



תאריך: 27.09.24

חוזר נכות מס': 2038

חוזר ילד"ן לשכה רפואית: 25/09/2024

כותבי החוזר, פורום ילד נכה – לשכה רפואית

שם החוזר: זכאות לגמלת ילד נכה בגין המופיליה ומחלות דמם גנטיות קשות.

מאשר החוזר: פרופ' יעקב יהב, גב' לודמילה אליאסיאן

תאריך תחולה: מיום הוצאת החוזר

**תכני החוזר:**

- 2 ..... מטרת החוזר
- 2 ..... הגדרות וכללים
- 3 ..... אופן קביעת הזכאות לגמלה
- 4 ..... דגשים בקביעת זכאות
- 4 ..... רשימת תפוצה

בברכה,

לודמילה אליאסיאן  
ראש מנהל ומנהלת אגף גמלאות נכות

ד"ר מרק טרגין  
המנהל הרפואי



## מטרת החוזר

לאור התפתחות עולם הרפואה והשינויים באופן הטיפול במחלת ההמופיליה, קיים צורך להגדיר מחדש את עילות הזכאות הרלוונטיות, ולהתאימן לקביעת הזכאות לגמלת ילד נכה בגין מחלה זו. מטרת החוזר להגדיר נהלים אחידים בקביעת זכאות לגמלת ילד נכה בגין המופיליה ומחלות דמם גנטיות קשות. חוזר זה גובש בשיתוף עם פרופ' גילי קנת - מנהלת המרפאה המרכזית להמופיליה ומחלות דמם קשות, מרכז הרפואי שיבא.

## הגדרות וכללים

גמלת ילד נכה מוענקת למשפחה בשל העומס הטיפולי המוטל עליה עקב מחלתו והטיפול בילד. דממת (המופיליה - Hemophilia) היא מחלה תורשתית הנגרמת על ידי חוסר באחד מגורמי קרישת הדם (פקטורי קרישה) ומתבטאת בדימומים תכופים לאיברים הפנימיים ובעיקר למפרקים. כיום ידוע כי הגן האחראי להעברת המופיליה נישא על גבי כרומוזום המין הנקבי, כרומוזום X, ולפיכך מחלת ההמופיליה מתבטאת בעיקר אצל בנים, בעוד הבנות הן נשאיות אך בריאות. האבחנה והטיפול נקבעים, בפעם הראשונה, ע"י המטולוג מומחה.

קיימים, בעיקר, שני סוגי המופיליה:

**המופיליה A** שמקורה בחסר של גורם קרישה 8 (פקטור 8)

**המופיליה B** שמקורה בחסר של גורם קרישה 9 (פקטור 9)

בנוסף, יש מחלות גנטיות קשות המתבטאות בנטייה מוגברת לדימום, לדוגמא: לאחר חבלה, בזמן ניתוח ואף בחיי היומיום. להלן דוגמאות למחלות אלו:

- Von Willebrand factor (VWF), סוג 2 או 3;
- חסר קשה של פקטור 7 או 10 (מתחת 5% פעילות פקטור בדם);
- חסר פקטור 13;
- חסר פיברינוגן חמור;

חומרת מחלת הדמם נקבעת לפי אחוזי פעילות הפקטור בדם. עם זאת, למשל, חסר חמור של פקטור 11 – לא תגרום למחלת דמם קשה והם נזקקים לטיפול רק סביב התערבות כירורגית. יש להתייחס למחלות עם חסר קשה של פקטורי קרישה (פעילות של 3-5% ומטה), אשר מצריכות טיפול מונע, קבוע, בתרכיזי קרישה לווריד, או כרוכות בדימום ואין עבורן טיפול מונע זמין.

**קיימים כיום 2 סוגי טיפולים עיקריים:**

1. טיפול מניעתי שניתן לווריד המבוסס על עקרון REPLACEMENT (תחליף) של פקטור הקרישה החסר, טיפול זה לרוב ניתן לפחות אחת לשבוע (בחלק מהמקרים - 2-3 פעמים בשבוע), לפי סוג התרכיז והמחלה הבסיסית. טיפול זה ניתן בהמופיליה A-I-B ומחלות דמם.
2. טיפול ביולוגי הניתן לחולי המופיליה A - למשל נוגדנים ספציפיים לפקטורי קרישה או טיפולים שמעכבים את השפעת מעכבי הקרישה הטבעיים - מדובר בד"כ **בהזרקות תת עוריות**. תדירות הטיפול התת עורי אפשרית אחת לשבוע או אחת לשבועיים. לעיתים יש גם פרוטוקול אחת לחודש. במקרים נדירים נדרשת תוספת פקטורי קרישה לווריד - רק סביב חבלות משמעותיות או התערבות כירורגית. חלק מהטיפולים הללו עדיין במסגרת מחקרים קליניים, התרופה היחידה המאושרת לשימוש: **אמיסיזומאב**=המליברה (טיפול ביולוגי).

**אופן קביעת הזכאות לגמלה****1. השגחה חלקית בשיעור 50%:**

- במקרים בהם ילד המטופל בטיפול ביולוגי (אמיסיזומאב = המליברה), במתן זריקות תת עוריות, ללא טיפול חליפי.
- **שימו לב** - בשונה מההוראות לגבי טיפול ביולוגי במצבים אחרים, כאן מדובר במחלה הקיימת כל הזמן, ללא הפוגה או התלקחות ולכן שיעור הזכאות הינו בגין השגחה חלקית. (בשונה מהזכאות ל"גמלה מלאה", לגבי חולים המקבלים טיפול ביולוגי, בזמן מחלה פעילה).
- במקרים שלילד יש Glanzmann Thrombasthenia - לאור הסיכון לדימום ובשל העדר טיפול מונע. (להבדיל ממחלות בהן יש גם עומס טיפולי בשל צורך בטיפול מניעתי).



### טיפול רפואי מיוחד בשיעור 100% (תוספת הראשונה (1) - סעיף 85 בפרוטוקול):

- ילד עם מחלת דמם המקבל טיפול חליפי, תוך ורידי, אחת לחודש לפחות, לדוגמא: המופיליה A או B, או מחלות הרשומות למעלה.  
A או B או מחלות הרשומות למעלה
- ילד עם המופיליה A המקבל נוגדנים ספציפיים לפקטורי קרישה או טיפולים שמעכבים את השפעת מעכבי הקרישה הטבעיים בהזרקות תת עוריות, יחד עם תוספת פקטורי קרישה לווריד (לא שכיח). במקרים אלה יש לקבל מכתב מההמטולוג המטפל ולהעביר ללשכה הרפואית.

### **דגשים בקביעת הזכאות:**

1. יש לבקש מסמכים רפואיים: חו"ד המטולוג, אבחון המחלה, הטיפול שניתן ותדירותו.
2. ניתן לקבוע את הזכאות לגמלה על סמך מסמכים רפואיים, ללא זימון הילד לוועדה.
3. לאחר פנייה ראשונה של המשפחה לוועדה (בדרך כלל סביב גיל שנה או פחות), ייבחנו אחוזי הגמלה בגילאים: 3, 9 ו-13 שנים, וזאת לאור השינויים האפשריים בטיפול הרפואי.

### **רשימת תפוצה**

ירונה שלום – סמנכ"ל מערך נכויות ושיקום

רפאים מחוזיים, פורום ילד"ן

רפאי הילדים בוועדות

מנהלי מחלקות ילד נכה בסניפים

פקידי תביעות ילד נכה בסניפים

מנהלי מחלקות ועדות בסניפים