό έλεγχο)
……
……
……
……
……
……
……

Τρέχουσα θεραπευτική αγωγή (είδος-διάρκεια)
……
……
……
……
……
……

Προηγούμενες θεραπείες (είδος-διάρκεια-λόγοι διακοπής)
……
……
……
……
……
……
……
……
……
……
……

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ: ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ -ΠΟΛΥΜΥΟΣΙΤΙΔΑ

Νόσος…….
Έτος διάγνωσης ……

Ιστορικό-κλινική κατάσταση (περιγράψτε περιληπτικά την έναρξη και πορεία της νόσου και όργανα/συστήματα που έχουν προσβληθεί)
……
……
……
……
……
……
……
……
……
……..
Εργαστηριακά ευρήματα (αναφέρατε κατά την κρίση σας παθολογικά ευρήματα από τον γενικό/ανοσολογικό/απεικονιστικό έλεγχο)
……
……
……
……
……
……
……
Βιοψία μυός:…….
Τρέχουσα θεραπευτική αγωγή (είδος-διάρκεια)
……
……
……
……
……
Προηγούμενες θεραπείες (είδος-διάρκεια-λόγοι διακοπής)
……
……
……
……
……
……
……
……
……
……..

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ: ΟΥΡΙΚΗ ΑΡΘΡΙΤΙΔΑ

Έτος διάγνωσης Υπερουριχαιμίας …….
Έτος έναρξης κρίσεων ουρικής αρθρίτιδας……..……
Συχνότητα κρίσεων/έτος ……
Εντόπιση κρίσεων ……
Παρουσία τόφων (περιγράψτε)
……..
Νεφρική νόσος (λιθίαση, ΧΝΑ κλπ)
……
Πρόσφατη τιμή ουρικού οξέος αίματος (τιμή-ημερομηνία)…….
Αλκοόλ μονάδες/ημέρα): ……
Συν-νοσηρότητες: Σακχαρώδης διαβήτης……
Στεφανιαία νόσος ……. Υπέρταση ……
Μεταβολικό σύνδρομο ……Σωματικό βάρος ……BMI……
Κάπνισμα (ναι/όχι/πρώην)…….

Τρέχουσα θεραπευτική αγωγή: (είδος-διάρκεια)
……
……..……
……
……
……
……
……
……
……
Προηγούμενες θεραπείες: (είδος-διάρκεια-λόγοι διακοπής)
……..……
……
……
……
……
……
……
……..……
……..……
……
……
……
……
……
……
……..

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ: ΟΣΤΕΟΑΡΘΡΙΤΙΔΑ

Έτος διάγνωσης: ……
Πρωτοπαθής ……..…… Δευτεροπαθής ……
(Υποκείμενη νόσος……)

Εντόπιση: Χέρια…… Ισχία……. Γόνατα…….. ΣΣ…….
Άλλο……
(περιγράψτε……
……
……
……
……
……)
Ορθοπαιδικές επεμβάσεις (εντόπιση- είδος- έτος)……
……
……
……
Λειτουργική έκπτωση (χρήση χεριών, βάδιση, σκάλα, χρήση βακτηρίας ή άλλων βοηθημάτων κλπ)……..
……
……
……
……
……
Τρέχουσα θεραπευτική αγωγή (από του στόματος, ενέσιμη κλπ)…….
……
……
……
……
……
……..
Προηγούμενες θεραπείες
……
……
……
……
……
……
……
……

Σωματικό βάρος……..BMI……..Κάπνισμα (ναι/όχι/πρώην)……

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ: ΟΣΤΕΟΠΟΡΩΣΗ

Έτος διάγνωσης ……

Πρόσφατη DXA: ΟΜΣΣ…… Ισχίο…..…… T-score……
Ημερομηνία……..

Ιστορικό κατάγματος:
ΣΣ…….. Ισχίο……. Άλλο……
Οικογενειακό ιστορικό Κατάγματος
……
……
Κάπνισμα: ΝΑΙ…….. ΟΧΙ…….. Πρώην……
Σωματικό βάρος…….. BMI……
Ιστορικό λήψης κορτιζόνης
……
Ιστορικό ΡΑ ή άλλου χρόνιου φλεγμονώδους νοσήματος
……..……
……
……..
Τρέχουσα θεραπευτική αγωγή (είδος-διάρκεια)
……
……
……..……
……
……
……..……
……
……
Προηγούμενες θεραπείες (είδος-διάρκεια-λόγοι διακοπής)
……
…….....…
……
……
……
……
……
……

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ: ΑΛΛΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ
(υποτροπιάζουσα πολυχονδρίτιδα, σαρκοείδωση, νόσοι εναπόθεσης, αμυλοείδωση, ν. Paget, αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο)

Νόσος……..
Έτος διάγνωσης
…….

Ιστορικό-κλινική κατάσταση (περιγράψτε περιληπτικά την έναρξη και πορεία της νόσου και όργανα/συστήματα που έχουν προσβληθεί)
……
……
……
……
……
……
……
……
……
……
Εργαστηριακά ευρήματα (αναφέρατε κατά την κρίση σας παθολογικά ευρήματα από τον γενικό/ανοσολογικό/απεικονιστικό έλεγχο)
……
……
……
……
……
……
……
……
Τρέχουσα θεραπευτική αγωγή (είδος-διάρκεια)
……
……
……
……
……
……
Προηγούμενες θεραπείες (είδος-διάρκεια-λόγοι διακοπής)
……
……
……
……
……
……
……
……
……
……

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ: ΝΕΑΝΙΚΗ ΙΔΙΟΠΑΘΗΣ ΑΡΘΡΙΤΙΔΑ

Ημερομηνία (έτος) αρχικής διάγνωσης ……..

Μορφή ΝΙΑ (κυκλώστε):

1. **Συστηματική**
2. **Ολιγοαρθρική (επίμονη, επεκταθείσα)**
3. **Πολυαρθρίτιδα (RF αρν)**
4. **Πολυαρθρίτιδα (RF θετ)**
5. **Ψωριασική**
6. **Αρθρίτιδα που σχετίζεται με ενθεσίτιδα**
7. **Αταξινόμητη (αδιαφοροποίητη) αρθρίτιδα**

Κλινική κατάσταση (καταγράψτε: διάρκεια πρωινής δυσκαμψίας >15min, επώδυνες και/ή διογκωμένες αρθρώσεις, συγκάμψεις, μόνιμες παραμορφώσεις, εξωαρθρικές εκδηλώσεις, ορθοπαιδικές επεμβάσεις, συννοσηρρότητες)

……
……
……
……
……
……
……

JADAS-27…….…… (Προαιρετικά: DI από CHAQ γονέα-παιδιού)

Εργαστηριακά: ΤΚΕ…….CRP…….. **ANA** (τίτλος), **anti-CCP** (+/-)…….

Ραγοειδίτιδα στην πορεία νόσου: Ναι- όχι , Νο επεισοδίων

Άλλα παθολογικά εργαστηριακά ευρήματα (π.χ. στη γενική αίματος-ούρων, βιοχημικό, ανοσολογικό έλεγχο κλπ)……..
……
……
……
……
……
……

Απεικονιστικά ευρήματα (καταγράψτε και σε ποιες αρθρώσεις):

Ακτινογραφίες Διαβρώσεις: ΝΑΙ…… (Χέρια……. Πόδια……) ΟΧΙ……

Υπερηχογράφημα:
MRI:
Τρέχουσα θεραπευτική αγωγή:
DMARDS συμβατικά
Βιολογικές θεραπείες
Άλλες……
……
……
……

Προηγούμενες θεραπείες (αναφέρατε τυχόν ανεπιθύμητες ενέργειες ή διακοπή λόγω αναποτελεσματικότητας) …….....
……
……
……
……
……
……
……
……

Σωματική αναπηρία:
Score JADI-A (και αν >0, από ποιά πεδία)
Score JADI-E (και αν >0 από ποιά πεδία)

Συνυπάρχουσες παθήσεις
……
……
……
……
……
……
……
……
……
……

Σωματικό βάρος…… BMI……..
Κάπνισμα (ναι/ όχι/ πρώην)……..

21.2. *ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΗ ΕΚΘΕΣΗ ΓΙΑ ΑΤΟΜΑ ΜΕ ΣΑΚΧΑΡΩΔΗ ΔΙΑΒΗΤΗ ΤΥΠΟΥ Ι*

Ονοματεπώνυμο: ……..
……..……..
Α.Μ.Κ.Α. : …….

Έναρξη νόσου : ……

Νοσηλείες : …….
...……
……
……
……
……
……
Αντισώματα, C-πεπτιδιο (με test γλυκαγόνης): *αφορά άτομα με ΣΔΤ1 με διάγνωση μετά την ηλικία των 16 ετών.*
……
……
…….

Θεραπευτική αγωγή: ……..
……
……
……
……
……
Επιπλοκές:
1. Οφθαλμολογικές:
α) παραγωγική αμφ/πάθεια - Laser
β) οπτική οξύτητα<5/10
γ) ωχροπάθεια

2. Στεφανιαία νόσος:

3. Διαβητική νεφρική νόσος:

4. Περιφερική αγγειακή νόσος:

5. Νευροπάθεια (νευρολογική εκτίμηση):

Εργαστηριακή τεκμηρίωση :

Βυθοσκόπηση, φλουοροαγγειογραφία, OCT κλπ:
HbA1c, βιοχημικός έλεγχος:
Στεφανιογραφία, εκθέσεις νοσηλείας, δοκιμασία κοπώσεως:

Triplex αγγείων, αρτηριογραφία:
ΗΜΓ:
GFR:

21.3. *ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΗ ΕΚΘΕΣΗ ΓΙΑ ΑΤΟΜΑ ΜΕ ΣΑΚΧΑΡΩΔΗ ΔΙΑΒΗΤΗ ΤΥΠΟΥ 2*

Ονοματεπώνυμο:
Α.Μ.Κ.Α. :

Έναρξη νόσου :

Νοσηλείες οφειλόμενες στη νόσο ή σε επιπλοκές:

Αρχική και τρέχουσα θεραπεία:

Επιπλοκές:
1. Οφθαλμολογικές:
α) παραγωγική αμφ/πάθεια
β) οπτική οξύτητα<5/10
γ) ωχροπάθεια

2. Διαβητικό πόδι:

3. Διαβητική νεφρική νόσος:

4. Στεφανιαία νόσος:

5. Περιφερική αγγειακή νόσος:

6. Νευροπάθεια (νευρολογική εκτίμηση):

Εργαστηριακή τεκμηρίωση :

Βυθοσκόπηση, φλουοροαγγειογραφια ή OCT κ.λπ.:
HbA1c, βιοχημικός έλεγχος :
Στεφανιογραφία, εκθέσεις νοσηλείας, δοκιμασία κοπώσεως κ.λπ.:
Triplex αγγείων, αρτηριογραφία:
ΗΜΓ:
GFR:

21.4. *ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΗ ΕΚΘΕΣΗ ΓΙΑ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΘΑΛΑΣΣΑΙΜΙΑ*

Ονοματεπώνυμο:

Α.Μ.Κ.Α. : ……..

Τύπος Αιμοσφαιρινοπάθειας :

(Ηλεκτροφόρηση Hb, Γονότυπος κλπ)

ΣΥΝΤΟΜΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ: (ηλικία διάγνωσης, έναρξη μεταγγίσεων, συχνότητα και είδος μεταγγίσεων, ανεπιθύμητες αντιδράσεις κλπ)

……
……
……
……
……
……
……
……

ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ – ΣΥΝΥΠΑΡΧΟΥΣΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ: (νοσηλείες, χειρουργικές επεμβάσεις, διαταραχές επί μέρους συστημάτων κλπ)

……
……
……
……
……
……
…….

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ: (MRI, οστική πυκνότητα, αιματολογικός-βιοχημικός , Triplex καρδιάς κλπ)

……
……
……
……
……
……
…….....

21.5. *ΥΠΟΔΕΙΓΜΑ ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΥ ΦΑΚΕΛΟΥ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΑΝΑΠΗΡΙΑ ΟΡΑΣΗΣ*

Ονοματεπώνυμο αιτούντος: …….....

Α.Μ.Κ.Α. αιτούντος: .....

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ

.....
.....
.....

Ιστορικό ασθενούς:

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Παρούσα κατάσταση:

.....
.....
.....
.....

Φαρμακευτική αγωγή:

.....
.....
.....
.....

Θεραπείες – νοσηλείες:

.....
.....
.....
.....
.....
.....

Ημερομηνία εκδήλωσης της νόσου: …….

Εργαστηριακός έλεγχος που τεκμηριώνει την πάθηση:

1. Για όλες τις οφθαλμικές παθήσεις
   a. Οπτική οξύτητα (με την καλύτερη δυνατή διόρθωση που επιτυγχάνεται), καθώς και PH

2. Παθήσεις οπτικού νεύρου
   b. OCT οπτικού νεύρου
   c. Οπτικά πεδία

3. Παθήσεις αμφιβληστροειδούς
d. OCT ωχράς
e. ΗΑΓ (κληρονομικές ωχροπάθειες)

Συνυπάρχουσες παθήσεις : .....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

21.6. *ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΟΡΘΟΠΑΙΔΙΚΗ ΠΑΘΗΣΗ*

Ονοματεπώνυμο αιτούντος .....
Α.Μ.Κ.Α. αιτούντος: .....

Ιστορικό ασθενούς: πάθηση συγγενής ή επίκτητη, βίαιο συμβάν [ατύχημα, ημερομηνία ατυχήματος, τυχούσες επεμβάσεις (έτος)]
……
……
……
……
……
……
……
……
……
Σημερινές πρωτεύουσες ενοχλήσεις. (Αιτιάσεις)
.....
.....
.....
.....
.....
Κλινικά ευρήματα.
……
……
.....
.....
.....
Βάδιση.
……
……
……
……
Σπονδυλική στήλη
……
……
.....
.....
Άνω άκρα
……
……
……
.....
Κάτω άκρα
……
……
.....
.....

Εργαστηριακός έλεγχος που τεκμηριώνει την πάθηση

ΠΑΘΗΣΗ	ΕΞΕΤΑΣΗ	ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΕΙΣ
Σπονδυλαρθρίτιδα, κατάγματα σπονδύλων χωρίς νευρολογική σημειολογία	Ακτινογραφία του αντίστοιχου τμήματος της ΣΣ f/pr	
Σπονδυλαρθρίτιδα ή κατάγματα σπονδύλων με νευρολογική σημειολογία Κήλη μεσοσπονδυλίου δίσκου	Αξονική ή μαγνητική τομογραφία Ηλεκτρομυογράφημα-ηλεκτρονευρογράφημα άνω ή/και κάτω άκρων	Όταν έχει προηγηθεί χειρουργική επέμβαση η εξέταση απαραιτήτως να είναι μεταγενέστερη της επέμβασης
Σπονδυλική στένωση Μυελοπάθεια	Μαγνητική τομογραφία	Ως ανωτέρω
Κατάγματα, ψευδαρθρώσεις	Ακτινογραφία f ή/ και pr του οστού που αφορά	Πρόσφατη (σε σχέση με την αίτηση) αφού πρόκειται για κατάσταση που εξελίσσεται και οπωσδήποτε μεταγενέστερη οποιασδήποτε επέμβασης.
Αρθρίτιδα (μετατραυματική, εκφυλιστική ή άλλη) Ολική αρθροπλαστική	Ακτινογραφία της αντίστοιχης άρθρωσης Π.χ. σε ολική αρθροπλαστική ισχίου α/α λεκάνης- ισχίων f Σε αρθρίτιδα αγκώνα α/α αγκώνα f/pr	Πρόσφατη, τουλάχιστον εντός του έτους.
Βλάβες νεύρων: τραυματισμοί, παραλύσεις και παρέσεις οποιασδήποτε αιτιολογίας	Ηλεκτρομυογράφημα, ηλεκτρονευρογράφημα.	Εάν πρόκειται για πρόσφατη βλάβη, εξέταση κοντά στην ημερομηνία αιτήσεως. Σε παλιές εγκατεστημένες βλάβες αρκούν και παλαιότερες εξετάσεις.
Βλάβες συνδέσμων ή/και μυών καθώς και άλλες παθήσεις μαλακών μορίων (π.χ. μηνίσκων)	Μαγνητική τομογραφία	
Νεοπλάσματα πρωτοπαθή ή μεταστατικά	Ιστολογική εξέταση, σπινθηρογράφημα οστών	Πιστοποίηση ημερομηνίας διάγνωσης ή/και χειρουργικής επέμβασης/ ΧΜΘ/ ΑΚΘ
Οστεομυελίτιδα, συρίγγια, σηπτικές καταστάσεις εν γένει	Τ. Κ. Ε., C.R.P. , καλλιέργεια αν υπάρχει, ακτινογραφία όταν αφορά οστούν ή/και σπινθηρογράφημα	
Δυσπλασίες, απλασίες δομών του ερειστικού συστήματος	ακτινογραφία	Εφόσον πρόκειται για μόνιμες καταστάσεις, ο έλεγχος ΔΕΝ χρειάζεται να είναι πρόσφατος

Σημείωση: οι εξετάσεις να είναι σε συμβατική μορφή και όχι σε ηλεκτρονική καθώς δεν υπάρχει δυνατότητα να δούμε CD κατά τη συνεδρίαση της επιτροπής.

21.7. *Ε ΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΚΟΥ ΑΣΘΕΝΟΥΣ*

Ονοματεπώνυμο αιτούντος:
.....
Α.Μ.Κ.Α. αιτούντος: .....

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ:
……..

Σύντομο ιστορικό ασθενούς:
….....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Παρούσα κατάσταση / φαρμακευτική αγωγή:
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Εργαστηριακός έλεγχος που τεκμηριώνει την πάθηση
ΗΚΓ, υπερηχογράφημα καρδιάς(triplex), διοισοφάγειο υπερηχογράφημα, δοκιμασία κόπωσης, σπινθηρογράφημα καρδιάς, Holter ρυθμού, δυναμικό υπερηχογράφημα καρδιάς, στεφανιογραφία, ηλεκροφυσιολογική μελέτη, αξονική τομογραφία θώρακα, μαγνητική τομογραφία καρδιάς κλπ
1.....
2….....
3….....
4….....
5….....

Εξιτήρια/νοσηλείες νοσοκομείου, πρακτικά χειρουργείου/επέμβασης για πιστοποίηση αγγειοπλαστικής στεφανιαίων αγγείων (PCI), αορτοστεφανιαίας παράκαμψης (by-pass), αντικατάστασης καρδιακής βαλβίδας, διόρθωση ανευρυσμάτων και συγγενών καρδιοπαθειών, διακαθετήριας κατάλυσης κλπ.
1.....
2….....
3….....
4….....

5….....….....

ΠΡΟΣΟΧΗ:

1. Κατά την εξέτασή του ασθενούς από την υγειονομική επιτροπή οφείλει να προσκομίσει ΟΛΑ τα πρωτότυπα ή φωτοαντίγραφα ιατρικών στοιχείων που έχουν κατατεθεί στην αίτησή του και πιστοποιούν τις παθήσεις, την τρέχουσα κλινική κατάσταση και κάθε μεταβολή αυτής.

2. Όλα τα πορίσματα διαγνωστικών εξετάσεων, όπως υπερηχογράφημα καρδιάς/triplex, σπινθηρογράφημα, δοκιμασία κόπωσης κλπ, πρέπει να συνοδεύονται από τις αντίστοιχες ΗΚΓ καταγραφές ή εικόνες (της υπερηχογραφικής ή της σπινθηρογραφικής εξέτασης).

3. Πορίσματα εξετάσεων, σε ψηφιακό δίσκο (CD) χωρίς τις συνοδευτικές εικόνες ή τις ΗΚΓ καταγραφές δεν θα γίνονται δεκτά. (εξαιρούνται CD κλασικής στεφανιογραφίας)

4. Αν υπάρχουν επιπλέον στοιχεία που δεν περιλαμβάνονται στο φάκελο, παρακαλείται ο παραπέμπων για τη συμπλήρωσή τους.

21.8. *ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΗ ΠΑΘΗΣΗ*

Ονοματεπώνυμο αιτούντος: .....
Α.Μ.Κ.Α. αιτούντος: .....

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΑΡΑΠΟΜΠΗΣ

.....
.....
.....
.....
Ιστορικό ασθενούς:
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
Παρούσα κατάσταση
……
……
……
……
……
……
……
……
……
Ημερομηνία εκδήλωσης νόσου
……
.....
ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ
Γνωστικές λειτουργίες:
……
……
……
.....
Εγκεφαλικές συζυγίες:
……
……
……
……
Στάση - Βάδιση:
……
……
……
……
Αντανακλαστικά:

……
……
……
……
Μυική ισχύς-μυικός τόνος:
……
……
……
……
Αισθητικότητα:
……
……
……
……..
Παρεγκεφαλιδικές δοκιμασίες:
……
……
……
……
Λειτουργία σφιγκτήρων:
……
……
……
……
Θεραπεία-φαρμακευτική αγωγή:
……
……
……
……
Διάγνωση:
……
……
……
……
……
……..

ΝΟΣΗΛΕΙΕΣ ΚΑΙ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ ΠΟΥ ΤΕΚΜΗΡΙΩΝΕΙ ΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ:

Βιοχημικές και παρακλινικές εξετάσεις (πρόσφατες και παλιές) που επιβεβαιώνουν τη νόσο, όπως: CT, MRI, MRA εγκεφάλου, triplex καρωτίδων-σπονδυλικών αρτηριών, ηλεκτροεγκεφαλο-γράφημα, επίπεδα αντιεπιληπτικών, ηλεκτρο-μυο-νευρογράφημα, κρεατινική κινάση, αλδολάση, βιοψία μυός, γενετικός-μοριακός έλεγχος, αντισώματα έναντι των υποδοχέων ακετυλοχολίνης, αντι-Musk, ηλεκτρομυογράφημα μονήρους μυικής δεσμίδας, MRI νωτιαίου μυελού, ουροδυνα-
μική μελέτη, νευροψυχολογική εκτίμηση.

1.....
2.....
3 ……
4.....
5 .....
6. .....

7. ……..

ΠΡΟΣΘΕΤΑ ΣΧΟΛΙΑ ΘΕΡΑΠΟΝΤΟΣ ΙΑΤΡΟΥ

……
……
……
……
……
……..……

Συνυπάρχουσες Παθήσεις

(όπως προκύπτουν από το ιστορικό του ασθενούς. Ο αιτών οφείλει να συμπεριλάβει στον ιατρικό φάκελο που θα καταθέσει στο Κ.Ε.Π.Α. τυχόν γνωματεύσεις. ιατρικές εξετάσεις και νοσηλείες που αφορούν αυτές). Οι συνυπάρχουσες παθήσεις θα πρέπει να ενταχθούν σε μία από τις ειδικότητες υγειονομικών επιτροπών του Πίνακα 1. (Ακολουθούν παραδείγματα στις οδηγίες συμπλήρωσης του εντύπου) .

1..... κωδικος……
2 ..... κωδικος……
3 ……..... κωδικος……

21.9. *ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ*

Ονοματεπώνυμο αιτούντος:
……
Α.Μ.Κ.Α. αιτούντος: .....
Ηλικία αιτούντος : ……

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

Αρτηριακή Νόσος Κάτω Άκρων

Κλινικό Στάδιο
.....
.....
.....
.....
.....
.....
Δείκτης Πιέσεων
Ηρεμία
.....
.....
Κόπωση
.....
.....
Εργαστηριακές Εξετάσεις (Αγγειογραφία, TRIPLEX, Λοιπές)
.....
.....
.....
.....
.....
Επέμβαση

Ενδιαγγειακή.....
.....
Ανοικτή.....
.....

Κλινικά Αποτελέσματα
Δείκτης Πιέσεων:
.....
.....
Ηρεμία.....
.....
Κόπωση.....
.....

Φαρμακευτική Αγωγή

.....
.....
.....
.....

Ανευρίσματα:

Τυχαίο Εύρημα .....
.....
Ρήξη .....
.....

Κλινικά Συμπτώματα
.....
.....
.....
.....

Εργαστηριακές Εξετάσεις (U/S, CT, Λοιπές)
.....
.....
.....
.....

Επέμβαση
.....
.....
.....
.....

Καρωτίδες:

Τυχαίο Εύρημα .....
.....

Κλινικά Συμπτώματα
.....
.....
.....
.....

Εργαστηριακές Εξετάσεις (TRIPLEX, Αγγειογραφία)
.....
.....
.....
.....

Επέμβαση
.....
.....
.....
.....

Άλλες Παθήσεις εκ των Αρτηριών:

Κλινικά Συμπτώματα
.....
.....
.....
.....
Εργαστηριακές Εξετάσεις (TRIPLEX, Αγγειογραφία)
.....
.....
.....
.....
Επέμβαση
.....
.....
.....
.....

Φλεβική Νόσος:

Κλινικά Ευρήματα
(κιρσοί, άτονα έλκη επουλωθέντα ή ανοικτά, λιποδερματοσκλήρυνση κ.λπ.)
.....
.....
.....
.....

Εργαστηριακές Εξετάσεις (TRIPLEX, Φλεβογραφία, Λοιπές)
.....
.....
.....
.....
ΘΡΟΜΒΟΦΛΕΒΙΤΙΣ
.....
.....
.....
.....
ΘΡΟΜΒΩΣΕΙΣ
.....
.....
.....
.....
Επεμβάσεις
.....
.....
.....
.....
Συμπτώματα
.....
.....

.....
.....

Νόσοι Λεμφαγγείων:

Κλινικά Ευρήματα
.....
.....
.....
.....

Εργαστηριακές Εξετάσεις
.....
.....
.....
.....

Συμπτώματα
.....
.....
.....
.....

Συνυπάρχουσες Παθήσεις
(όπως προκύπτουν από το ιστορικό του ασθενούς. Ο αιτών οφείλει να συμπεριλάβει στον ιατρικό φάκελο που θα καταθέσει στο Κ.Ε.Π.Α. τυχόν γνωματεύσεις. ιατρικές εξετάσεις και νοσηλείες που αφορούν αυτές). Οι συνυπάρχουσες παθήσεις θα πρέπει να ενταχθούν σε μία από τις ειδικότητες υγειονομικών επιτροπών του Πίνακα 1. (Ακολουθούν παραδείγματα στις οδηγίες συμπλήρωσης του εντύπου)

1..... κωδικος……
2 ..... κωδικος……
3 ……..... κωδικος……

21.10. *ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΨΥΧΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ*

Ονοματεπώνυμο αιτούντος: .....

.....

Α.Μ.Κ.Α. αιτούντος : .....

ΑΙΤΗΜΑ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

.....

.....

.....

.....

ΠΑΡΟΥΣΑ / ΚΥΡΙΑ ΨΥΧΙΚΗ ΔΙΑΤΑΡΑΧΗ:

(έναρξη, πορεία, παρούσα συμπτωματολογία, εναισθησία, συμμόρφωση, εκτίμηση λειτουργικότητας, κατάσταση στις περιόδους ύφεσης)

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

ΑΤΟΜΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

(ψυχολογικό και αναπτυξιακό ιστορικό, εκπαίδευση, οικογενειακή κατάσταση, επαγγελματική δραστηριότητα και αποτελεσματικότητα, πιθανή απαλλαγή στράτευσης, έξεις και κατάχρήσεις, προσκόμιση στρατολογικής ενημερότητας, κ.ά.)

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

ΝΟΣΗΛΕΙΕΣ

(ακούσιες, εκούσιες, διάρκεια, αποτελεσματικότητα, βεβαιώσεις νοσηλειών σε ψυχιατρικές κλινικές)

.....

.....

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΑΓΩΓΗ Ή ΑΛΛΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟ ΨΥΧΙΑΤΡΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ ΠΟΥ ΤΕΚΜΗΡΙΩΝΕΙ ΤΗΝ ΠΑΘΗΣΗ

(ιδίως σε άνοιες και λοιπές «οργανικές» διαταραχές, γενετικός και εργαστηριακός έλεγχος, ψυχολογικές δοκιμασίες)

1. .....
2. .....
3. .....
4. .....
5. .....
6. .....

Συνυπάρχουσες Παθήσεις

(όπως προκύπτουν από το ιστορικό του ασθενούς. Ο αιτών οφείλει να συμπεριλάβει στον ιατρικό φάκελο που θα καταθέσει στο ΚΕ.Π.Α. τυχόν γνωματεύσεις, ιατρικές εξετάσεις και νοσηλείες που αφορούν σε αυτές.)

Οι συνυπάρχουσες παθήσεις θα πρέπει να ενταχθούν σε μία από τις ειδικότητες υγειονομικών επιτροπών του Πίνακα 1. (Ακολουθούν παραδείγματα στις οδηγίες συμπλήρωσης του εντύπου).

1..... κωδικος……
2 ..... κωδικος……
3 ……..... κωδικος……

21.11. *ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΑΥΤΙΣΜΟ*

Ονοματεπώνυμο αιτούντος:
Α.Μ.Κ.Α. αιτούντος:

Α. ΠΑΡΟΥΣΑ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗ

i. Ακριβής διάγνωση

Αυτισμός της παιδικής ηλικίας F.84.0	☐	Άτυπος αυτισμός F.84.1	☐
Σύνδρομο Rett F.84.2	☐	Άλλη αποδιοργανωτική διαταραχή της παιδικής ηλικίας F.84.3	☐
Διαταραχή υπερδραστηριότητας σχετιζόμενη με νοητικη καθυστέρηση και στερεότυπες κινήσεις F. 84.4	☐	Σύνδρομο Asoerger F.84.5	☐
Άλλες διάχυτες αναπτυξιακές διαταραχές F.84.8	☐	Διάχυτη αναπτυξιακή διαταραχή μη καθοριζόμενη F.84.9	☐

ii. Συννοσηρότητα με Νοητική Υστέρηση

Δείκτης νοημοσύνης:	Φυσιολογική	Ελαφρά Νοητική Υστέρηση	Μέτρια Νοητική Υστέρηση	Σοβαρή ή Βαριά Νοητική Υστέρηση
	☐	☐	☐	☐
Η νοημοσύνη προσδιορίστηκε:	Με χρήση κλίμακας νοημοσύνης	Αδρά	Με αναπτυξιακό test	Με άλλο τρόπο ....
	☐	☐	☐	
Η νοημοσύνη προσδιορίστηκε από :	Ψυχολόγο	Αναπτυξιολόγο	Παιδοψυχίατρο	Άλλο
	☐	☐	☐	☐

iii. Συννοσηρότητα με άλλες σωματικές ή ψυχιατρικές διαταραχές

Επιληψία	Άλλες Αναπτυξιακές διαταραχές.	Ψυχιατρικες διαταραχές	Άλλο
☐	☐	☐	☐

Περιγράψτε: .....
.....
.....
.....
.....

.....
.....

iv. Φαρμακευτική αγωγή κατά τον παρόντα χρόνο

ΚΑΤΗΓΟΡΙΑ	ΧΡΟΝΙΚΟ ΔΙΑΣΤΗΜΑ ΧΟΡΗΓΗΣΗΣ	ΑΝΑΛΥΤΙΚΗ ΑΝΑΦΟΡΑ
Αντιψυχωσικά		
Αντικαταθλιπτικά		
Αντιεπιληπτικά-Σταθεροποιητές συναισθήματος		
Άλλο		

Β. Προσδιοριστές βαρύτητας

	3	2	1
Βαθμός σοβαρότητας	☐	☐	☐

Αιτιολογήστε: Κοινωνική επικοινωνία

Αιτιολογήστε: Περιορισμένα ενδιαφέροντα και επαναληπτικές συμπεριφορές

Γ. Λειτουργικότητα

i. Λόγος, ομιλία, ανάγνωση, γραφή, δεξιότητες αριθμητικής

ΒΑΘΜΟΣ ΑΠΟΚΛΙΣΗΣ 0: Καμία απόκλιση, 1: Μικρή απόκλιση, 2: Μέτρια απόκλιση, 3: Μεγάλη απόκλιση

Λόγος, ομιλία: 0 1 2 3 Περιγράψτε:

Ανάγνωση, γραφή	0 1 2 3	Περιγράψτε:
Γνώση αριθμητικών μεγεθών, απλές αριθμητικές πράξεις	0 1 2 3	Περιγράψτε:

ii. Δεξιότητες αυτοϋπηρέτησης (έλεγχος σφιγκτήρων, φροντίδα εαυτού κλπ)

Καμία απόκλιση	Μικρή απόκλιση	Μέτρια απόκλιση	Μεγάλη απόκλιση
☐	☐	☐	☐

Περιγράψτε : .....
.....
.....

iii. Δεξιότητες αυτονομίας (ανάλογα με ηλικία : φροντίδα εαυτού, αυτονομία στη μετακίνηση, γνώση χρημάτων κλπ)

Καμία απόκλιση	Μικρή απόκλιση	Μέτρια απόκλιση	Μεγάλη απόκλιση
☐	☐	☐	☐

Περιγράψτε : .....
.....
.....
.....

iv. Αυτο- ή ετεροεπιθετικές συμπεριφορές

Πολύ συχνές	Συχνές	Μέτριας συχνότητας	Σπάνια/ποτέ
☐	☐	☐	☐

Περιγράψτε : .....
.....
.....
.....
.....
.....

v. Κοινωνικά οχλούσες συμπεριφορές (π.χ χαμηλή ανοχή στη ματαίωση, ακατάλληλες σεξουαλικές συμπεριφορές, έντονες εμμονές, λεκτική επιθετικότητα,αγνοεί τους κανόνες, φυγές, γδύνεται σε δημόσιο χώρο, καταστροφές κλπ)

Πολύ συχνές	Συχνές	Μέτριας συχνότητας	Σπάνια- ποτέ
☐	☐	☐	☐

Συνοπτική αναφορά κοινωνικά οχλουσών συμπεριφορών : .....
.....
.....
.....
.....

vi. Ανάγκη αυξημένης ή συνεχούς επίβλεψης

Συνεχής επίβλεψη	Πολύ αυξημένη επίβλεψη	Αυξημένη επίβλεψη	Αντίστοιχη με βιολογικη ηλικία ανάγκη επίβλεψης

☐ ☐ ☐ ☐

Εργαστηριακός έλεγχος που τεκμηριώνει την πάθηση

1.
2.
3.
4.
5.
6.

Συνυπάρχουσες Παθήσεις
(όπως προκύπτουν από το ιστορικό του ασθενούς. Ο αιτών οφείλει να συμπεριλάβει στον ιατρικό φάκελο που θα καταθέσει στο ΚΕ.Π.Α. τυχόν γνωματεύσεις, ιατρικές εξετάσεις και νοσηλείες που αφορούν σε αυτές.)
Οι συνυπάρχουσες παθήσεις θα πρέπει να ενταχθούν σε μία από τις ειδικότητες υγειονομικών επιτροπών του Πίνακα 1. (Ακολουθούν παραδείγματα στις οδηγίες συμπλήρωσης του εντύπου).

1 Κωδικός
2 Κωδικός
3 Κωδικός

21.12. *ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΝΟΗΤΙΚΗ ΥΣΤΕΡΗΣΗ*

Ονοματεπώνυμο αιτούντος:

Α.Μ.Κ.Α.αιτούντος:

Α. ΠΑΡΟΥΣΑ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗ

i. Ακριβής διάγνωση

Δείκτης νοημοσύνης:	Ελαφρά Νοητική Υστέρηση F.70 ☐	Μέτρια Νοητική Υστέρηση F.71 ☐	Σοβαρή Νοητική Υστέρηση F.72 ☐	Βαριά Νοητική Υστέρηση F.73 ☐
Η νοημοσύνη προσδιορίστηκε:	Με χρήση κλίμακας νοημοσύνης ☐	Αδρά ☐	Με αναπτυξιακό test ☐	Με άλλο τρόπο ....
Η νοημοσύνη προσδιορίστηκε από :	Ψυχολόγο ☐	Αναπτυξιολόγο ☐	Παιδοψυχίατρο ☐	Άλλο ☐

ii. **Συννοσηρότητα με άλλες σωματικές ή ψυχιατρικές διαταραχές**

Επιληψία ☐	Αναπτυξιακές διαταραχές. ☐	Ψυχιατρικες διαταραχές ☐	Άλλο ☐
Περιγράψτε:	....		

iii. **Φαρμακευτική αγωγή κατά τον παρόντα χρόνο**

ΚΑΤΗΓΟΡΙΑ	ΧΡΟΝΙΚΟ ΔΙΑΣΤΗΜΑ ΧΟΡΗΓΗΣΗΣ	Αναλυτική αναφορά
Αντιψυχωσικά		
Αντικαταθλιπτικά		
Αντιεπιληπτικά-Σταθεροποιητές συναισθήματος		
Άλλο		

Β. Λειτουργικότητα

i. Λόγος, ομιλία, ανάγνωση, γραφή, δεξιότητες αριθμητικής

	ΒΑΘΜΟΣ ΑΠΟΚΛΙΣΗΣ	0: Καμία απόκλιση, 1: Μικρή απόκλιση, 2: Μέτρια απόκλιση, 3: Μεγάλη απόκλιση
Λόγος, ομιλία :	0 1 2 3	Περιγράψτε :
Ανάγνωση , γραφή	0 1 2 3	Περιγράψτε :
Γνώση αριθμητικών μεγεθών , απλές αριθμητικές πράξεις	0 1 2 3	Περιγράψτε :

ii. Δεξιότητες αυτουπηρέτησης (έλεγχος σφιγκτήρων, φροντίδα εαυτού, κλπ)

Καμία απόκλιση	Μικρή απόκλιση	Μέτρια απόκλιση	Μεγάλη απόκλιση
☐	☐	☐	☐

Περιγράψτε : .....
.....
.....

iii. Δεξιότητες αυτονομίας (ανάλογα με ηλικία : φροντίδα εαυτού, αυτονομία στη μετακίνηση, γνώση χρημάτων κλπ)

Καμία απόκλιση	Μικρή απόκλιση	Μέτρια απόκλιση	Μεγάλη απόκλιση
☐	☐	☐	☐

Περιγράψτε : .....
.....
.....

iv. **Αυτο- ή ετεροεπιθετικές συμπεριφορές**

Πολύ συχνές	Συχνές	Μέτριας συχνότητας	Σπάνια/ποτέ
☐	☐	☐	☐

Περιγράψτε : .....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

v. **Κοινωνικά οχλούσες συμπεριφορές (π.χ χαμηλή ανοχή στη ματαίωση, ακατάλληλες σεξουαλικές συμπεριφορές, έντονες εμμονές, λεκτική επιθετικότητα, αγνοεί τους κανόνες, φυγές, γδύνεται σε δημόσιο χώρο, καταστροφές, κλπ)**

Πολύ συχνές	Συχνές	Μέτριας συχνότητας	Σπάνια- ποτέ

☐ ☐ ☐ ☐

Συνοπτική αναφορά κοινωνικά οχλουσών συμπεριφορών: .....

.....

.....

.....

vi. Κοινωνική εμπλοκή

Ανενεργός/η	Αποσυρμένος/ η	Τυπική	Υπερεμπλεκόμενος/ η
☐	☐	☐	☐

vii. Ανάγκη αυξημένης ή συνεχούς επίβλεψης

Συνεχής επίβλεψη	Πολύ αυξημένη επίβλεψη	Αυξημένη επίβλεψη	Αντίστοιχη με βιολογικη ηλικία ανάγκη επίβλεψης
☐	☐	☐	☐

Εργαστηριακός έλεγχος που τεκμηριώνει την πάθηση

1.
2.
3.
4.
5.
6.

Συνυπάρχουσες Παθήσεις

(όπως προκύπτουν από το ιστορικό του ασθενούς. Ο αιτών οφείλει να συμπεριλάβει στον ιατρικό φάκελο που θα καταθέσει στο ΚΕ.Π.Α. τυχόν γνωματεύσεις, ιατρικές εξετάσεις και νοσηλείεςπου αφορούν σε αυτές.)

Οι συνυπάρχουσες παθήσεις θα πρέπει να ενταχθούν σε μία από τις ειδικότητες υγειονομικών επιτροπών του Πίνακα 1. (Ακολουθούν παραδείγματα στις οδηγίες συμπλήρωσης του εντύπου).

1 Κωδικός
2 Κωδικός
3 Κωδικός

21.13. *ΕΙΣΗΓΗΤΙΚΟΣ ΦΑΚΕΛΟΣ ΠΑΡΟΧΩΝ ΑΝΑΠΗΡΙΑΣ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΩΝ ΠΑΘΗΣΕΩΝ*

Ονοματεπώνυμο αιτούντος: .....
.....

Α.Μ.Κ.Α. αιτούντος : .....

Ιστορικό ασθενούς

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Παρούσα κατάσταση

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.

Φαρμακευτική αγωγή

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Ημερομηνία εκδήλωσης νόσου

.....
.....

Νοσηλείες

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Εργαστηριακός έλεγχος που τεκμηριώνει την πάθηση:

(Να επισυνάπτονται οι εξετάσεις ανάλογα με την υποκείμενη νόσο κατόπιν υπόδειξης του θεράποντος ιατρού)

1. Σπιρομέτρηση και καμπύλη ροής όγκου προ και μετά βρογχοδιαστολής (βρογχικό άσθμα, ΧΑΠ, κ.λ.π) (απαραίτητη η μετά βρογχοδιαστολής κυρίως στο άσθμα) □

2. Διάχυση (κυρίως διάμεσα νοσήματα, κ.λ.π) □

3. Ακτινογραφία Θώρακος (απαραίτητη) □

4. Αέρια αίματος (απαραίτητα) □

5. Ιστολογική - Κυτταρολογική εξέταση (απαραίτητη κυρίως σε νεοπλάσματα) □

6. CT Θώρακος □

7. Μελέτη Ύπνου ολοκληρωμένη με δείκτη απνοιών/υποπνοιών ανά ώρα ύπνου □

8. Γονιδιακός έλεγχος, test ιδρώτα, καλλιέργεια πτυέλων (απαραίτητα στην κυστική ίνωση) □

9. triplex καρδίας με μέτρηση πίεσης στην πνευμονική αρτηρία (απαραίτητη σε δευτεροπαθή πνευμονική υπέρταση)

Συνυπάρχουσες Παθήσεις:

(Όπως προκύπτουν από το ιστορικό του ασθενούς. Ο αιτών οφείλει να συμπεριλάβει στο ιατρικό φάκελο που θα καταθέσει στο ΚΕΠΑ, τυχόν γνωματεύσεις, ιατρικές εξετάσεις και νοσηλείες που αφορούν σε αυτές.) Οι συνυπάρχουσες παθήσεις θα πρέπει να ενταχθούν σε μία από τις ειδικότητες υγειονομικών επιτροπών του Πίνακα Ι. (Ακολουθούν παραδείγματα στις οδηγίες συμπλήρωσης του εντύπου).

1.....Κωδικός.....
2.....Κωδικός…….....
3.....Κωδικός……....

22. ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ Β: Κωδικοποίηση νόσων σύμφωνα με τη δέκατη αναθεώρηση της «Διεθνούς Στατιστικής Ταξινόμησης των Νόσων και των Σχετικών Προβλημάτων» (ICD10)

ΠΑΡ/ΦΟΣ ΕΠΠΠΑ	ΝΟΣΟΣ	ΚΩΔΙΚΟΣ ICD10
1.	**ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ**	
1.1.	Μεσογειακή αναιμία ή θαλασσαιμία	D56, D56.9
1.2.	Δρεπανοκυτταρική νόσος	D57.0, D57.1
	1. Ετερόζυγη μορφή	D57.0
	2. Ομόζυγη μορφή	
	3. Διπλή ετεροζυγωτία δρεπανοκυτταρικής νόσου και β-Μ.Α.	D56.1
1.3.	Λοιπές αιμοσφαιρινοπάθειες	D58.2
1.4.	Δυσερυθροποιητικές αναιμίες	D64.4
1.5.	Οικογενής σφαιροκυττάρωση	D58.2
1.6.	Νυκτερική παροξυσμική αιμοσφαιρινουρία	D59.5, D59.6
1.7.	Υπερηωσινοφιλικό σύνδρομο	D72.1
1.8.	Συστηματική μαστοκυττάρωση	Q82.2, C94.3
1.9.	Οξεία λευχαιμία ΟΛΛ ΟΜΛ ΟΜΜΛ	C91.1, C92.0 C91.0 C92.0 C92.5
1.10.	Χρόνια μυελογενής λευχαιμία (ΧΜΛ)	C92.1
1.11.	Ιδιοπαθής θρομβοκυττάρωση	D47.3
1.12.	Πρωτοπαθής πολυκυτταραιμία	D45
1.13.	Μυελοσκλήρυνση	D47.1
1.14.	Ιδιοπαθής απλαστική αναιμία	D61.0
1.15.	Αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία	D59.1
1.16.	Μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα	D46.1-9
	Α. ΜΔΣ χαμηλου κινδύνου εξέλιξης προς οξεία μυελογενή λευχαιμία	
	Β. ΜΔΣ υψηλού κινδύνου	
1.17.	Μυελοδυσπλαστικά / μυελοϋπερπλαστικά νεοπλάσματα	C93, C93.1, C93.9, D46.9
	1. ΧΜΜΛ-1	
	2. ΧΜΜΛ-2	
	3. α-ΧΜΛ	C93.9
	4. Αταξινόμητο ΜΔΣ/ΜΥΝ	C46.9
1.18.	Μακροσφαιριναιμία WALDENSTROM	C88
1.19.	Πολλαπλούν μυέλωμα	C90.0
1.20.	Πρωτοπαθής αμυλοείδωση	C85
1.21.	Θρομβοφιλία	D68.1, D68.2
1.22.	Χρόνια λεμφογενής λευχαιμία	C91.1
1.23.	Λεμφώματα	
	1. Νόσος του Hodgkin	C81
	2. Μη Hodgkin’s λεμφώματα	C85
	1. Λεμφώματα χαμηλής κακοήθειας	
	2. Λεμφώματα υψηλής κακοήθειας	
1.24.	Διαταραχές πήξεως αίματος	
	1. Αιμορροφιλία Α και Β	D66, D67
	2. Νόσος VON WILLEBRAND	D68
	3. Σπάνιες ελλείψεις άλλων παραγόντων πήξης	D68.2
	4. Λειτουργικές διαταραχές αιμοπεταλίων	D69.1

	5. Ιδιοπαθής θρομβοπενική πορφύρα	D69.3
	6. Θρομβωτική θρομβοπενική πορφύρα	M31.1
	7. Ειδική προστασία πασχόντων από έλλειψη παραγόντων πήξεως & συγγενείς αιμορραγικές διαθέσεις που επιμολύνθηκαν κατά τη διάρκεια θεραπείας τους από ηπατίτιδες & λοιπά λοιμώδη νοσήματα	
1.25.	Μεταμόσχευση αιμοποιητικών κυττάρων	Z94.8, Z94.9, T86.0
	1. Αλλογενής Μεταμόσχευση Αιμοποιητικών Κυττάρων (ανεξαρτήτως υποκείμενης νόσου)	
	2. Αυτόλογη Μεταμόσχευση Αιμοποιητικών Κυττάρων (ανεξαρτήτως υποκείμενης νόσου)	
2.	**ΠΡΩΤΟΠΑΘΕΙΣ ΑΝΟΣΟΑΝΕΠΑΡΚΕΙΕΣ**	
2.1.	Ομάδα Ι: Συνδυασμένες (Μικτές)Τ και Β ανοσοανεπάρκειες	D81
	1. Ανεπάρκεια ADA (T-/B-/NK- SCID)	D81.3
	2. Ανεπάρκεια γC (XL) JAK3 (AR) (T-/B+/NK- SCID)	
	3. Ανεπάρκεια RAG 1 / 2, Lig4 και Artemis (T-/B-/NK+ SCID)	D81.1
	4. Ανεπάρκεια IL-7Ra (AR) (T-/B+/NK+ SCID)	D81.2
	5. Ανεπάρκεια PNP	D81.5
	6. Υπερ IgM σύνδρομα	D80.5
2.2.	Ομάδα ΙΙ: Άλλα καλά καθορισμένα σύνδρομα ανοσοανεπάρκειας	
	1. Σύνδρομο DiGeorge (DGS)	D82.1
	2. Wiskott-Aldrich (WAS)	D82.0
	3. Αταξία Τηλαγγειεκτασία	G11.3
	4. Σύνδρομο Nijmegen (Nibrin gene)	
	5. Σύνδρομο Υπερ IgE (Job’S) (HIES)	D82.4
2.3.	Ομάδα ΙΙΙ: Κύρια αντισωματικές ανοσοανεπάρκειε ς	D80
	1. Φυλοσύνδετη α-γ-σφαιριναιμία (XLA)	D80.0
	2. Αυτοσωματική υπολειπόμενη αγαμμασφαιριναιμία	D80.0
	3. Κοινή ποικίλη ανοσοανεπάρκεια (CVID)	D83 (O,1,2,8,9)
	4. Ανεπάρκεια IgA(IgAD)	D80.2
	5. Εκλεκτική Ανεπάρκεια των Υποτάξεων της IgG ανοσοσφαιρίνης	D80.3
	6. Αντισωματική ανεπάρκεια με φυσιολογικές τιμές ανοσοσφαιρινών	D80.6
2.4.	Ομάδα ΙV: Νοσήματα ανοσιακής δυσλειτουργίας	
	1. Σύνδρομο Chediak-Higashi	E70.3
	2. Αιμοφαγοκυτταρικό Σύνδρομο-HLH	D76.1
	3. Φυλοσύνδετο Λεμφοϋπερπλαστικό Σύνδρομο (XLF)	D82.3
	4. Αυτοάνοσο Λεμφοϋπερπλαστικό Σύνδρομο (ALPS)	D47.9
	5. Αυτοάνοση πολυενδοκρινοπάθεια με καντιτίαση και εξωδερμική δυστροφία (APECED)	E31.0
	6. Φυλοσύνδετη ανοσιακή δυσλειτουργία, πολυενδοκρινοπάθεια και εντεροπάθεια (IPEX)	K63.9
2.5.	Ομάδα V: Συγγενή ελλείμματα των φαγοκυττάρων (αριθμός, λειτουργία)	
	1. Βαριά Συγγενής Ουδετεροπενία, Σύνδρομα Kostman (SCN)	D70
	2. Χρόνια Κοκκιωματώδης Νόσος. ΧΚΝ (CGD)	D71
	3. Ανεπάρκεια Μορίων Προσκόλλησης των φαγοκυττάρων	D84.8
	4. Ελλείμματα στην οδό σηματοδότησης IL-12/IFN-γ	D84.8
	5. NEMO- NF –Kb essential modulator	D84.8
2.6.	Ομάδα VI: Ελλείμματα της μη ειδικής ανοσίας	
	Ελλείμματα των Toll-like Receptors (TLRs)	D84.8
	Ανεπάρκεια IRAK-4	

2.7.	Ομάδα VII: Αυτοφλεγμονώδεις Διαταραχές (Περιοδικά Εμπύρετα)	
	1. TRAPS (TNF Receptor Associated Periodic Fever Syndrome	E85.0
	2. Οικογενής Μεσογειακός Πυρετός (FMF)	E85.0
	3. Υπερ IgD σύνδρομο (HIDS)	E85.0
	4. Σύνδρομα Σχετιζόμενα με την Κρυοπυρίνη (CAPS)	L50.2, E85.0, E85.0
2.8.	Ομάδα VIII: Ελλείμματα των πρωτεϊνών του Συμπληρώματος	D84.1
	Κληρονομικό Αγγειοοίδημα- Ανεπάρκεια του αναστολέα του C1 (C1inh)	
3.	**ΛΟΙΜΩΔΗ ΝΟΣΗΜΑΤΑ**	
3.1.	Σύνδρομο Επίκτητης Ανοσολογικής Ανεπάρκειας (HIV λοίμωξη)	Z21, B20-24
4.	**ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΕΝΔΟΚΡΙΝΩΝ ΑΔΕΝΩΝ**	
4.1.	Σύνδρομο Nelson	E24.1
4.2.	Νόσος του Cushing	E24.0
4.3.	Προλακτίνωμα	E22.1, E22, D35.2
4.4.	Μεγαλακρία - Γιγαντισμός	E22.0
4.5.	Αδενοϋποφυσιακή ανεπάρκεια	E23.0, E89.3
4.6.	Άποιος Διαβήτης	E23.2, N25.1
4.7.	Θυρεοειδίτιδες	E06
4.8.	Υπερθυρεοειδισμός	E05, E05.0, E05.1, E05.2, H06.2
4.9.	Υποθυρεοειδισμός	E03, E03.5
4.10.	Συγγενής υποθυρεοειδισμός	E03.0, E03.1
4.11.	Όγκοι θυρεοειδούς	C75, D34, E07.0
4.12.	Υποπαραθυρεοειδισμός	E20
4.13.	Ψευδοϋποπαραθυρεοειδισμός	E20.1
4.14.	Πρωτοπαθής υπερπαραθυρεοειδισμός	E21.0,E21, D35.1
4.15.	Φαιοχρωμοκυτώματα (κακοήθες φαιό=074.1)	D35.0, E27.5
4.16.	Επινεφριδιογεννητικό σύνδρομο - Όγκοι επινεφριδίων	E25, E25.0, C74.0
4.17.	Πρωτοπαθής υπεραλδοστερονισμός	E26.0
4.18.	Χρόνια φλοιοεπινεφριδική ανεπάρκεια (νόσος του Addison)	E27.1, E27.2, E27.3, E27.4, E71.3, A39.1+E35.1, A18.7
4.19.	Σύνδρομο Cushing	E24
4.20.	Νευροενδοκρινικοί όγκοι του γαστρεντερικού συστήματος	D13.7, D13, D13.0, D13.1, D13.2, D13.3, D13.4, D13.5, D13.9, C25.4, C17
4.21.	Σύνδρομα πολλαπλής ενδοκρινικής νεοπλασίας (MEN: Multiple Endocrine Neoplasia)	C75.8
4.22.	Ωοθηκική Ανεπάρκεια	E28.3, Q99.1, Q96, Q96.0, Q96.1, Q96.2, Q96.3, Q96.4, Q96.8, Q96.9
4.23.	Ορχική Ανεπάρκεια	E29.1
4.24.	Σύνδρομο θηλεοποιητικών όρχεων	E34.5
5.	**ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ**	
5.1.	Περιοριστικά σύνδρομα	J84

5.2.	Πνευμονική ίνωση	J84
5.3.	Χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια	J44
5.4.	Σαρκοείδωση	D86
5.5.	Πνευμονική εμβολή – Πνευμονικό έμφρακτο	I26
5.6.	Πνευμονική υπέρταση – Πνευμονική καρδία	I27
5.7.	Αναπνευστική ανεπάρκεια	J96
5.8.	Φυματίωση	A16
5.9.	Βρογχικό άσθμα	J45
5.10.	Πνευμοθώρακας	J93
5.11.	Βρογχεκτασίες	J47
5.12.	Καρκίνος του πνεύμονος	C33, C34
5.13.	Καλοήθη νεοπλάσματα του πνεύμονος	D14.3
5.14.	Αποφρακτική άπνοια	G47.3
5.15.	Κεντρική άπνοια	G47.3
5.16.	Κυστική ίνωση ή ινοκυστική νόσος ή κυστική ινώδης νόσος	E84
5.17.	Πνευμονοκονιώσεις	J60
5.18.	Πυριτίαση	J62
5.19.	Πνευμονοκονίαση των εργατών άνθρακα (CWP)	J60
5.20.	Αμιάντωση	J61
5.21.	Βυσσίνωση	J66.0
6.	**ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ**	
6.1.	Αρρυθμίες	I49.9
	1. Εκτακτοσυστολική αρρυθμία Κολπική πρώιμη εκπόλωση (έκτακτες κοιλιακές συστολές, ανάλογα με τη συχνότητα) Κοιλιακή πρώιμη εκπόλωση (επί μυοκαρδιοπάθειας: αξιολόγηση μυοκαρδιοπάθειας)	I49.4 I49.1 I49.3
	2. Εστιακή κολπική ταχυκαρδία Υπερκοιλιακή ταχυκαρδία Διάφορες περιπτώσεις παροξυσμικής ταχυκαρδίας	I47.1 I47.9
	3. Πολυεστιακή κολπική ταχυκαρδία Υπερκοιλιακή ταχυκαρδία Διάφορες περιπτώσεις παροξυσμικής ταχυκαρδίας	 I47.1 I47.9
	4. Κολποκοιλιακή κομβική ταχυκαρδία επανεισόδου Υπερκοιλιακή ταχυκαρδία (συμπεριλαμβανομένου AVNRT)	 I47.1
	5. Ασυμπτωματικά δεμάτια	I45.6
	6. Κολποκοιλιακή ταχυκαρδία επανεισόδου (εμφανή) δεμάτια	I45.6
	7. Κολπικός πτερυγισμός- κολπική μαρμαρυγή Paroxysmal atrial fibrillation Chronic atrial fibrillation	I48 I48.0 I48.2
	8. Κοιλιακή ταχυκαρδία - κοιλιακή μαρμαρυγή Ventricular tachycardia Κοιλιακή μαρμαρυγή και πτερυγισμός Ventricular fibrillation Ventricular flutter Παρουσία άλλων καρδιακών και αγγειακών εμφυτευμάτων και μοσχευμάτων Presence of automatic (implantable) cardiac defibrillator	 I47.2 I49.0 I49.01 I49.02 Z95.8 Z95.810
	9. Βραδυαρρυθμίες Βραδυκαρδία μη καθορισμένη Παρουσία καρδιακού βηματοδότη	 R00.1 Z95.0
	10. Κολποκοιλιακός αποκλεισμός Κολποκοιλιακός αποκλεισμός πρώτου βαθμού Κολποκοιλιακός αποκλεισμός δευτέρου βαθμού	 I44.0 I44.1

	Πλήρης κολποκοιλιακός αποκλεισμός Άλλος μη άλλως καθοριζόμενος κολποκοιλιακός αποκλεισμός Παρουσία καρδιακού βηματοδότη	I44.2 I44.3 Z95.0
	11. Συγγενής πλήρης κολποκοιλιακός αποκλεισμός	Q24.6
	12. Σύνδρομο νοσούντος φλεβοκόμβου	I49.5
	13. Σκελικοί αποκλεισμοί (δεξιού ή αριστερού σκέλους) Δεξιός δεσμικός αποκλεισμός Αποκλεισμός του αριστερού σκέλους, μη καθορισμένος	 I45.0 I44.7
	14. Μόνιμη τεχνητή βηματοδότηση της καρδιάς (παρουσία καρδιακού βηματοδότη)	Z95.0
	15. Εμφυτεύσιμος απινιδιστής (ICD) Παρουσία άλλων καρδιακών και αγγειακών εμφυτευμάτων και μοσχευμάτων Presence of automatic (implantable) cardiac defibrillator	 Z95.8 Z95.810
	16. Σύνδρομο BRUGADA Άλλες συγκεκριμένες συγγενείς διαμαρτίες της καρδιάς Διάφορες συγγενείς διαμαρτίες της καρδιάς	 Q24.8 Q24.9
6.2.	Στεφανιαία νόσος	
	1. Χρόνια στεφανιαία νόσος Στηθάγχη	 I20
	2. Ειδικές μορφές χρόνιας στεφανιαίας νόσου Σιωπηρή ισχαιμία	 I25.6
	3. Στηθάγχη PRINZMETAL Σύνδρομο X Οξέα ισχαιμικά σύνδρομα: Πρόσθιο Κατώτερο NSTEMI Μη σαφώς καθορισμένο Έμφραγμα μυοκαρδίου Πρόσθιο Κατώτερο Υπενδοκάρδιο Μη σαφώς καθορισμένο Ασταθής στηθάγχη Παλαιό έμφραγμα μυοκαρδίου Ισχαιμική καρδιομυοπάθεια Σιωπηλή ισχαιμία	I20.1 I20.9 I21.0 I21.1 I21.4 I21.9 I21.0 I21.1 I21.4 I21.9 I20.0 I25.2 I25.5 I25.6
	4. Επαναγγείωση στεφανιαίων αρτηριών Διαδερμική στεφανιαία παρέμβαση Χειρουργική επαναγγείωση του μυοκαρδίου	 Z95.5 Z95.1
6.3.	Βαλβιδοπάθειες	
	1. Ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας Μη ρευματικής αιτιολογίας Ρευματικής αιτιολογίας Μετά από διόρθωση χειρουργική ή επεμβατική: Προσθετική βαλβίδα μεταλλική Βιοπροσθετική	 I34.0 I05.1 Z95.2 Z95.3
	2. Στένωση μιτροειδούς βαλβίδας Μη ρευματικής αιτιολογίας Ρευματικής αιτιολογίας Μικτή ρευματικής αιτιολογίας Μετά από διόρθωση χειρουργική ή επεμβατική (βαλβιδοπλαστική) Προσθετική βαλβίδα μεταλλική Βιοπροσθετική	 I34.2 I05.0 I05.2 Z95.2 Z95.3
	3. Ανεπάρκεια αορτικής βαλβίδας	

	Μη ρευματικής αιτιολογίας Ρευματικής αιτιολογίας Μετά από διόρθωση χειρουργική ή επεμβατική Προσθετική βαλβίδα μεταλλική Βιοπροσθετική	I35.1 I06.1 Z95.2 Z95.3
	4. Στένωση αορτής Μη ρευματικής αιτιολογίας Ρευματικής αιτιολογίας Μετά από διόρθωση χειρουργική ή επεμβατική Προσθετική βαλβίδα μεταλλική Βιοπροσθετική	 I35.0 I06.0 Z95.2 Z95.3
	5. Ανεπάρκεια τριγλώχινας Μη ρευματικής αιτιολογίας Ρευματικής αιτιολογίας Μετά από διόρθωση χειρουργική ή επεμβατική Προσθετική βαλβίδα μεταλλική Βιοπροσθετική	 I36.1 I07.1 Z95.2 Z95.3
	6. Στένωση τριγλώχινας Μη ρευματικής αιτιολογίας Ρευματικής αιτιολογίας Μη ρευματική μικτή	 I36.0 I07.0 I36.2
	7. Πρόπτωση της μιτροειδούς βαλβίδας	
	8. Παθήσεις πνευμονικής βαλβίδας	
	9. Πνευμονική αρτηριακή υπέρταση	I27.0
	10. Δευτεροπαθής πνευμονική υπέρταση	I27.2
	11. Χρόνια πνευμονική καρδιά	
	12. Μυοκαρδίτιδα	I40
6.4.	Μυοκαρδιοπάθειες	
	1. Διατατική Μυοκαρδιοπάθεια	I42.0
	2. Υπερτροφική Μυοκαρδιοπάθεια Ασυμπτωματική μη αποφρακτική υπερτροφική μυοκαρδιοπάθεια Υπερτροφική αποφρακτική μυοκαρδιοπάθεια ανάλογα με την ενδοκοιλοτική κλίση πίεσης και την παρουσία σύμπλοκων αρρυθμιών	 I42.2 I42.1
	3. Περιοριστική Μυοκαρδιοπάθεια	I42.5
	4. Αρρυθμιογόνος Μυοκαρδιοπάθεια / Δυσπλασία της δεξιάς κοιλίας	I42.8
	5. Μυοκαρδιοπάθεια TAKOTSUBO	I51.81
	6. Άλλες (αταξινόμητες) Μυοκαρδιοπάθειες	I42.9
6.5.	Παθήσεις περικαρδίου	
	1. Οξεία Περικαρδίτιδα	I30.0
	2. Υποτροπιάζουσα Περικαρδίτιδα – Χρόνια περικαρδιακή συλλογή	I31.3
	3. Συμπιεστική Περικαρδίτιδα	I31.1
6.6.	Ανεύρυσμα ανιούσης αορτής	
	1. Παθήσεις θωρακικής και κοιλιακής αορτής	
	2. Διαχωρισμός αορτής	I71.0
6.7.	Συγγενείς καρδιοπάθειες	
	Α. Μεσοκολπική επικοινωνία Πρωτογενές έλλειμμα Κοινή κολποκοιλιακή επικοινωνία	 Q21.1 Q21.2
	Β. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία	Q21.0
	Γ. Ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών	Q26
	Δ. Ανοικτός αρτηριακός πόρος (βοτάλειος πόρος)	Q25
	Ε. Στένωση του ισθμού της αορτής	Q25.1

	ΣΤ. Υποαρτική Στένωση (ή χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας)	Q24.4
	Ζ. Στένωση της πνευμονικής βαλβίδας (ή χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας) Ατρησία πνευμονικής βαλβίδας	Q22.1 Q22.0
	Η. Ανεπάρκεια πνευμονικής βαλβίδας	Q22.2
	Θ. Τετραλογία του FALLOT	Q21.3
	Ι. Μετάθεση των μεγάλων αγγείων	Q25.8
	Κ. Συγγενώς διορθωμένη μετάθεση των μεγάλων αγγείων	Q25
	Λ. Νόσος του EBSTEIN	Q22.5
	Μ. Κοινός αρτηριακός κορμός	Q20.0
	Ν. Συγγενείς ανωμαλίες στεφανιαίων αγγείων Λοιπές σπάνιες και σύμπλοκες συγγενείς καρδιοπάθειες Σύνδρομο EISENMEMGER Συγγενείς διαμαρτίες διάπλασης των κοιλοτήτων της καρδίας και των μεταξύ τους συνδέσεων Δεξιά κοιλία με διπλό στόμιο εξόδου Αριστερή κοιλία με διπλό στόμιο εξόδου Ασυμπτωματική επικοινωνία των κοιλιών με αρτηρίες Κοιλία με διπλό στόμιο εισόδου Ασυμπτωματική κολποκοιλιακή επικοινωνία Ισομερισμός των κολπικών εξαρτημάτων (isomerism of atrial appendases) Άλλες συγγενείς διαμαρτίες διάπλασης των καρδιακών κοιλοτήτων και των μεταξύ τους συνδέσεων Διάφορες συγγενείς διαμαρτίες διάπλασης των καρδιακών κοιλοτήτων και των μεταξύ τους συνδέσεων Συγγενείς διαμαρτίες διάπλασης του μεσοκοιλιακού διαφράγματος Έλλειμμα του αορτοπνευμονικού διαφράγματος Άλλες συγγενείς διαμαρτίες διάπλασης των καρδιακών διαφραγμάτων Διάφορες συγγενείς ανωμαλίες του καρδιακού διαφράγματος Συγγενείς διαμαρτίες διάπλασης της πνευμονικής και τριγλώχινας βαλβίδας Ατρησία της πνευμονικής βαλβίδας Συγγενής στένωση της πνευμονικής βαλβίδας Συγγενής ανεπάρκεια της πνευμονικής βαλβίδας Άλλες συγγενείς διαμαρτίες της πνευμονικής βαλβίδας Συγγενής στένωση της τριγλώχινας βαλβίδας Σύνδρομο υποπλασίας της δεξιάς καρδίας Άλλες συγγενείς διαμαρτίες της τριγλώχινας βαλβίδας Διάφορες συγγενείς διαμαρτίες της τριγλώχινας βαλβίδας Συγγενείς διαμαρτίες διάπλασης της αορτικής και μιτροειδούς βαλβίδας Συγγενής στένωση της αορτικής βαλβίδας Συγγενής ανεπάρκεια της αορτικής βαλβίδας Συγγενής μιτροειδική στένωση Συγγενής ανεπάρκεια της μιτροειδούς (βαλβίδας) Σύνδρομο αριστερής υποπλαστικής καρδίας Άλλες συγγενείς διαμαρτίες της αορτικής και μιτροειδούς βαλβίδας Διάφορες συγγενείς διαμαρτίες της αορτικής και μιτροειδούς βαλβίδας Άλλες συγγενείς διαμαρτίες διάπλασης της καρδίας Δεξιοκαρδία Αριστεροκαρδία Καρδία με τρεις κόλπους Πνευμονική χοανοειδής στένωση	Q24.5 Q21, I27.83 Q20 Q20.1 Q20.2 Q20.3 Q20.4 Q20.5 Q20.6 Q20.8 Q20.9 Q21 Q21.4 Q21.8 Q21.9 Q22 Q22.0 Q22.1 Q22.2 Q22.3 Q22.4 Q22.6 Q22.8 Q22.9 Q23 Q23.0 Q23.1 Q23.2 Q23.3 Q23.4 Q23.8 Q23.9 Q24 Q24.0 Q24.1

	Συγγενής υποαρτική στένωση	Q24.2
	Διαμαρτίες των στεφανιαίων αγγείων	Q24.3
	Συγγενής καρδιακής αποκλεισμό	Q24.4
	Άλλες συγκεκριμένες συγγενείς διαμαρτίες της καρδιάς	Q24.5
	Διάφορες συγγενείς διαμαρτίες της καρδιάς	Q24.6
	Συγγενείς διαμαρτίες διάπλασης των μεγάλων αρτηριών	Q24.8
	Ανοικτός αρτηριακός πόρος	Q24.9
	Στένωση της αορτής (λόγω δυσπλασίας αυτής)	Q25
	Ατρησία της αορτής	Q25.0
	Στένωση της αορτής	Q25.1
	Άλλες συγγενείς διαμαρτίες της διάπλασης της αορτής	Q25.2
	Ατρησία της πνευμονικής αρτηρίας	Q25.3
	Στένωση της πνευμονικής αρτηρίας	Q25.4
	Άλλες συγγενείς διαμαρτίες της διάπλασης της πνευμονικής αρτηρίας	Q25.5
	Άλλες συγγενείς διαμαρτίεες της διάπλασης των μεγάλων αρτηριών	Q25.6
	Διάφορες συγγενείς διαμαρτίες της διάπλασης των μεγάλων αρτηριών	Q25.7
	Συγγενείς διαμαρτίες διάπλασης των μεγάλων φλεβών	Q25.8
	Συγγενής στένωση της κοίλης φλέβας	Q25.9
	Παραμονή αριστερής άνω κοίλης φλέβας	Q26
	Πλήρως ανώμαλη πνευμονική φλεβική επάνοδος	Q26.0
	Μερικώς ανώμαλη πνευμονική φλεβική επάνοδος	Q26.1
	Ανώμαλη πνευμονική φλεβική επάνοδος, διάφορες μορφές	Q26.2
	Ανώμαλη πυλαία φλεβική επάνοδος	Q26.3
	Συρίγιο μεταξύ της πυλαίας φλέβας και της ηπατικής αρτηρίας	Q26.4
	Άλλες συγγενείς διαμαρτίες της διάπλασης των μεγάλων φλεβών	Q26.5
	Συγγενείς διαμαρτίες της διάπλασης των μεγάλων φλεβών, διάφορες περιπτώσεις	Q26.6
	Άλλες συγγενείς διαμαρτίες διάπλασης των περιφερικών αγγείων	Q26.8
	Περιφερικές αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες	Q26.9
	Συγγενής φλεβεκτασία	Q27
	Άλλες συγκεκριμένες συγγενείς διαμαρτίες των περιφερικών αγγείων	Q27.3
	Διάφορες περιπτώσεις συγγενών διαμαρτιών της διάπλασης των περιφερικών αγγείων	Q27.4
	Αρτηριοφλεβώδης δυσπλασία των προεγκεφαλικών αγγείων	Q27.8
	Άλλες διαμαρτίες της διάπλασης των προεγκεφαλικών αγγείων	Q27.9
	Αρτηριοφλεβώδης δυσπλασία των εγκεφαλικών αγγείων	Q28
	Άλλες διαμαρτίες της διάπλασης των εγκεφαλικών αγγείων	Q28.0
	Άλλες συγκεκριμ ένες συγγενείς διαμαρτίες της διάπλασης του κυκλοφορικού συστήματος	Q28.1
	Διάφορες περιπτώσεις συγγενών διαμαρτιών της διάπλασης του κυκλοφορικού συστήματος	Q28.2
		Q28.3
		Q28.8
		Q28.9
	Ξ. Όγκοι της καρδιάς	
	Καλοήθεις όγκοι της καρδιάς	
	Μυξώματα καρδιακών κοιλοτήτων	D15.1

	Ο. Τραύματα της καρδιάς παθογένεια	
	Π. Καρδιακή ανεπάρκεια Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια Μετά καρδιοχειρουργική επέμβαση	 I50.0 I97.1
	Ρ. Μεταμόσχευση καρδιάς ή καρδιάς / πνευμόνων	Z94.1
7.	**ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΠΕΠΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ**	
7.1.	Φαρυγγο-οισοφαγικό εκκόλπωμα Zenker	K22.5
7.2.	Αχαλασία οισοφάγου	K22.0
7.3.	Διαταραχές κινητικότητας του οισοφάγου που οφείλονται σε συστηματικά νοσήματα (Σκληρόδερμα, κ.ά.)	K22.4
7.4.	Διαφραγματοκήλη	K44
7.5.	Οισοφαγίτιδα	K21, K22.7
7.6.	Στενώσεις οισοφάγου ή στομάχου από κατάποση καυστικών ουσιών	
	1. Στενώσεις οισοφάγου 2. Στενώσεις στομάχου	K22.2 K31
7.7.	Γαστρίτιδα, γαστροπάθεια	K29
7.8.	Πεπτική ελκωτική νόσος (Έλκος στομάχου ή δωδεκαδακτύλου)	K25, K26
7.9.	Νεοπλάσματα στομάχου	C16
7.10.	Νοσήματα του βλεννογόνου του λεπτού εντέρου	K90.0
7.11.	Νεοπλάσματα λεπτού εντέρου	C17
7.12.	Ελκώδης κολίτιδα	K51
7.13.	Νόσος του Crohn	K50
7.14.	Εκκολπωμάτωση – Εκκολπωματίτιδα	K57
7.15.	Νοσήματα χοληφόρων οδών	K81
7.16.	Παγκρεατίτιδα (οξεία, χρόνια)	K85
7.17.	Κύστεις παγκρέατος	K86.2
7.18.	Καρκίνος παγκρέατος	C25
7.19.	Ηπατίτιδα	
	1. Οξεία ιογενής ηπατίτιδα	B17, B19
	2. Χρόνια ηπατίτιδα	B18.1, B18.2
7.20.	Ηπατικό απόστημα (πυογόνο - αμοιβαδικό)	K75.0
7.21.	Κίρρωση του ήπατος	K74, K70.3
7.22.	Εχινόκοκκος ήπατος	B67
7.23.	Καρκίνος ήπατος	C22, C22.2
7.24.	Μεταμόσχευση ήπατος	Z94.4
7.25.	Χρόνια χολοστατικά σύνδρομα στην παιδική ηλικία	
	1. Σταδιακή οικογενής ενδοηπατική χολόσταση τύπου 1,2,3,4,5	K76.8, K73.9
	2. Σύνδρομο Alagille (υποπλασία των ενδοηπατικών και εξωηπατικών χοληφόρων)	Q44.7, K83.8.
	3. Χρόνιες χολαγγειοπάθειες	
	3.1. Ατρησία εξωηπατικών χοληφόρων	Q44.2, K83.1
	3.2. Νόσος Caroli	Q44.6, K83.9
	3.3. Σύνδρομο Caroli	Q44.6, K83.9
	3.4. Κύστη χοληδόχου πόρου	Q44.4, K83.5
	3.5. Αυτοάνοση ηπατίτιδα	K75.4
	3.6. Αυτοάνοση Σκληρυντική χολαγγείτιδα	K83.01, K83.0
	4. Συγγενής ηπατική ίνωση	K74.0, P78.8
	5. Θρόμβωση της πυλαίας φλέβας	I81
	6. Συγγενής πυλαιοσυστηματική επικοινωνία	Q26.5, K76.8
	7. Μεταβολικά νοσήματα ήπατος	
	7.1. Νόσος Wilson	E83.01 E83.0
	7.2 Λιπώδης διήθηση του ήπατος	K76.0

	7.3. Έλλειψη α1 αντιθρυψίνης	E88.01, K83.9
	7.4. Άλλα μεταβολικά νοσήματα ήπατος	
7.26	Χρόνιες παθήσεις του πεπτικού στην παιδική ηλικία	
	1. Συγγενείς εντεροπάθειες	
	1.1. Σύνδρομο μικρολαχνικών εγκλείστων	P 78.3, K90
	1.2. Σύνδρομο θυσσανώδους εντεροπάθειας	P78.3, K90
	2. Διαταραχές κινητικότητας του πεπτικού σωλήνα	
	2.1. Αχαλασία οισοφάγου	K22.0, T78.1
	2.2. Χρόνια εντερική ψευδοαπόφραξη	K59.8, K90
	2.3. Ατρησία Οισοφάγου	Q39
	2.4. Ατρησία ορθού και ορθοπρωκτικές ανωμαλίες	Q42
	3. Παθήσεις με συγγενή δυσαπορρόφηση λίπους	
	3.1. Αβηταλιποπρωτεϊναιμία	E78.6, T78.1
	3.2. Υποβηταλιποπρωτεϊναιμία	E78.6, T78.1
	4. Χρόνιες εντεροπάθειες με δυσαπορρόφηση πρωτείνης	
	4.1. Εντερική λεμφαγγειεκτασία	I89.0, K90, T78.1
	5. Αυτοάνοση εντεροπάθεια	E31.0, K90
	6. Σύνδρομο βραχέος εντέρου μετά από εντερεκτομή	K 91.2
	7. Οικογενής πολυποδίαση	D12.6 C18, D12
	8. Ιδιοπαθή φλεγμονώδη νοσήματα του εντέρου	
	8.1. Νόσος Crohn	K50
	8.2. Ελκώδης Κολίτιδα	K51.9
	8.3. Ιδιοπαθής νόσος του εντέρου αταξινόμητη	K52.3
	9. Ηωσινοφιλικά νοσήματα του πεπτικού	
	9.1. Ηωσινοφιλική οισοφαγίτιδα	K20.0
	9.2. Ηωσινοφιλική γαστρίτιδα ή γαστρεντερίτιδα	K52.8
8.	**ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΓΕΝΝΗΤΙΚΩΝ ΟΡΓΑΝΩΝ ΤΟΥ ΘΗΛΕΩΣ ΚΑΙ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΟΥ ΦΥΛΟΥ**	
8.1.	Μηνορραγία, μητρορραγία, υπερμηνόρροια	
8.2.	Γνήσιος ερμαφροδιτισμός - Ψευδής ερμαφροδιτισμός	Q56
	Σύνδρομο Turner (τυπική και άτυπη μορφή)	Q56
8.3.	Παθήσεις κόλπου	
	1. Αγενεσία κόλπου	Q52
	2. Καρκίνος κόλπου In situ	C52 D07.0
	3. Ενδομητρίωση	N80
	4. Ινομυώματα	D26, D27, D28
	5. Καρκίνος τραχήλου μήτρας	C53
	6. Καρκίνος του σώματος της μήτρας	C54
	7. Καρκίνος σάλπιγγος	C57
	Καρκίνος ωοθηκών	C56
	8. Σύνδρομο Stein-Leventhal	
	9. Ωοθηκική ανεπάρκεια	E28
	10. Όγκοι ωοθηκών	
9.	**ΜΕΤΑΒΟΛΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ**	
9.1.	Παχυσαρκία	E65-E68
9.2.	Σακχαρώδης διαβήτης (ΣΔ)	
	Α. Σακχαρώδης Διαβήτης Τύπου 1 (ινσουλινοεξαρτώμενος)	E10
	Β. Σακχαρώδης Διαβήτης Τύπου 2	E11, E14
9.3.	Ομόζυγη οικογενής υπερχοληστερολαιμία	E78
9.4.	Νόσος GAUCHER	E75.2
10.	**ΔΕΡΜΑΤΟΛΟΓΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ**	

10.1.	Φλεγμονώδη νοσήματα του δέρματος	
	1. ψωρίαση	L40
	2. ατοπική δερματίτιδα	L20
	3. Δερματίτιδα εξ’ επαφής Αλλεργική Ερεθιστική	 L23 L24
	4. ομαλός λειχήνας	L43
	5. διαπυητική ιδρωταδενίτιδα	L73.2
10.2.	Βακτηριακές νόσοι δέρματος	
	1. Λέπρα (Νόσος Hansen)	A30
10.3.	Αυτοάνοσα νοσήματα δέρματος	
	1. πομφολυγώδη νοσήματα	L10-14
	2. ερπητοειδής δερματίτιδα [νόσος του DUHRING]	L13.0
	3. πέμφιγα (κοινή, φυλλώδης, ερυθηματώδης)	L10
	4. Πομφοαυγώδες πεμφιγοειδές Ουλωτικό πεμφιγοειδές βλενογγόνων	L12.0 L12.1
	Κολλαγονώσεις με προεξάρχουσα δερματική προσβολή	
	Μορφέα (εντοπισμένη σκληροδερμία)	L94.0
10.4.	Μεταβολικά νοσήματα του δέρματος	
	Σκληροίδημα του BUSCHKE	M34.8
10.5.	Γενοδερματοπάθειες	
	1. συγγενής ιχθύαση	Q80
	2. μελαγχρωματική ξηροδερμία	Q82.1
	3. συγγενής πομφολυγώδης επιδερμόλυση	Q81
	4. Νευροϊνωμάτωση ή νόσος του von RECKLINGHAUSEN	Q85.0
10.6.	Πορφυρίες	
	Κληρονομική ερυθροποιητική πορφυρία (Συγγενής ερυθροποιητική πορφυρία, ερυθροποιητική πρωτοπορφυρία)	E80.0
	Όψιμη δερματική πορφυρία	E80.1
	Άλλες πορφυρίες (Κληρονομική κοπροπορφυρία, οξεία διαλείπουσα πορφυρία)	E80.2
	Κληρονομικές υπερκερατώσεις παλαμών και πελμάτων Νόσος της MELEDA	Q82.8
10.7.	**Κακοήθη νοσήματα δέρματος**	
	Δερματικό Τα λέμφωμα	C84
	Σπογγοειδή μυκητίαση	C84.0
	Σύνδρομο SEZARY	C84.1
	Νόσος του KAPOSI (μεσογειακό ή κλασικό)	C46
	Δερματικό μελάνωμα	C43
	Μελάνωμα του δέρματος των γεννητικών οργάνων	C51-52, C60, C63
	Επιδερμικοί κακοήθεις όγκοι (βασικοκυτταρικό και ακανθοκυτταρικό καρκίνωμα δέρματος)	C44
11.	**ΨΥΧΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ**	
	Α) ΨΥΧΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΕΝΗΛΙΚΩΝ	
11.1.	Οργανικές και δευτερογενείς ψυχικές διαταραχές	F00 – F09
	I.Οργανικό ψυχοσύνδρομο που δεν προκαλείται από οινοπνευματώδη και άλλες ψυχοδραστικές ουσίες	F04
	II.Delirium, που δεν προκαλείται από οινοπνευματώδη και άλλες ψυχοδραστικές ουσίες	F05
	III.Άλλες ψυχικές διαταραχές που οφείλονται σε εγκεφαλική βλάβη και δυσλειτουργία και σε σωματική νόσο	F06
	IV.Διαταραχές της προσωπικότητας και της συμπεριφοράς που οφείλονται σε εγκεφαλική νόσο, βλάβη και δυσλειτουργία	F07 (εκτός F07.9)
	V.Οργανικό ψυχοσύνδρομο	F07.9

11.2.	Ψυχικές διαταραχές σε χρήση ψυχοδραστικών ουσιών	F10 – F19
	I.Οξεία τοκίκωση	F1X.0
	II.Επιβλαβής χρήση	F1X.1
	III.Σύνδρομο εξάρτησης	F1X.2
	IV.Κατάσταση απόσυρσης (στέρησης)	F1X.3
	V.Κατάσταση απόσυρσης (στέρησης) με delirium	F1X.4
	VI.Ψυχωσική διαταραχή λόγω χρήσης ψυχοδραστικών ουσιών	F1X.5
	VII.Αμνησιακό σύνδρομο λόγω χρήσης ψυχοδραστικών ουσιών	F1X.6
	VIII.Υπολειμματική και όψιμης εγκατάστασης ψυχωσική διαταραχή λόγω χρήσης ψυχοδραστικών ουσιών	F1X.7
11.3.	Σχιζοφρένεια και άλλες παραληρητικές διαταραχές	F20-F29
	I. Σχιζοφρένεια Σχιζοφρενικόμορφη διαταραχή	F20 (εκτός F20.8) F20.8
	II. Σχιζότυπη διαταραχή	F21
	III. Παραληρητική διαταραχή, παραφρένεια, υποστροφική παρανοειδής	F22
	IV. Σχιζοσυναισθηματική διαταραχή	F25
	V.Άλλες «μη οργανικές» ψυχωτικές διαταραχές, ψυχωσιόμορφη διαταραχή μη πληρούσα τα κριτήρια της σχιζοφρένειας	F28, F29
11.4.	Συναισθηματικές διαταραχές	F30-F39
	I. Διπολική συναισθηματική διαταραχή	F31
	II. Καταθλιπτικό επεισόδιο	F32.8
	III. Υποτροπιάζουσα καταθλιπτική διαταραχή	F33
	IV. Επίμονες διαταραχές της διάθεσης (δυσθυμία, κυκλοθυμία, «νευρωσική» κατάθλιψη)	F34, F38
	V.Συναισθηματική διαταραχή με ψυχωσιόμορφα στοιχεία	F33.3, F39
11.5.	Νευρωσικές, συνδεόμενες με το στρες και σωματόμορφες διαταραχές	F40-F48
	I. Διαταραχές φοβικού άγχους	F40
	II. Φοβίες με διαταραχή πανικού	F41.0
	III. Αγχώδης διαταραχή	F41.1, F41.3, F41.8, F41.9
	IV. Μεικτή διαταραχή άγχους και κατάθλιψης	F41.2
	V. Ιδεοψυχαναγκαστική διαταραχή	F42
	VI. Διαταραχή μετατραυματικού στρες	F43.1
	VII. Διαταραχή προσαρμογής	F43.2
	VIII. Ψυχοαποσυνδετικές διαταραχές	F44
	IX. Σωματόμορφες διαταραχές	F45
	Νευρασθένεια, Σύνδρομο Αποπροσωποποίησης, Αποπραγματισμού	F48
11.6.	Σύνδρομα εκδηλούμενα στη συμπεριφορά και συνδεόμενα με διαταραχές των φυσιολογικών λειτουργιών και σωματικούς παράγοντες	F50-F59
	I. Διαταραχές πρόσληψης τροφής (ψυχογενής ανορεξία, ψυχογενής βουλιμία)	F50
	II. Ψυχικές διαταραχές και διαταραχές της συμπεριφοράς συνδεόμενες με τη λοχεία, με διαταραχές ή νόσους, οι οποίες δεν ταξινομούνται αλλού	F53
11.7.	Διαταραχές προσωπικότητας και της συμπεριφοράς του ενηλίκου	F60, F61, F62 F63
	Παρανοειδής	F60.0
	Σχιζοειδής	F60.1
	Δυσκοινωνική (αντικοινωνική)	F60.2
	Συναισθηματική αστάθεια παρορμητικού τύπου	F60.30
	Συναισθηματική αστάθεια μεθοριακού τύπου	F60.31

	Οστριονική	F60.4
	Καταναγκαστική	F60.5
	Αγχώδης (αποφευκτική)	F60.6
	Εξαρτητική	F60.7
	Μεικτή	F61.0
	Επιμένουσα μεταβολή της προσωπικότητας μετά από καταστροφική εμπειρία	F62.0
	Τριχοτιλλομανία	F63.3
	Β) ΨΥΧΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΠΑΙΔΙΩΝ ΚΑΙ ΕΦΗΒΩΝ	
11.8.	Νοητική υστέρηση	F70 – F79
	Ελαφρά νοητική υστέρηση (ΔΝ 50-69)	F70
	Μέτρια νοητική υστέρηση (ΔΝ 35-49)	F71
	Σοβαρή νοητική υστέρηση (ΔΝ 20-34)	F72
	Βαρειά νοητική υστέρηση (ΔΝ <20)	F73
11.9.	Διαταραχές αυτιστικού φάσματος	F84.0, F84.1, F84.2, F84.3, F84.4, F84.5, F84.8, F84.9
11.10.	Λοιπές (πλην αυτισμού) διαταραχές της ψυχολογικής ανάπτυξης	F80, F81, F82
11.10.1	Ειδικές αναπτυξιακές διαταραχές της ομιλίας και της γλώσσας (του λόγου)	F80
	Ειδικές διαταραχές της άρθρωσης του λόγου	F80.0
	Διαταραχή στην έκφραση της γλώσσας (του λόγου)	F80.1
	Αντιληπτική διαταραχή της γλώσσας (του λόγου)	F80.2
	Επίκτητη αφασία συνοδευόμενη από επιληψία (Σύνδρομο Landau-Kleffner)	F80.3
11.10.2	Ειδικές αναπτυξιακές διαταραχές των σχολικών ικανοτήτων	F81
11.10.3	Ειδικές αναπτυξιακές διαταραχές της κινητικής λειτουργίας	F82
11.11.	Διαταραχές της συμπεριφοράς και του συναισθήματος με έναρξη συνήθως κατά την παιδική ή εφηβική ηλικία	F90- F99
	Διαταραχές υπερκινητικού τύπου	F90
	Διαταραχές διαγωγής	F91
	Μεικτές διαταραχές της διαγωγής και του συναισθήματος	F92
	Διαταραχές συναισθήματος	F93
	Διαταραχές της κοινωνικής λειτουργικότητας, με έναρξη ειδικά κατά την παιδική ηλικία	F94
	Εκλεκτική αλαλία	F94.0
	Διαταραχές που εκδηλώνονται με μυοσπάσματα (τικ)	F95
	Διαταραχή χρόνιων κινητικών ή φωνητικών μυοσπασμάτων	F95.1
	Σύνδρομο Gilles de la Tourette	F95.2
	Άλλες διαταραχές της συμπεριφοράς και του συναισθήματος, με έναρξη συνήθως κατά την παιδική και εφηβική ηλικία	F98
	Μη οργανική ενούρηση	F98.0
	Μη οργανική εγκόπριση	F98.1
	Τραυλισμός/Βατταρισμός	F98.5
	Διακοπτόμενη ταχυλαλία	F98.6
11.12.	Γενετικά σύνδρομα και χρωμοσωμικές ανωμαλίες	
12.	**ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΝΕΥΡΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ**	
12.1.	**Λοιμώξεις του κεντρικού νευρικού συστήματος**	G00, G01, G02, G03, G04, G05, G06
12.2.	**Κληρονομικο-εκφυλιστικά νοσήματα του νευρικού συστήματος**	
	1. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον περιφερικό κινητικό νευρώνα	G12

	2. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον περιφερικό αισθητικό νευρώνα	G60, G90.1
	3. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον περιφερικό κινητικό και αισθητικό νευρώνα	G60.0
	4. Άλλες κληρονομικές νευροπάθειες	G60
	5. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον κεντρικό κινητικό νευρώνα	G11.4
	6. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον περιφερικό και στον κεντρικό κινητικό νευρώνα	G12.2
	7. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στην παρεγκεφαλίδα και στα νωτιαίο-παρεγκεφαλιδικά δεμάτια	G11.0, 1, 2, 3, 4
	8. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στα βασικά γάγγλια	
	Ακινητικά δυσκαμπτικα συνδρομα	G20
	ΑΤΥΠΑ (Επαυξημένα, parkinson plus) παρκινσονικά σύνδρομα	G23
	Δευτεροπαθή παρκινσονικά {μη εκφυλιστικο-κληρονομικά} σύνδρομα	G21
	Υπερκινητικά σύνδρομα Ιδιοπαθής – Οικογενής Τρόμος και παραλλαγή αυτού ο Ορθοστατικός Τρόμος	G25.0
	Χορεία	G10
	Βαλλισμός	G25
	Αθέτωση	G25
	Δυστονία	G24
	Εστιακή Δυστονία	
	Ηπατοφακοειδική εκφυλιση (νόσος WILSON)	E83.0
	Τικ και συνδρομο tourette	G25.5
	Δυσκινησίες	G21
	Μυοκλόνος	G25.3
	9. Νοσήματα όπου η εκφύλιση επικρατεί στον εγκεφαλικό φλοιό - υποφλοιό (Άνοιες)	F00, F01, F02, F03
12.3.	Συγγενή νευροδερματικά σύνδρομα [φακωματώσεις] Νευροδερματικά σύνδρομα κληρονομικής μεταβίβασης με εκδηλώσεις από το δέρμα, τους οφθαλμούς και το νευρικό σύστημα	
	Νευροϊνωμάτωση (νοσος του von Recklinghausev)	Q85.0
	Οζώδης σκληρυνση(νόσος Bourneville)	G85.1
	Μηνιγγοπροσωπική αγγειωματωση (σύνδρομο Sturge-Weber-Krabbe)	Q85.8
	Παρεγκεφαλικο- αμφιβληστροειδικη αιμαγγειοβλαστωματωση [σύνδρομο von HIPPEL-LINDAU]	Q85.9
	Αταξία- τηλαγγειεκτασια [σύνδρομο Louis-Bar]	G11.3
	Κληρονομική αιμορραγικη τηλαγγειεκτασια (Osler-Rendu-Weber)	I78.0
	Υπομελάνωση του ito	E50.1
12.4.	Αναπτυξιακές διαταραχές	Q93, Q05, Q07, Q76.1
	Δυσπλασίες οστών κρανίου και σπονδυλικής στήλης	Q05, Q05, Q76.1
	Δυσπλασίες εγκεφάλου	G93
	Δυσπλασίες του κοιλιακού συστήματος	G91, G95.0
	Εγκεφαλική παράλυση – στατική εγκεφαλοπάθεια	G80
12.5.	Απομυελινωτικές παθήσεις του κεντρικού νευρικού συστήματος	G35, G36, G37
12.6.	Παροξυσμικές διαταραχές	
	Α. Επιληψία	G40.0,1,2,3,3,5,6, 7,9
	Β. Κεφαλαλγία - διαταραχές ύπνου	G44.0,1,2,3,4 –

		G47.0,1,2,3,4
12.7.	Διαταραχές του περιφερικού νευρικού συστήματος	
	1. Διαταραχές κρανιακών νεύρων	G50, G51, G52, G53
	2. Κληρονομικές περιφερικές νευροπάθειες	G60
	3. Φλεγμονώδεις νευροπάθειες	G61
	4. Οξεία φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυνευροπάθεια (σύνδρομο Guillain-Barre) (GBS)	G61.0
	5. Χρόνια φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυρριζονευροπάθεια (CIDP)	G61.8
	6. Πολυεστιακή κινητική νευροπάθεια (MMN)	G61.8
	7. Πολυνευροπάθειες συνδεόμενες με παραπρωτεϊναιμίες	G63
	8. Νευροπάθειες από αγγειίτιδα	G63
	9. Λοιμώδεις νευροπάθειες	G63
	10. Μεταβολικές νευροπάθειες	G63
	11. Πολυνευροπάθεια της ΜΕΘ	G64
	12. Φαρμακευτικές και τοξικές πολυνευροπάθειες	G62.0
	13. Αλκοολική νευροπάθεια	G62.1
12.8.	Όγκοι και κακώσεις του κεντρικού νευρικού συστήματος	D43.0,1,2,3,3,7,9 – D33.0,1,2,3,4 – S00-S09
12.9.	Αγγειακές παθήσεις του κεντρικού νευρικού συστήματος	G45, G46, I60-I67, G08
	1. Ποικίλα κλινικά νευρολογικά σύνδρομα ανάλογα με την εντόπιση	I60-I67
	2. Ενδοεγκεφαλική αιμορραγία	I61
	3. Υπαραχνοειδής αιμορραγία	I60
	4. Αγγειακές δυσπλασίες	I67.0, I67.1
	5. Θρόμβωση φλεβικού συστήματος του εγκεφάλου	G08
12.10.	Διαταραχές μυϊκού συστήματος	
	1. Διαταραχές νευρομυϊκής σύναψης	G70
	Μυασθένεια gravis (βαρια μυασθενεια)	G70.0
	Άλλα μυασθενικά σύνδρομα	G73-G73.3
	2. Παθήσεις των σκελετικών μυών (μυοπάθειες)	G71, G72, G73.4-G73.7
	Μυϊκές δυστροφίες	G71.0
	Μυϊκές παθήσεις με μυοτονία	G71.1
	3. Περιοδικές παραλύσεις	G72.3
	4. Μεταβολικές μυοπάθειες	G72.8
	5. Ενδοκρινικές μυοπάθειες	G73.5
	6. Συγγενείς μυοπάθειες	G71.2
	7. Μιτοχονδριακές μυοπάθειες	G71.3
	8. Φλεγμονώδεις μυοπάθειες	G72.4
12.11.	Ειδικά νευρολογικά σύνδρομα	
	1. Ημιπληγία - Ημιπάρεση α. Σπαστική ημιπληγία - ημιπάρεση β. Χαλαρά ημιπληγία – ημιπάρεση	G81 G81.1 G81.0
	2. Τετραπληγία - Τετραπάρεση	G82.3, G82.4
	3. Παραπληγία - Παραπάρεση	G82.0
	4. Διπληγία άνω άκρων	G83.0
	5. Μονοπληγίες (βλ. Ορθοπαιδικές παθήσεις)	G83
	6. Σύνδρομο μέσων σχηματισμών της παρεγκεφαλίδος ή σύνδρομο σκώληκος	
	7. Σύνδρομο ημισφαιρίων της παρεγκεφαλίδας	
12.12.	Παιδονευρολογικά θέματα	

13.	**ΟΡΘΟΠΑΙΔΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ**	
13.1.	Παθήσεις της σπονδυλικής στήλης	
	Παθήσεις μεσοσπονδυλίων δίσκων ΑΜΣΣ ΘΜΣΣ, ΟΜΣΣ	 M50 M51
	Σκολίωση	M41
	Κύφωση	M40
	Σπονδυλολίσθηση	M43.1
	Σπονδυλοδεσία Πεταλεκτομή	Z98,1 M96.1
	Κάταγμα σπονδύλου ΑΜΣΣ ΘΜΣΣ ΟΜΣΣ	 S12 S22 S32
	Σπονδυλαρθρίτιδα	M47
	DISH	M48.1
	Σπονδυλική στένωση	M48
13.2.	Παθήσεις του πυελικού δακτυλίου	
	Κακώσεις χωρίς λειτουργική επιβάρυνση	S32
	Κακώσεις με μετρίου βαθμού λειτουργική επιβάρυνση	S32
	Κακώσεις με σοβαρού βαθμού λειτουργική επιβάρυνση και παραμόρφωση	S32
13.3	Παθήσεις και βλάβες των άκρων	
	1. Παθήσεις και βλάβες του άνω άκρου	
	1.1 Ακρωτηριασμοί	Z89
	Ακρωτηριασμός και των δύο άκρων, άνωθεν του αγκώνος	Z89.3
	Ακρωτηριασμός ενός άνω και ενός κάτω άκρου, άνωθεν του αγκώνος και άνωθεν του γόνατος αντιστοίχως	Z89.2+ Z89.6
	Ακρωτηριασμός ενός άνω άκρου από την άρθρωση του ώμου (απεξάρθρωση)	Z89.2
	Ακρωτηριασμός ενός άνω άκρου στο βραχιόνιο ή την άρθρωση του αγκώνα ή κεντρικότερα της κατάφυσης του δικεφάλου	Z89.2
	Ακρωτηριασμός ενός άνω άκρου στο αντιβράχιο ή την πηχεο-καρπική	Z89.2, Z89.1
	Ακρωτηριασμός όλων των δακτύλων του ενός χεριού	Z89.0
	Φωκομέλειες	Q71
	1.2 Κατάγματα Ψευδαρθρώσεις Καθυστερημένη πώρωση Ψευδάρθρωση μετά από σπονδυλοδεσία ή αρθρόδεση	 M84.1 M84.2 M96.0
	Οστεϊτιδα - οστεομυελίτιδα	M86,
	1.3 Παθήσεις των αρθρώσεων του άνω άκρου	
	Δυσκαμψία	M25.6
	Αγκύλωση	M24.6
	Αρθρόδεση	Z98.1
	Συνδεσμική αστάθεια	M24.2
	Αρθρίτιδα	M19
	Ολική αρθροπλαστική	Z96.6
	Επιπλοκές αρθροπλαστικών	T84
	Παθήσεις μαλακών μορίων ώμου	M75
	1.4 Βλάβες νεύρων του άνω άκρου (όταν οφείλονται σε παθήσεις της σπονδυλικής στήλης χρησιμοποιείται ο αντίστοιχος κωδικός M50, M57, S12, κλπ)	
	Παράλυση ή διατομή βραχιονίου πλέγματος	G54.0, S14.3

	Περιγεννητική βλάβη βραχιονίου πλέγματος	P14.3
	Παράλυση ή διατομή ανωτέρου τύπου	P14.0, S14.3
	Παράλυση ή διατομή κατωτέρου τύπου	P14.1, S14.3
	Παράλυση ή διατομή μασχαλιαίου νεύρου	S44.3
	Παράλυση ή διατομή μυοδερματικού νεύρου	S44.4
	Κεντρική παράλυση ή διατομή κερκιδικού νεύρου	S44.2, S54.2, G56
	Περιφερική παράλυση ή διατομή κερκιδικού νεύρου	G56,, S54.2, S64.2
	Παράλυση ή διατομή ωλενίου νεύρου	G56.2, S44.0, S54.0, S64.0
	Κεντρική παράλυση ή διατομή μέσου νεύρου (από το βραχίονα ή το αντιβράχιο)	G56.1, S44.1, S54.1,
	Περιφερική παράλυση ή διατομή μέσου νεύρου (από τον καρπό)	S64
	Συνδυασμένη παράλυση ή διατομή κερκιδικού και μασχαλιαίου, κερκιδικού και ωλενίου, κερκιδικού και μέσου, μέσου και ωλενίου	S44.7, S54.7, S64.7
	Άλλες μονονευροπάθειες	G56
	1.5 Ρήξεις μυών και τενόντων του άνω άκρου	
	1.6 Άλλες παθήσεις	
	2. Παθήσεις και βλάβες του κάτω άκρου	
	2.1 Ακρωτηριασμοί	Z89
	Μηριαίος ακρωτηριασμός και των δυο κάτω άκρων	Z89.7
	Μηριαίος ακρωτηριασμός ενός σκέλους	Z89.6
	Ακρωτηριασμός στο ύψος του γόνατος	Z89.5
	Κνημιαίος ακρωτηριασμός	Z89.5, Z89.4
	Κνημιαίος ακρωτηριασμός αμφοτερόπλευρος	Z89.7
	Ακρωτηριασμός κατά Chopart (δια του ταρσού)ή κατά Lisfranc (ταρσομετατάρσιος)	Z89.4
	Ακρωτηριασμός κατά Chopart (δια του ταρσού)ή κατά Lisfranc (ταρσομετατάρσιος) αμφοτερόπλευρα	Z89.7
	2.2 Κατάγματα- ψευδαρθρώσεις- οστεομυελίτιδα- οστεΐτιδα	
	Κατάγματα- Ψευδαρθρώσεις Καθυστερημένη πώρωση Ψευδάρθρωση μετά από σπονδυλοδεσία ή αρθρόδεση	 M84.1 M84.2 M96.0
	οστεομυελίτιδα - οστεΐτιδα	M86
	Επίκτητη ανισοσκελία	M21.7
	2.3 Παθήσεις των αρθρώσεων των κάτω άκρων	
	Δυσκαμψία	M25.6
	Αγκύλωση	M24.6
	Αρθρόδεση	Z98.1
	Συνδεσμική αστάθεια	M24.2
	Ολική αρθροπλαστική	Z96.6
	Επιπλοκές αρθροπλαστικών	T84
	Αρθρίτιδα εκφυλιστική ή μετατραυματική	M16
	Παραμορφώσεις μηριαίας κεφαλής (coxa plana), επιφυσιολισθήσεις	M91.2 M93
	Αστάθεια ισχίου	Q65.6
	Αναπτυξιακή δυσπλασία ισχίου-συγγενές εξάρθρημα ισχίου	Q65
	Υψηλό συγγενές εξάρθρημα ισχίου χωρίς ανάπτυξη ψευδοκοτύλης (ετερόπλευρα)	Q65.0
	Υψηλό συγγενές εξάρθρημα ισχίου χωρίς ανάπτυξη ψευδοκοτύλης (αμφοτερόπλευρα)	Q65.1
	Αρθρίτιδα γόνατος	M17
	Αστάθεια επεπιγονατίδας καθ’έξιν εξαρθρήματα	M22
	Αρθρίτιδα της ποδοκνημικής ή του ταρσού	M19
	2.4. Βλάβες των νεύρων των κάτω άκρων (όταν οφείλονται σε	

	παθήσεις της σπονδυλικής στήλης χρησιμοποιείται ο αντίστοιχος κωδικός M51, M47, S32, κλπ)	
	Παράλυση ή διατομή του οσφυοϊερού πλέγματος	G54.1, S34.4
	Παράλυση ή διατομή άνω γλουτιαίου νεύρου	S34.6
	Παράλυση ή διατομή κάτω γλουτιαίου νεύρου	S34.6
	Παράλυση ή διατομή μηριαίου νεύρου	G57.2, S74.1
	Παράλυση ή διατομή ισχιακού νεύρου (κεντρικά)	G57.0, S74.0
	Παράλυση ή διατομή κοινού περονιαίου νεύρου	G57.3, S84.1
	Παράλυση ή διατομή κνημιαίου νεύρου	S84
	2.5 Ρήξεις μυών και τενόντων του κάτω άκρου	
	2.6 Άλλες παθήσεις	
13.4.	Νεοπλάσματα των οστών	
	Καλοήθεις όγκοι μυοσκελετικού χωρίς ενοχλήματα	D16
	Κακοήθεις όγκοι μυοσκελετικού	C40, C41
13.5.	Συγγενείς αναπτυξιακές ανωμαλίες, παρόμοιες καταστάσεις και άλλες παθήσεις	
	Συγγενείς αναπτυξιακές ανωμαλίες και παρόμοιες καταστάσεις	
	Ατελής οστεογένηση	Q78.0
	(και άλλα σύνδρομα που επηρεάζουν την ανάπτυξη των δομών του μυοσκελετικού κατά την παιδική ηλικία και τη μηχανική αντοχή των οστών κατά την ενήλικο ζωή)	
	Υποφωσφατασία	E83.3
	Αρθρογρύπωση	Q74.3
	Αχονδροπλασία	Q77.4
	Νόσος πολλαπλών εξοστώσεων	Q78.6
	Σκελετική φθορίωση	M85.1
	Οστεομαλακία από κάδμιο	T56.3
	Νόσος των δυτών	T70.3
14.	**ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΩΤΩΝ - ΡΙΝΟΣ - ΛΑΡΥΓΓΑ**	
14.1.	Συγγενείς ανωμαλίες	Q17.4, Q17.8, Q17.9
	Δυσμορφία πτερυγίου (μικροωτία, μακροωτία)	Q17.2
	Στένωση ή ατρησία πόρου με ακέραιο το έσω ους	Q16.1
	Απλασία ή υποπλασία του κοίλου του τυμπάνου, οστέινης μοίρας κοχλία, μαστοειδούς.	Q16.4
14.2.	Κακώσεις - τραυματισμοί	
	Τραυματισμοί κεφαλής γενικά	S09.8, S09.9
	1. Απώλεια του πτερυγίου	S09
	2. Ρήξη τυμπάνου	S09.2
14.3.	Κατάγματα κροταφικού	S02.1 S09.8, S09.9
14.4.	Όγκοι ωτός	
	1. Ακουστικό νευρίνωμα	H93.3
	2. Όγκοι πτερυγίου	D21.0
	3. Όγκοι έξω ακουστικού πόρου – μέσω ωτός	D22.2, D22.3, D16.4, E74.4
14.5.	Φλεγμονώδεις και άλλες παθήσεις ωτός	
	Ενδοκροταφικές Μαστοειδίτιδα Λιθοειδίτιδα Λαβυρινθίτιδα.	 H70 H70.2 H70.2
	Άλλες περιπτώσεις ωτίτιδας	H66.3
	Χρόνιος τυμπανοσαλπιγγικός κατάρρους	H66.1
	Τυμπανοσκλήρυνση	H74.0

	Ενδοκρανιακές Εξωμηνιγγικό απόστημα Υποσκληρίδιο απόστημα Εγκεφαλικό απόστημα Θρομβοφλεβίτιδες φλεβών κόλπων Ωτικός υδροκέφαλος Μηνιγγίτιδα	 G06.0 G06.0 G06.0 G08 G91.8, G91.9 A39.8, A39.9
	Χρόνια μέση πυώδης ωτίτιδα (μετά ή άνευ χολοστεατώματος)	H71, H66.2
	Χρόνια μαστοειδίτιδα - Υποτροπή από ανεπιτυχή επέμβαση	H70
14.6.	Ακοή – διαταραχές ακοής	H90, H91
	ΒΑΡΗΚΟΪΑ ΑΓΩΓΙΜΟΤΗΤΑΣ	H90.0
	ΒΑΡΗΚΟΪΑ ΝΕΥΡΟΑΙΣΘΗΤΗΡΙΟΣ	H90.3
	ΜΙΚΤΟΥ ΤΥΠΟΥ	H90.6
	ΨΥΧΟΓΕΝΗΣ	F44.6
	Κωφαλαλία Συγγενής κώφωση Απώλεια ακοής από θόρυβο Απώλεια ακοής από ωτοξικούς παράγοντες Αιφνίδια (ιδιοπαθής) απώλεια ακοής Διάφορες περιπτώσεις απώλειας ακοής	H91.3, , H90.5, H83.3 H91.0 H91.2 H91.9
14.7.	Παθήσεις αιθουσαίου συστήματος	H81, H82
	1. Νόσος του Meniere	H81.0
	2. Ακουστικό νευρίνωμα	H93.3
	3. Αιθουσαία νευρωνίτιδα	H83.8
	4. Καλοήθης ίλιγγος θέσεως (διαταραχές λειτουργίας λαβυρίνθου και ιλιγγοσύνδρομα)	H81, H82
	5. Περιλεμφικό συρίγγιο	H83.1
	6. Λαβυρινθίτιδα	H83.0
	Παθήσεις μη καθορισμένες	H83.9
14.8.	Παθήσεις ρηνός - παραρρινίων	
	1. Συγγενής ατρησία χοάνης Κατάγματα οστών ρινός	Q30.0 S02.2
	2. Ουλές με παραμορφωτική δυσλειτουργία	J34
	3. Σκολίωση ρινικού διαφράγματος με σημαντική ρινική δυσλειτουργία	J34.2
	4. Διάτρηση ρινικού διαφράγματος με επιστάξεις	J34.8
	Ρινολιθίαση	J34.8
	5. Ανοσμία	R43.0
	6. Ρινική ατροφία (όζαινα)	J31.0
	7. Χρόνια ρινική αλλεργία με σημαντική δυσλειτουργία	J30
	8. Πολυποειδής εκφύλιση	
	9. Ειδικές φλεγμονές	J34.8
	10. Πολύποδες ρινός και παραρρινίων κόλπων	J33.0, J33
	11. Χρόνιες ρινοκολπίτιδες	J32
	12. Στοματοκολπικό συρίγγιο	J34
	13. Επιστάξεις επίμονες	R06, R04.0
	14. Νεοπλάσματα ρινός κακοήθη	C30.0
14.9.	Πρόσωπο – σπλαγχνικό κρανίο	
	1. Συγγενείς ανωμαλίες	Q18
	Υποπλασία προσώπου	Q87.0
	Λαγώχειλος	Q35
	Λαγώχειλος με λυκόστομα (Απώλεια οστέινης και μαλακής υπερώας)	Q75
	Λαγώχειλος με λυκόστομα (Απώλεια υπερώας και ζυγωματικού οστού που συνεπάγεται ευρεία επικοινωνία με	

	τη ρινική κοιλότητα και το ιγμόρειο άντρο (γναθιαίο κόλπο)	Q35
	Βραγχιακά συρίγγια (ατελή-τέλεια)- Κύστες, συρίγγια θυρεογλωσσικού πόρου	Q87.0, Q18.8, Q89.2
	2. Τραύματα – Εγκαύματα – Μετεγχειρητικές / Μετατραυματικές καταστάσεις	
	• Εγκαύματα και μετατραυματικές παραμορφώσεις	T20.0
	Κατάγματα προσώπου άνω γνάθου που απολείπουν	S02
	Δυσκολία κινήσεων γνάθου	K07
	Κάταγμα κάτω γνάθου που πωρώθηκε σε πλημμελή θέση	S02.6
	• Γλωσσεκτομή (Κακοήθης Ca γλώσσας)	C01, C02
	Δυσκινησία γλώσσας (από βλάβη υπογλωσσίου νεύρου)	G52.3, K13.2,
	Παράλυση υπερώας (από βλάβη γλωσσοφαρυγγικού νεύρου) και τραυματικές βλάβες	G52.1
	3. Παθήσεις σιελογόνων αδένων	K11
	Λιθίαση σιελογόνων αδένων	K11.5
	Φλεγμονές	K11.2
	Νεοπλάσματα σιελογόνων αδένων κακοήθη	C08
	Νεοπλάσματα σιελογόνων αδένων καλοήθη	D11
	4. Νεοπλάσματα στοματοφάρυγγος - ρινοφάρυγγος	
	Καλοήθεις όγκοι	D10. 4, D10.5, D10.6
	Κακοήθεις όγκοι 1. μαλπηγγιακό καρκίνωμα, 2. σάρκωμα, 3. Non Hodgkin λέμφωμα Καρκίνωμα ρινοφάρυγγα Καρκίνος υποφάρυγγα	C10 G52.0, C14 C11, C12 C13
	5. Απώλεια οδόντων	K08.0, K08.1, K08.9
14.10.	Παθήσεις του λάρυγγος	
	1. Στενώσεις λάρυγγος	J38.6, Q31, Q31.8, J95
	2. Μόνιμη τραχειοτομία	Z39.0
	3. Χρόνια λαρυγγίτιδα - παχυλαρυγγίτιδα	J37.0, Q31.3, J95.5
	4. Περιχονδρίτιδα	J38.7
	5. Πολύποδη εκφύλιση λάρυγγος - οίδημα REINKE	J38.4
	6. Πολύποδας λάρυγγος	J38.1
	7. Θήλωμα λάρυγγος	J38.1
	8. Χόνδρωμα λάρυγγος	D14.1
	9. Αμυλοείδωση λάρυγγος	F85.4
	10. Άλλες παθήσεις	A51.4, M32.1
	11. Καρκίνος του λάρυγγος Υπεργλωπιδικά Υπογλωπιδικά σπάνια	C32, C32.1 C32.2 C32.3
	12. Μετεγχειρητικές καταστάσεις του λάρυγγος	
	13. Παράλυση λάρυγγος	J38.0
14.11.	Παθήσεις φωνής	F80.0
15.	ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ	
15.1.	Μετεγχειρητικές καταστάσεις	
	1. Μετεγχειρητικές καταστάσεις θυρεοειδούς Καλοήθεις όγκοι Κακοήθεις όγκοι	 D34 C73
	1. Μετεγχειρητικές καταστάσεις παραθυρεοειδών Καλοήθεις όγκοι	 D35.1

	Κακοήθεις όγκοι	C75.0
	2. Μετεγχειρητικές καταστάσεις οισοφάγου	
	Καλοήθεις	D13.0
	Κακοήθεις	C15
	Ατρησία	Q39
	3. Μετεγχειρητικές καταστάσεις στομάχου	
	Καλοήθης	D13.1
	Κακοήθης	C16
	Ατρησία	Q40
	ΜΤΧ Ατρησία	K31.6
	Γαστροστομία	Z93.1
	Σύνδρομα μετά γαστρεκτομή	K91.1
	Διαταραχές πεπτικού συστήματος μετά από ιατρικές πράξεις	K91
	4. Μετεγχειρητικές καταστάσεις λεπτού εντέρου	
	Καλοήθης	D13.2, D13.3
	Κακοήθης	C17
	Ατρησία	Q41
	Ειλεοστομία	Z93.2
	5. Μετεγχειρητικές καταστάσεις παχέος εντέρου	
	Καλοήθεις	D12
	Κακοήθεις (κόλον)	C18
	Κακοήθεις (ορθοσιγμοειδές)	C19
	Κακοήθεις (λήκυθος ορθού)	C20
	Κακοήθεις (πρωκτικής χώρας)	C21
	Ατρησία	Q42
	Κολοστομία	Z93.3
	6. Μετεγχειρητικές καταστάσεις παγκρέατος	
	Συγγενείς ανωμαλίες	Q46
	Κυστικοί όγκοι (13.6)	K86.2, K86.3
	Συρίγγια	K86.9
	Κακοήθεις	C25.0-C25.9
	7. Μετεγχειρητικές καταστάσεις σπληνός	
	Καλοήθεις, τραύμα	S36.0
	Κακοήθεις	C25.1
	Ανευρύσματα σπληνικής αρτηρίας	I72.8, I72.9
	Εμβολή θρόμβωση σπληνικής φλέβας	I82.8
	Τραύμα σπληνικής	S35.3
	Νεοπλάσματα	
	Οισοφάγου	C15.0-C15.9
	Στομάχου	C16.0-C16.9
	Λεπτού εντέρου	C17.0-C17.9
	Παχέος εντέρου	C18.0-C18.9
	Ορθδιγμοειδικής συμβολής	C19
	Ορθού	C20
	Πρωκτού και πρωκτικού σωλήνα	C21.0-C21.8
	8. Μετεγχειρητικές καταστάσεις ήπατος χοληφόρων	
	Καλοήθης	D13.4
	Κακοήθεις	C22
	Καρκίνωμα ηπατικών κυττάρων	C22.0
	Καρκίνωμα του ενδοηματικού χοληφόρου πόρου	C22.1
	Ηπατοβλάστωμα	C22.2
	]αγγειοσάρκωμα του ήπατος	C22.3
	Άλλα σαρκώματα του ήπατος	C22.4
	Άλλα καθορισμένα καρκινώματα του ήπατος	C22.7
	Ήπατος, μη καθορισμένο	C22.9
	Χοληδόχος κύστη	C23

	Κακοήθες νεόπλασμα άλλων μη καθορισμένων τμημάτων της χοληδόχου οδού Εξωηπατικού χοληφόρου πόρου Ληκύθου του Vater Επικαλύπτουσα αλλοίωση της χοληφόρου οδού Χοληφόρου οδού, μη καθορισμένο	 C24 C24.0 C24.1 C24.8 C24.9
	9. Κήλες Βουβωνοκήλη Μηροκήλη Ομφαλοκήλη Κοιλιοκήλη Διαφραγματοκήλη Άλλες κοιλιοκήλες	 K40 K41 K42 K43 K44 K45
	10. Διάφορες επιπλοκές από το γαστρεντερικό	
	Ειλεός	K56
	Μη λοιμώδεις εντερίτιδες	K52
	ΜΤΧ Δυσαπορρόφηση	K91.2
15.2.	Χειρουργικές παθήσεις αγγείων	
	1. Εμβολές - θρομβώσεις	
	Αρτηριακή εμβολή και θρόμβωση (Περιλαμβάνονται έμφρακτο - εμβολικό – θρομβωτικό, Απόφραξη, Εμβολική, Θρομβωτική)	I74
	Εμβολή και θρόμβωση κοιλιακής αορτής (Σύνδρομο διχασμού, Σύνδρομο Leriche)	I74.0
	Εμβολή και θρόμβωση άλλων και μη καθορισμένων τμημάτων της αορτής	I74.1
	Εμβολή και θρόμβωση αρτηριών των άνω άκρων	I74.2
	Εμβολή και θρόμβωση αρτηριών των κάτω άκρων	I74.3
	Εμβολή και θρόμβωση μη καθορισμένων αρτηριών των άκρων, μη καθορισμένη	I74.4
	Εμβολή και θρόμβωση λαγόνιας αρτηρίας	I74.5
	Εμβολή και θρόμβωση άλλων αρτηριών	I74.8
	Εμβολή και θρόμβωση μη καθορισμένης αρτηρίας	I74.9
	2. Χειρουργικές παθήσεις φλεβών	
	Φλεβίτις, θρομβοφλεβίτις	I80
	Θρόμβωση Πυλαίας	I81
	Άλλες μορφές φλεβικές θρόμβωσης και εμβολής	I82
	Παθήσεις που δεν προκαλούν απόφραξη το αυλού (κιρσοί – φλεβική ανεπάρκεια)	I83
	Κιρσοί των κάτω άκρων με εξέλκωση	I83.0
	Κιρσοί των κάτω άκρων με εξέλκωση και φλεγμονή	I83.1
	Κιρσοί των κάτω άκρων χωρίς εξέλκωση και φλεγμονή	I83.9
	Οισοφαγικοί κιρσοί	I85
	Κιρσοί άλλων εντοπίσεων	I86
	Άλλες παθήσεις φλεβών	I87
	3. Φαινόμενο Raynaud	I73.0
	Αποφρακτική θρομβαγγειίτιδα (BUERGER)	I73.1
	4. Χειρουργικές παθήσεις αρτηριών κάτω άκρων	
	Άλλες περιφερικές αγγειοπάθειες	I73
	Άλλες καθορισμένες περιφερικές αγγειοπάθειες	I73.8
	Περιφερική αγγειοπάθεια , μη καθορισμένη (Διαλείπουσα χωλότητα, Σπασμός αρτηρίας)	I73.9
	5. Χειρουργικές παθήσεις λεμφαγγείων	
	Συγγενείς: λεμφαγγειώματα, λεμφοιδηματα	Q82.0
	Επίκτητες: Δευτεροπαθές λεμφοιδημα, μη φλεγμονώδες	I89.1

	λεμφοίδημα, φλεγμονώδες λεμφοίδημα, , φλεγμονώδης λεμφαγγειίτιδα (οξεία –χρονία). 2ο επίπεδο: Στάδιο II-III	
	Επίκτητες: Δευτεροπαθές λεμφοιδημα, μη φλεγμονώδες λεμφοίδημα, φλεγμονώδες λεμφοίδημα, , φλεγμονώδης λεμφαγγειίτιδα (οξεία –χρονία). 3ο επίπεδο: Στάδιο III-IV	I89.0
	6. Μετεγχειρητικές καταστάσεις αρτηριών - φλεβών	
	Παθήσεις καρωτίδων	I65.2
	Παθήσεις θωρακικής και κοιλιακής αορτής Αορτικό ανεύρυσμα και διαχωρισμός αορτής Θωρακικό αορτικό ανεύρυσμα με ρήξη. Θωρακικό αορτικό ανεύρυσμα, χωρίς αναφορά για ρήξη. Κοιλιακό αορτικό ανεύρυσμα με ρήξη. Κοιλιακό αορτικό ανεύρυσμα, χωρίς αναφορά για ρήξη. Θωρακοκοιλιακό ανεύρυσμα με ρήξη. Θωρακοκοιλιακό ανεύρυσμα, χωρίς αναφορά για ρήξη. Αορτικό ανεύρυσμα μη καθορισμένης εντόπισης με ρήξη Αορτικό ανεύρυσμα μη καθορισμένης εντόπισης, χωρίς αναφορά για ρήξη. (Ανεύρυσμα- διάταση – υαλοειδής νέκρωση αορτής)	 I71 I71.1 I71.2 I71.3 I71.4 I71.5 I71.6 I71.8 I71.9
	Στένωση νεφρικής αρτηρίας	I77.1
	Παθήσεις υποκλειδίου	I79
	Παθήσεις άνω κοίλης	I82
	Κάτω κοίλη	I82
	7. Παθήσεις και κακώσεις αγγείων	
	Μτχ συρίγγια στομάχου δωδεκαδάκτηλου	K31
	Συγγενείς ανωμαλίες	Q45
	Κακοηθές λεμφαγγειοσάρκωμα	C81
	Τραυματισμός μηριαίας αρτηρίας	S75.0
	Τραυματισμός μηριαίας φλέβας στο επίπεδο του ισχίου και του μηρού	S751
	Τραυματισμός της μείζονας σαφηνούς φλέβας στο επίπεδο του ισχίου και του μηρού	S75.2
	Τραυματισμός πολλαπλών αιμοφόρων αγγείων στο επίπεδο του ισχίου και του μηρού	S75.7
	Τραυματισμός άλλων αιμοφόρων αγγείων στο επίπεδο του ισχίου και του μηρού	S75.8
	Τραυματισμός διαφόρων αιμοφόρων αγγείων στο επίπεδο του ισχίου και του μηρού	S75.9
	Τραυματισμός ιγνυακής αρτηρίας	S85.0
	Τραυματισμός της (πρόσθιας/οπίσθιας) κνημιαίας αρτηρίας	S85.1
	Τραυματισμός περονιαίας αρτηρίας	S85.2
	Τραυματισμός της μείζονας σαφηνούς φλέβας στο επίπεδο της κνήμης	S85.3
	Τραυματισμός της ελάσσονας σαφηνούς φλέβας στο επίπεδο της κνήμης	S85.4
	Τραυματισμός της ιγνυακής φλέβας	S85.5
	Τραυματισμός πολλαπλών αιμοφόρων αγγείων στο επίπεδο της κνήμης	S85.7
	Τραυματισμός άλλων αιμοφόρων αγγείων στο επίπεδο της κνήμης	S85.8
	Τραυματισμός διαφόρων αιμοφόρων αγγείων στο επίπεδο της κνήμης	S85.9
	Κοιλιακά αγγεία	S35
	Τραυματισμός πολλαπλών αιμοφόρων αγγείων στην κοιλία, το κατώτερο τμήμα ράχης και της πυέλου	S35.7
	Τραυματισμός άλλων αιμοφόρων αγγείων στην κοιλιά, το	S35.8

	κατώτερο τμήμα ράχης και της πυέλου	
	Τραυματισμός διαφόρων αιμοφόρων αγγείων στην κοιλιά, το κατώτερο τμήμα ράχης και της πυέλου	S35.9
	Τραυματισμός αγγείων άνω άκρων	S45, 55 65
	Τραυματισμός μασχαλιαίας αρτηρίας	S45.0
	Τραυματισμός της ωλένιας αρτηρίας στο επίπεδο του αντιβραχίου	S55.0
	Τραυματισμός της κερκιδικής αρτηρίας στο επίπεδο του αντιβραχίου	S55.1
	Τραυματισμός πολλαπλών αιμοφόρων αγγείων στο επίπεδο του αντιβραχίου	S55.7
	Τραυματισμός άλλων αιμοφόρων αγγείων στο επίπεδο του αντιβραχίου	S55.8
	Τραυματισμός διαφόρων αιμοφόρων αγγείων στο επίπεδο του αντιβραχίου	S55.9
	Τραυματισμός της ωλένιας αρτηρίας στο επίπεδο του καρπού και της άκρας χείρας	S65.0
	Τραυματισμός της κερκιδικής αρτηρίας στο επίπεδο του καρπού και της άκρας χείρας	S65.1
	Τραυματισμός του επιπολής παλαμιαίου τόξου	S65.2
	Τραυματισμός του εν τω βάθη παλαμιαίου τόξου	S65.3
	Τραυματισμός των αιμοφόρων αγγείων του αντίχειρα	S65.4
	Τραυματισμός αιμοφόρων αγγείων και άλλων δακτύλων	S65.5
	Τραυματισμός πολλαπλών αιμοφόρων αγγείων στο επίπεδο του καρπού και της άκρας χείρας	S65.7
	Τραυματισμός άλλων αιμοφόρων αγγείων στο επίπεδο του καρπού και της άκρας χείρας	S65.8
	Τραυματισμός διαφόρων αιμοφόρων αγγείων στο επίπεδο του καρπού και της άκρας χείρας	S65.9
	Λεμφοίδημα μετά από μασεκτομή	I97.2
	Εντερική παράκαμψη και αναστόμωση	Z98.0
	Άλλες μετεγχειρουργικές καταστάσεις	Z98
	Follow up για ca	Z08
	Ατομικό ιστορικό χημειοθεραπείας για νεοπλασματικό νόσημα	Z92.6
	Ατομικό ιστορικό ακτινοβόλισης	Z92.3
	Τραυματισμός αγγείων διαφόρων περιοχών του σώματος	T14.5
	Τραυματισμός ενδοκοιλιακών οργάνων	S36.8
	Τραυματισμός ενδοθωρακικών οργάνων	S27.8
15.3.	Χειρουργικές παθήσεις μαστού Κακοήθειες Ογκεκτομή	 C50 C50.2
	Λεμφοίδημα μετά μαστεκτομή	I97.2
	Λεμφοίδημα άνω άκρου	
15.4.	Θερμικό έγκαυμα	T20-T32
16.	**ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΟΥΡΟΠΟΙΟΓΕΝΝΗΤΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ**	
16.1.	Παθήσεις νεφρού	
	Επίκτητος μονήρης νεφρός	
	Νεφρεκτομή για καρκίνο νεφρού	C64
	Ριζική νεφρεκτομή λόγω κακοήθους νεοπλασίας, με ή χωρίς συμπληρωματική θεραπεία	C64
	Μερική νεφρεκτομή ή ελάχιστα επεμβατική αντιμετώπιση (RF-κρυοθεραπεία) λόγω κακοήθους νεοπλασίας με φυσιολογική λειτουργική ικανότητα του άλλου νεφρού ή επί μονήρους νεφρού	C64
	Νεφροουρητηρεκτομή για καρκινο εκ μεταβατικου επιθηλιου του	C65

	ανωτερου ουροποιητικου	
	Νεφρεκτομή επι μη λειτουργικου νεφρου συνεπεια καλοηθους νοσου ή συνεπεια τραυματικης κακωσεως	
	Νεφρεκτομή για οποιοδήποτε άλλο λόγο πλην της κακοήθειας	
16.2.	Συγγενείς ή επίκτητες παθήσεις των νεφρών- ουρητήρων με αποφρακτική διαταραχή του ανώτερου ουροποιητικού που μπορεί να οδηγήσουν σε επιπλοκές (υποτροπιάζουσες ουρολοιμώξεις-νεφρική ανεπάρκεια)	
	Υδρονέφρωση	N13
	Συγγενείς ανωμαλίες αριθμού / θέσης / μορφής	N28
	Οπισθοπεριτοναϊκη ινωση ή νόσος του Ormond	N29
	Στενώματα του ουρητήρα	N29
	Λιθίαση του ουροποιητικού	N20
	Νεφροστομία	N28
	1. Παθήσεις του προστάτου	
	Καλοήθης υπερπλασια του προστατου	N40
	Καρκίνος προστάτου	C61
	Προστατίτιδα	N41
	2. Παθήσεις ουροδόχου κύστεως	
	Καρκίνος ουροδοχου κυστεως	C67
	Συγγνείς ανωμαλιες της ουροδοχου κυστεως	N33
	Διαταραχές της λειτουργιας του κατωτερου ουροποιητικου (νευρογενούς ή άλλης αιτιολογίας)	
	Αδυναμία κενωσεως της ουροδοχου κυστεως Επί αποφράξεως Επί άτομης κύστης (ιδιοπαθής)	 N32 N31.2
	Αδυναμία φυσιολογικης πληρωσεως της κυστεως Επί μικρής χωρητικότητας της κύστεως Επί υπερδραστήριας κύστεως	 N32.8 N31.1
	Ακράτεια ούρων	N32.8
	3. Παθήσεις όρχεως	
	Επίκτητος μονήρης όρχις Ορχεκτομή για καρκίνο όρχεως	 C62
	Ορσχεκτομή για μη κακοήθηκ αίτια	N44
	Επίκτητη ανορχία Αμφοτερόπλευρη ορχεκτομή	 N50
	4. Παθήσεις πέους	
	Πεεκτομή για νεοπλασία του πέους	C60
	Πεεκτομή τραυματικής αιτιολογίας	N48
	Νόσος peyronie	N50
	5. Παθήσεις ουρήθρας	
	Στενώματα ουρήθρας	N35
	6. Ουροχόα συρίγγια	N32.1
17.	ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΟΦΘΑΛΜΩΝ	
	ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΩΝ ΒΛΕΦΑΡΩΝ, ΔΑΚΡΥΙΚΗΣ ΣΥΣΚΕΥΗΣ ΚΑΙ ΟΦΘΑΛΜΙΚΟΥ ΚΟΓΧΟΥ	
	Εντρόπιο	H02.0
	Εκτρόπιο	H02.1
	Πτώση βλεφάρου	H02.4
	Επιφορά	H04.2
	Άλλες διαταραχες του δακρυικου αδένα Σύνδρομο ξηρού οφθαλμού	H04.1

	Στένωση και ανεπάρκεια δακρυικών οδών	Η 04.5
	Καταστάσεις εξόφθαλμου(αιμορραγία – οίδημα)	Η05.2
	Δυσμορφια οφθαλμικου κογχου (ατροφία- εξόστωση)	Η05.3
	Ενόφθαλμος	Η05.4
	Δυσθυρεοειδικός εξόφθαλμος	Η06.2
	ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΟΥ ΕΠΙΠΕΦΥΚΟΤΑ	
	Πτερύγιο	Η11.0
	Ουλές επιπεφυκότα (συμβλέφαρο)	Η11.2
	Οφθαλμικό πεμφυγοειδές	Η11.3
	ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΣΚΛΗΡΟΥ, ΚΕΡΑΤΟΕΙΔΟΥΣ, ΙΡΙΔΟΣ ΚΑΙ ΑΚΤΙΝΩΤΟΥ ΣΩΜΑΤΟΣ	
	Κερατίτιδα	Η16
	Έλκος κερατοειδούς	Η16.1
	Νεοαγγείωση κερατοειδούς	Η16.4
	Ουλές και θόλωση κερατοειδούς	Η17
	Συμφυτικό λεύκωμα	Η17.0
	Κεντρική θόλωση κερατοειδούς	Η17.1
	Φυσαλλιδώδης κερατοπάθεια	Η18.1
	Κερατοπάθεια μετα εγχείρηση καταρράκτη	Η 59
	Άλλο οίδημα κερατοειδούς	Η18.2
	Εκφύλιση κερατοειδούς - Ζωνοειδής κερατοπάθεια	Η 18.4
	Κληρονομικές δυστροφίες κερατοειδούς	Η18.5
	Κερατοκώνος	Η18.6
	Άλλες δυσμορφίες κερατοειδούς (κερατεκτασία – σταφύλωμα)	Η18.8
	Άλλες αγγειακές διαταραχές της ίριδας (νεοαγγείωση, ερύθρωση)	Η21.1
	Μεμβράνες της κόρης του οφθαλμού (απόφραξη κόρης, περικλείση της κόρης)	Η21.4
	ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΟΥ ΦΑΚΟΥ	
	Γεροντικός καταρράκτης	Η25
	Τραυματικός καταρράκτης	Η26.1
	Επιπλεγμένος καταρράκτης	Η26.2
	Καταστάσεις μετά την εξαίρεση του φακού (δευτεροπαθής καταρράκτης)	Η26.46
	Αφακία	Η27.0
	Μετατόπιση του φακού	Η27.0
	ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΟΥ ΧΟΡΙΟΕΙΔΟΥΣ ΚΑΙ ΤΟΥ ΑΜΦΙΒΛΗΣΤΡΟΕΙΔΟΥΣ	
	Χοριοαμφιβληστροειδίτιδα	Η 30
	Χοριοαμφιβληστροειδικές ουλές (ουλές της ωχράς κηλίδας, μεταφλεγμωνώδεις μετατραυματικές)	Η 31.0
	Εκφύλιση χοριοειδούς (ατροφία, σκλήρυνση)	Η31.1
	Κληρονομική ευστροφία χοριοειδους	Η31.2
	Χοριοειδική αιμορραγία και ρήξη	Η31.3
	Αποκόλληση του χοριοειδούς	Η31.4
	Ρηγματογενής αποκόλληση αμφιβληστροειδούς	Η33.0
	Ρωγμές αμφιβληστροειδούς χωρίς αποκόληση	Η33.3
	Ελκτική αποκόλληση αμφιβληστροειδούς	Η33.4
	Παροδική αρτηριακή απόφραξη αμφιβληστροειδούς	Η34.4
	Απόφραξη κεντρικής αρτηρίας αμφιβληστροειδούς	Η34.4
	Απόφραξη αρτηρίας αμφιβληστροειδούς (κλάδου, μερική)	Η34.2
	Απόφραξη φλέβας αμφιβληστροειδούς (ολική, μερική, κλάδου)	Η34.8
	Αγγειακή απόφραξη αμφιβληστροειδούς μη καθορισμένη	Η34.9
	Υποστρωματικού τύπου αμφιβληστροειδοπάθεια και μεταβολές των αγγείων του αμφιβληστροειδούς - νεοαγγείωση αμφιβληστροειδούς	Η35.0

	- αγγειίτιδα - αμφιβληστροειδοπάθεια (υπερτασική, εξιδρωματική, του Coats)	
	Αμφιβληστροειδοπάθεια της προωρότητας	Η35.1
	Εκφύλιση της ωχράς κηλίδας και του οπίσθιου πόλου -αγγειοειδείς ταινίες -drusen -οπή -γεροντική εκφύλιση ωχράς κηλίδας -τοξική ωχροπάθεια	Η35.3
	Κληρονομικές δυστροφίες αμφιβληστροειδούς - μελαγχρωστική αμφιβληστροειδοπάθεια - νόσος stargardt - ταπητοαμφιβληστροειδοπάθεια	Η 35.3
	Αιμορραγία αμφιβληστροειδούς	Η 35.6
	Διαχωρισμός στιβάδων αμφιβληστροειδούς - κεντρική ορώδης χοριοαμφιβληστροειδοπάθεια - Αποκόλληση μελαγχρωστική επιθηλίου	Η 35.7
	Διαβητική αμφιβληστροειδοπάθεια	Η 36.0
	ΓΛΑΥΚΩΜΑ	
	Γλαύκωμα	Η 40
	Πρωτοπαθές γλαύκωμα ανοικτής γωνίας	Η 40.1
	Πρωτοπαθές γλαύκωμα κλειστής γωνίας	Η 40.2
	Γλαύκωμα δευτεροπαθές από τραυματισμό του οφθαλμού	Η 40.3
	Γλαύκωμα δευτεροπαθές από φλεγμονή του οφθαλμού	Η 40.4
	Γλαύκωμα δευτεροπαθές από φάρμακα	Η 40.6
	Γλαύκωμα μη καθορισμένο	Η 40.9
	ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΟΥ ΥΑΛΟΕΙΔΟΥΣ ΣΩΜΑΤΟΣ ΚΑΙ ΤΟΥ ΒΟΛΒΟΥ ΤΟΥ ΟΦΘΑΛΜΟΥ	
	Διαταραχές του υαλοειδούς	Η 43
	Αιμορραγία υαλοειδούς	Η 43.1
	Άλλες θολώσεις του υαλοειδούς (μεμβράνες)	
	Διαταραχές του βολβού του οφθαλμού	Η 44
	Πυώδης ενδοφθαλμιτιδα	Η 44.0
	Άλλες μορφές ενδοφθαλμίτιδας	Η44.1
	Εκφυλιστική μυωπία	Η 44.2
	Υποτονία του οφθαλμού	Η 44.4
	Νοσήματα εκφύλισης του βολβού του οφθαλμού - Φθίση - Απόλυτο γλαύκωμα - Ατροφία βολβού	Η 44.5
	Παραμένον ενδοφθάλμιο ξένο σώμα μαγνητικό	Η 44.6
	Παραμένον ενδοφθάλμιο σώμα μη μαγνητικό	Η 44.7
	Αιμόφθαλμος	Η 44.8
	ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΟΥ ΟΠΤΙΚΟΥ ΝΕΥΡΟΥ ΚΑΙ ΤΗΣ ΟΠΤΙΚΗΣ ΟΔΟΥ	
	Οπτική νευρίτιδα - Οπτική εκτός ισχαιμικής - οπισθοβολβική	Η 46
	Ισχαιμική οπτική νευροπάθεια Συμπίεση οπτικού νεύρου	Η 47.0
	Οίδημα οπτικής θηλής μη καθορισμένο	Η 47.1
	Οπτική ατροφία	Η 47.2
	Ψευδοοίδημα οπτικής θηλής Drusen οπτικής θηλής	Η 47.3

	Διαταραχές οπτικού χιάσματος	H 47.4
	Διαταραχές των άλλων οπτικών οδών	H 47.5
	Διαταραχές του οπτικού φλοιού	H 47.6
	ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΩΝ ΟΦΘΑΛΜΙΚΩΝ ΜΥΏΝ, ΤΩΝ ΟΦΘΑΛΜΙΚΩΝ ΚΙΝΗΣΕΩΝ ΤΗΣ ΠΡΟΣΑΡΜΟΓΗΣ ΚΑΙ ΤΗΣ ΔΙΑΘΛΑΣΗΣ	
	Παραλυτικός στραβισμός	H 49
	Παράλυση 3ης εγκεφαλικής συζυγίας	H49.0
	Παράλυση 4ης εγκεφαλικής συζυγίας	H 49,1
	Παράλυση 6ης εγκεφαλικής συζυγίας	H 49.2
	Ολική οφθαλμοπληγία	H 49.3
	Συγκλίνων συνεκτικός στραβισμός	H 50.0
	Αποκλίνων συνεκτικός στραβισμός	H 50,1
	Κάθετος στραβισμός	H 50.2
	Διαλείπουσα ετεροτροπία	H 50.3
	Ετεροφορία	H 50.5
	Μηχανικός στραβισμός	H 50.6
	Σύνδρομο Duane	H 50.8
	Συγγενής παράλυση βλέμματος	H 51.0
	Ανεπάρκεια σύγκλισης	H 51.1
	Ενδοπυρηνική οφθαλμοπληγία	H 51.2
	ΟΠΤΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΚΑΙ ΤΥΦΛΩΣΗ	
	Αμβλυωπία	H 53.3
	Διπλωπία	H 53.2
	Ελλείμματα οπτικών πεδίων	H 53.4
	Δυσχρωματοψία	H 53.5
	Τύφλωση και των δύο οφθαλμών	H 54.0
	Τύφλωση του ενός οφθαλμού και ελάττωση της όρασης του άλλου	H 54.1
	Τύφλωση του ενός οφθαλμού	H 54.4
	ΑΛΛΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΟΥ ΟΦΘΑΛΜΟΥ ΚΑΙ ΤΩΝ ΕΞΑΡΤΗΜΑΤΩΝ	
	Νυσταγμός	H 55
	Τραυματισμός του οφθαλμού και του οφθαλμικού κόγχου	S 05
	Ερπητική οφθαλμοπάθεια	B00.5
	Οφθαλμοπάθεια του ζωστήρα	B02.3
	Συγγενείς ανωμαλίες του οφθαλμού	
	Συγγενείς ανωμαλίες του βλεφάρου, της δακρυϊκής συσκευής και του οφθαλμικού κόγχου	Q 10
	Ανοφθαλμία, μικροφθαλμία και μακροφθαλμία	Q 11
	Συγγενείς ανωμαλίες του φακού	Q 12
	Συγγενείς ανωμαλίες του πρόσθιου τμήματος του οφθαλμού	Q 13
	ΚΑΚΟΗΘΗ ΝΕΟΠΛΑΣΜΑΤΑ ΤΟΥ ΟΦΘΑΛΜΟΥ	
	Κακόηθες νεόπλασμα του οφθαλμού και των εξαρτημάτων του	C69
	Επιπεφυκότα	C 69.0
	Κερατοειδούς	C69.1
	Αμφιβληστροειδούς	C 69.2
	Χοριοειδούς	C 69.3
	Ακτινωτού σώματος Βολβού του οφθαλμού	C 69.4
	Οφθαλμικού κόγχου	C 69.6
	Κακόηθες μελάνωμα του βλεφάρου, συμπεριλαμβανομένου του κανθού	C 43.1
	Κακόηθες νεόπλασμα του δέρματος του βλεφάρου, συμπεριλαμβανομένου του κανθού	C44.1
18.	**ΡΕΥΜΑΤΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ**	

18.1.	Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος 1ο επίπεδο: Δερματική αποκλειστικά προσβολή 2ο επίπεδο 3ο επίπεδο 4ο επίπεδο	M32 L93.0 M32 M32.1 M32.1
18.2.	Σκληροδερμίες	
	1. Συστηματικό Σκληρόδερμα	M34.0, M34.1
	Σύνδρομο CREST	M34.1
	2. Προσομοιάζοντα με συστηματικό σκληρόδερμα σύνδρομα (Scleroderma like Syndromes) Συστηματικό σκληρόδερμα από φάρμακα και χημικές ουσίες	 M34.8 M34.2
	3. Εντοπισμένο σκληρόδερμα	L94.0
18.3.	Δερματομυοσίτιδα	M33
	Πολυομυοσίτιδα	M33.2
	Νεανική δερματομυοσίτιδα	M33.0
18.4.	Χρόνιες φλεγμονώδεις αρθρίτιδες	
	Ρευματοειδής αρθρίτιδα Ψωριασική Αρθρίτιδα Αγκυλοποιητική Σπονδυλοαρθρίτιδα Εντεροπαθητική Αρθρίτιδα Σύνδρομο Reiter Μη Ακτινολογική Αξονική Σπονδυλοαρθρίτιδα	M05 M07 M45 M07 M02.3 M46
18.5.	Πρωτοπαθείς συστηματικές αγγειίτιδες	
	Γιγαντοκυτταρική-κροταφική αρτηρίτιδα Αρτηρίτιδα Takayasu Οζώδης πολυαρτηρίτιδα Νόσος Kawasaki Μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα, Κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (Wegener) Ηωσινοφιλική κοκκιωμάτωση με πολυαγγειίτιδα (Churg-Strauss) IgA αγγειίτιδα (Πορφύρα Henoch-Schönlein) Νόσος Αδαμαντιάδη Behcet’s, Σύνδρομο Cogan	M31.5 M31.4 M30.0 M30.3 M31.7 M31.3 M30.1 M36.4 M35.2 M30.8
18.6.	Σύνδρομο Sjogren	M35.0
18.7.	Υποτροπιάζουσα πολυχονδρίτιδα Αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο Σαρκοείδωση Παθήσεις εναποθήκευσης και εναπόθεσης Αμυλοείδωση Νεοπλάσματα αρθρώσεων Νόσος Paget	M94.1 D68.8 D86.8, M14.8 G71.0, G72.8 E85 C80 M88
18.8.	Οστεοαρθρίτιδα	M15-M19
18.9.	Ουρική αρθρίτιδα	M10
	Άλλες κρυσταλλογενείς αρθρίτιδες	M11
18.10.	Οστεοπόρωση και άλλα μεταβολικά νοσήματα των οστών Οστεομαλακία Ραχίτιδα Υπερ-παραθυρεοειδισμός Νεφρική οστεο-δυστροφία Ατελής οστεογένεση Ινώδης δυσπλασία Υποφωσφατασία	M80 M83 E55.0 E21 E20 N25.0 M85 E83
18.11.	Οικογενής μεσογειακός πυρετός	E85.0
18.12.	Νεανική ιδιοπαθής αρθρίτιδα (NIA)	M08.2

19.	ΝΕΦΡΟΛΟΓΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ	
19.1.	Χρόνια πυελονεφρίτιδα	N11.0, N11.1
19.2.	Πολυκυστική νόσος νεφρών	Q61
19.3.	Υδρονέφρωση	N13.0, Q62.0
19.4.	Νεφρωσικό σύνδρομο	N04
19.5.	Χρόνια νεφρική ανεπάρκεια τελικού σταδίου (ΧΝΑΤΣ) υπό εξωνεφρική κάθαρση	Y84.1
19.6.	Χρόνια νεφρική νόσος	N18
19.7.	Μεταμόσχευση νεφρού	Z94.0

Η ισχύς της παρούσας αρχίζει από τη δημοσίευσή της στην Εφημερίδα της Κυβερνήσεως.
Η απόφαση αυτή να δημοσιευθεί στην Εφημερίδα της Κυβερνήσεως.

Αθήνα, 9 Δεκεμβρίου 2021

Οι Υπουργοί

Αναπληρωτής υπουργός οικονομικών
ΘΕΟΔΩΡΟΣ ΣΚΥΛΑΚΑΚΗΣ

Υφυπουργός Εργασίας και Κοινωνικών Υποθέσεων
ΠΑΝΑΓΙΩΤΗΣ ΤΣΑΚΛΟΓΛΟΥ

ΕΘΝΙΚΟ ΤΥΠΟΓΡΑΦΕΙΟ

Το Εθνικό Τυπογραφείο αποτελεί δημόσια υπηρεσία υπαγόμενη στην Προεδρία της Κυβέρνησης και έχει την ευθύνη τόσο για τη σύνταξη, διαχείριση, εκτύπωση και κυκλοφορία των Φύλλων της Εφημερίδας της Κυβερνήσεως (ΦΕΚ), όσο και για την κάλυψη των εκτυπωτικών - εκδοτικών αναγκών του δημοσίου και του ευρύτερου δημόσιου τομέα (ν. 3469/2006/Α΄ 131 και π.δ. 29/2018/Α΄58).

1. ΦΥΛΛΟ ΤΗΣ ΕΦΗΜΕΡΙΔΑΣ ΤΗΣ ΚΥΒΕΡΝΗΣΕΩΣ (ΦΕΚ)

• Τα **ΦΕΚ σε ηλεκτρονική μορφή** διατίθενται δωρεάν στο **www.et.gr**, την επίσημη ιστοσελίδα του Εθνικού Τυπογραφείου. Όσα ΦΕΚ δεν έχουν ψηφιοποιηθεί και καταχωριστεί στην ανωτέρω ιστοσελίδα, ψηφιοποιούνται και αποστέλλονται επίσης δωρεάν με την υποβολή αίτησης, για την οποία αρκεί η συμπλήρωση των αναγκαίων στοιχείων σε ειδική φόρμα στον ιστότοπο www.et.gr.

• Τα **ΦΕΚ σε έντυπη μορφή** διατίθενται σε μεμονωμένα φύλλα είτε απευθείας από το Τμήμα Πωλήσεων και Συνδρομητών, είτε ταχυδρομικά με την αποστολή αιτήματος παραγγελίας μέσω των ΚΕΠ, είτε με ετήσια συνδρομή μέσω του Τμήματος Πωλήσεων και Συνδρομητών. Το κόστος ενός ασπρόμαυρου ΦΕΚ από 1 έως 16 σελίδες είναι 1,00 €, αλλά για κάθε επιπλέον οκτασέλιδο (ή μέρος αυτού) προσαυξάνεται κατά 0,20 €. Το κόστος ενός έγχρωμου ΦΕΚ από 1 έως 16 σελίδες είναι 1,50 €, αλλά για κάθε επιπλέον οκτασέλιδο (ή μέρος αυτού) προσαυξάνεται κατά 0,30 €. Το τεύχος Α.Σ.Ε.Π. διατίθεται δωρεάν.

• **Τρόποι αποστολής κειμένων προς δημοσίευση:**

Α. Τα κείμενα προς δημοσίευση στο ΦΕΚ, από τις υπηρεσίες και τους φορείς του δημοσίου, αποστέλλονται ηλεκτρονικά στη διεύθυνση **webmaster.et@et.gr** με χρήση προηγμένης ψηφιακής υπογραφής και χρονοσήμανσης.

Β. Κατ’ εξαίρεση, όσοι πολίτες δεν διαθέτουν προηγμένη ψηφιακή υπογραφή μπορούν είτε να αποστέλλουν ταχυδρομικά, είτε να καταθέτουν με εκπρόσωπό τους κείμενα προς δημοσίευση εκτυπωμένα σε χαρτί στο Τμήμα Παραλαβής και Καταχώρισης Δημοσιευμάτων.

• Πληροφορίες, σχετικά με την αποστολή/κατάθεση εγγράφων προς δημοσίευση, την ημερήσια κυκλοφορία των Φ.Ε.Κ., με την πώληση των τευχών και με τους ισχύοντες τιμοκαταλόγους για όλες τις υπηρεσίες μας, περιλαμβάνονται στον ιστότοπο (www.et.gr). Επίσης μέσω του ιστότοπου δίδονται πληροφορίες σχετικά με την πορεία δημοσίευσης των εγγράφων, με βάση τον Κωδικό Αριθμό Δημοσιεύματος (ΚΑΔ). Πρόκειται για τον αριθμό που εκδίδει το Εθνικό Τυπογραφείο για όλα τα κείμενα που πληρούν τις προϋποθέσεις δημοσίευσης.

2. ΕΚΤΥΠΩΤΙΚΕΣ - ΕΚΔΟΤΙΚΕΣ ΑΝΑΓΚΕΣ ΤΟΥ ΔΗΜΟΣΙΟΥ

Το Εθνικό Τυπογραφείο ανταποκρινόμενο σε αιτήματα υπηρεσιών και φορέων του δημοσίου αναλαμβάνει να σχεδιάσει και να εκτυπώσει έντυπα, φυλλάδια, βιβλία, αφίσες, μπλοκ, μηχανογραφικά έντυπα, φακέλους για κάθε χρήση, κ.ά.

Επίσης σχεδιάζει ψηφιακές εκδόσεις, λογότυπα και παράγει οπτικοακουστικό υλικό.

Ταχυδρομική Διεύθυνση: Καποδιστρίου 34, τ.κ. 10432, Αθήνα	Ιστότοπος: **www.et.gr**
ΤΗΛΕΦΩΝΙΚΟ ΚΕΝΤΡΟ: 210 5279000 - fax: 210 5279054	Πληροφορίες σχετικά με την λειτουργία του ιστότοπου: **helpdesk.et@et.gr**
ΕΞΥΠΗΡΕΤΗΣΗ ΚΟΙΝΟΥ **Πωλήσεις - Συνδρομές:** (Ισόγειο, τηλ. 210 5279178 - 180) **Πληροφορίες:** (Ισόγειο, Γρ. 3 και τηλεφ. κέντρο 210 5279000) **Παραλαβή Δημ. Ύλης:** (Ισόγειο, τηλ. 210 5279167, 210 5279139)	Αποστολή ψηφιακά υπογεγραμμένων εγγράφων προς δημοσίευση στο ΦΕΚ: **webmaster.et@et.gr**
Ωράριο για το κοινό: Δευτέρα ως Παρασκευή: 8:00 - 13:30	Πληροφορίες για γενικό πρωτόκολλο και αλληλογραφία: **grammateia@et.gr**

Πείτε μας τη γνώμη σας,

για να βελτιώσουμε τις υπηρεσίες μας, συμπληρώνοντας την ειδική φόρμα στον ιστότοπό μας.

02062822912210324