

<https://doi.org/10.34883/PI.2023.11.1.005>
УДК 616-036.86-053.2/.056.24-056.232-001.33(100)



Дорошенко И.Т.¹ ✉, Голикова В.В.²

¹ Республиканский научно-практический центр медицинской экспертизы и реабилитации, Минск, Беларусь

² Белорусская медицинская академия последипломного образования, Минск, Беларусь

Медико-социальная экспертиза детей-инвалидов вследствие низкорослости

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: Дорошенко И.Т. – концепция и дизайн исследования, обзор литературы, сбор и обработка материала, статистическая обработка, написание текста статьи; Голикова В.В. – концепция и дизайн исследования, редактирование текста статьи.

Подана: 18.10.2022

Принята: 20.02.2023

Контакты: irinadoroshenkot@gmail.com

Резюме

Цель. Усовершенствовать проведение медико-социальной экспертизы детей с заболеваниями и синдромами, проявляющимися низкорослостью, с позиции Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья путем разработки и практического применения новых научно обоснованных критериев оценки ограничений жизнедеятельности.

Материалы и методы. Было проведено клинико-экспертное исследование, в том числе с позиции Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья, 150 детей-инвалидов в возрасте от 1 года до 18 лет с низкорослостью. Осуществлялась также оценка антропометрических показателей.

Результаты. Исследование позволило установить корреляционную взаимосвязь ($p < 0,001$) нарушений функций организма из утвержденного законодательно перечня, используемых при проведении медико-социальной экспертизы у детей с низкорослостью, и следующих проблем: функций эндокринных желез сердца, мышечной силы, мышечной выносливости, мышечного тонуса, подвижности суставов, интеллектуальных функций, умственных функций речи и волевых и побудительных функций; а также ограничений жизнедеятельности и следующих затруднений ($p < 0,01$): ходьба, передвижение способами, отличающимися от ходьбы, поддержание положения тела, передвижения в различных местах, забота о своем здоровье, организация своего поведения, занятия игрой, развлечение и досуг, участие в школьной жизни и общественной деятельности, дошкольное, школьное и профессиональное образование. Выявлено, что у детей с низкорослостью соразмерно нарушениям антропометрических показателей утяжеляются ($p < 0,01$) нарушения функций организма и ограничения жизнедеятельности.

Заключение. Были разработаны критерии и порядок оценки ограничения жизнедеятельности у детей с синдромами и заболеваниями, проявляющимися низкорослостью, что позволило научно обосновать процесс проведения медико-социальной экспертизы данных детей.

Ключевые слова: дети, инвалидность, низкорослость, ограничение жизнедеятельности, международная классификация функционирования

Irina T. Doroshenko¹ ✉, Victoria V. Golikova²

¹ Republican Scientific and Practical Center for Medical Expertise and Rehabilitation, Minsk, Belarus

² Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education, Minsk, Belarus

Medical and Social Assessment of Children Disabled Due to Short Stature

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: Irina T. Doroshenko – research concept and design, literature review, material collection and processing, statistical processing, text writing; Victoria V. Golikova – research concept and design, text editing.

Submitted: 18.10.2022

Accepted: 20.02.2023

Contacts: irinadoroshenkot@gmail.com

Abstract

Purpose. To improve medical and social assessment of children with diseases and syndromes associated with short stature in terms of International Classification of Functioning, Disability and Health by developing and practicing new evidence-based criteria for assessing disability.

Materials and methods. A clinical and expert study, also with reference to International Classification of Functioning, Disability, and Health, of 150 disabled children aged from 1 to 18 years with short stature was carried out. Anthropometric indicators assessment was also performed.

Results. The study established a correlation ($p < 0.001$) between body functions disorders listed in the legally approved list used in medical and social assessment of children with short stature and the following concerns: cardiac endocrine gland functions, muscle strength, muscle endurance, muscle tone, joint mobility, intellectual functions, mental functions of speech and volitional and motivational functions. Also, a correlation was established between disabilities and the following impairments ($p < 0.01$): walking, moving in ways other than walking, maintaining body position, moving around in different locations, taking care of own health, managing own behavior, playing, having fun and leisure, participation in school life and social activities, preschool, school and vocational education. It was revealed that in children with short stature, disorders of body functions and restrictions on life activity became more severe proportionally to anthropometric parameters deviation ($p < 0.01$).

Conclusion. Criteria and procedures for assessing disabilities in children with syndromes and diseases associated with short stature were elaborated allowing a scientific justification of the procedure for conducting medical and social assessments of these children.

Keywords: children, disability, short stature, limitation of vital activity, international classification of functioning

■ ВВЕДЕНИЕ

Низкорослость у детей зачастую является причиной проблем, возникающих в среде их жизнедеятельности, так как очень часто проявляется стойкими нарушениями функций органов и систем организма, приводящих к социальной недостаточности. Дети с низким ростом испытывают трудности при передвижении и длительном поддержании положения тела стоя или сидя, при наклонах тела, захвате и подъеме крупных предметов, выполнении различной двигательной активности (бег, прыжки), посещении учреждений образования и др. [1–3].

В Республике Беларусь лицам в возрасте старше 18 лет при низком росте (менее 150 см), обусловленном патологией эндокринной системы, опорно-двигательного аппарата, хромосомными аномалиями, устанавливается III группа инвалидности без указания срока переосвидетельствования [4, 5]. Социально значимые показатели низкого роста, являющиеся признаками инвалидности, для детского возраста отсутствуют. В нормативных правовых актах указано, что критериями для установления категории «ребенок-инвалид» являются ограничение одной из категорий жизнедеятельности, обусловленное стойким нарушением функций органов и систем организма пациента вследствие заболеваний (с учетом компенсации лекарственными средствами и (или) техническими средствами социальной реабилитации), или стойкое нарушение функций двух и более взаимосвязанных систем организма пациента (с учетом компенсации лекарственными средствами и (или) техническими средствами социальной реабилитации), создающее синдром взаимногоотягощения, приводящего к ограничению одной из базовых категорий жизнедеятельности, синдром социальной компенсации [4, 5], что распространяется и на детей с синдромами и заболеваниями, проявляющимися низкорослостью, и, безусловно, не дает в руки врача-эксперта конкретный инструмент для оценки степени утраты здоровья.

На современном этапе развития медико-социальной экспертизы (МСЭ) для описания имеющихся нарушенных функций органов и систем организма, ограничений жизнедеятельности рекомендуется использовать Международную классификацию функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ), внедрение и применение которой включены в Национальный план действий по реализации положений Конвенции о правах инвалидов на 2017–2025 годы в Республике Беларусь [6–8].

■ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Усовершенствовать проведение МСЭ детей с заболеваниями и синдромами, проявляющимися низкорослостью, с позиции МКФ путем разработки и практического применения новых научно обоснованных критериев оценки ограничений жизнедеятельности.

■ МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Было проведено клинико-экспертное исследование, в том числе с позиции МКФ, 150 детей-инвалидов в возрасте от 1 года до 18 лет с различными синдромами и заболеваниями, проявляющимися низкорослостью. Медиана возраста составила 7,6 (5,7–11,8) года. Пациенты имели различные виды патологии, проявляющиеся низкорослостью: дефицит гормона роста (ДГР) составлял 32,7% (95%-ный доверительный

интервал (ДИ) 25,7–40,5) случаев; другие эндокринные заболевания, приводящие к низкорослости, не обусловленной ДГР, и сочетающиеся или представленные первичным (в том числе врожденным) гипотиреозом (ДЭЗ), – 30,7% (ДИ 23,9–38,5): врожденный гипотиреоз, ятрогенный гипотиреоз (после частичной или полной тиреоидэктомии), гипотиреоз вследствие аутоиммунного тиреоидита, а также диффузного эндемического зоба, псевдогипопаратиреоз с гипотиреозом. Низкорослость вследствие хронических заболеваний (НХЗ), обусловленных соматической патологией и/или патологией нервной системы, составила 15,3% (ДИ 10,4–22,0) случаев, генетические синдромы – 14,7% (ДИ 9,9–21,2), а скелетные дисплазии – 6,7% (ДИ 3,7–11,8).

При проведении экспертно-реабилитационной диагностики осуществлялась оценка степени выраженности функциональных нарушений органов и систем детского организма и ограничений жизнедеятельности из утвержденного законодательно перечня функциональных нарушений, используемых при проведении МСЭ [4, 5]. В рамках медицинского осмотра обязательно осуществлялась оценка антропометрических показателей по данным графиков стандартов роста ребенка (для лиц 0–5 лет (не включая 5), 5–19 лет) Всемирной организации здравоохранения (WHO Child Growth Standards) и Центильных характеристик антропометрических и лабораторных показателей у детей в современный период (инструкция по применению, утвержденная Министерством здравоохранения Республики Беларусь (рег. № 180-1208)) [9]: роста, веса, индекса массы тела с использованием стандартного сигмального отклонения (SDS); проводилась оценка полового развития (ПР) по классификации Таннера. В ходе исследования применялась стандартизированная система кодирования МКФ в соответствии с 4 разделами классификации: «Функции организма» (bxxx – код домена с позиции МКФ), «Структуры организма» (sxxx), «Активность и участие» (dxxx), «Факторы окружающей среды» (exxx). Ранжирование проблем по разделу «Функции организма», затруднений по разделу «Активность и участие» осуществлялось в зависимости от степени выраженности проблемы (затруднения), где xxx.0 характеризовало отсутствие или незначительную выраженность (0–4%), xxx.1 – легкую (5–24%), xxx.2 – умеренную (25–49%), xxx.3 – выраженную (тяжелую) (50–95%), 4 – резко выраженную (абсолютную) или полное отсутствие (96–100%).

Статистическая обработка результатов исследования проводилась с использованием VassarStats: Website for Statistical Computation. Для показателей, характеризующих качественные признаки, применялись следующие методы статистики: абсолютное число, относительная величина в процентах, 95%-ный доверительный интервал (ДИ). Достоверность различий между исследуемыми группами оценивалась с использованием критерия χ^2 при числе ожидаемого явления 10 и более, при числе ожидаемого явления менее 10 – с учетом статистической значимости по критерию Фишера. Корреляционный анализ проводился с использованием коэффициента Тау Кендалла (r_k) со значимостью $p < 0,05$.

■ РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Результаты клинико-экспертного исследования позволили определить основные нарушения функций из утвержденного законодательно перечня функциональных нарушений, используемых при проведении МСЭ, которые приводили к инвалидности у детей с синдромами и заболеваниями, проявляющимися низкорослостью: функции внутренней секреции – у 68,7% (ДИ 60,9–75,6) детей,

статодинамические – у 14,0% (ДИ 9,3–20,5), обмена веществ и энергии – у 11,3% (ДИ 7,2–17,4), кровообращения – у 8,0% (ДИ 4,6–13,6), психические – у 6,0% (ДИ 3,2–11,0). Иные нарушения встречались в единичных случаях.

В дальнейшем, с целью создания МКФ-перечня проблем по разделу «Функции организма», который бы более детально раскрыл нарушения функций организма у детей с низкорослостью, был осуществлен корреляционный анализ между названными показателями.

Проведенный анализ позволил установить, что к нарушениям функций внутренней секреции ($r_k=0,85$, $p<0,001$) приводили только проблемы функций эндокринных желез, а к нарушению психических функций – проблемы с интеллектуальными функциями ($r_k=0,79$, $p<0,001$), умственными функциями речи ($r_k=0,65$, $p<0,001$), волевыми и побудительными функциями ($r_k=0,57$, $p<0,001$). Вместе с тем нарушения функций кровообращения ($r_k=0,56$, $p<0,001$) коррелировали с проблемой в функциях сердца, а нарушения статодинамических функций – с проблемами функций мышечной силы ($r_k=0,83$, $p<0,001$), мышечной выносливости ($r_k=0,73$, $p<0,001$), мышечного тонуса ($r_k=0,72$, $p<0,001$) и подвижности суставов ($r_k=0,60$, $p<0,001$); нарушения функции пищеварения – с проблемами функций пищеварения ($r_k=0,82$, $p<0,001$) и дефекации ($r_k=0,56$, $p<0,001$).

Имеющиеся нарушения функций у детей с низкорослостью приводили к ограничению таких категорий жизнедеятельности, как способность к ведущей возрастной деятельности (у 95,3%, ДИ 90,7–97,7), к самостоятельному передвижению (у 12,7% детей, ДИ 8,3–18,9), к самообслуживанию (у 71,3%, ДИ 74,3–86,8), к общению (у 4,0%, ДИ 1,9–8,5), к обучению (у 4,0%, ДИ 1,9–8,5) и способность контролировать свое поведение (у 4,0%, ДИ 1,9–8,5). Корреляционный анализ взаимосвязи между указанными категориями и доменами МКФ по разделу «Активность и участие» позволил расширить и уточнить причины инвалидности у детей с низкорослостью. Было установлено, что степень выраженности ограничения к самостоятельному передвижению коррелировала ($r_k \geq 0,7$) с затруднениями реализации следующих доменов: d450 – ходьба ($p<0,001$), d460 – передвижение способами, отличающимися от ходьбы ($p<0,001$), d415 – поддержание положения тела ($p<0,01$), передвижение в различных местах ($p<0,01$), d430 – поднятие и перенос объектов ($p<0,05$). Ограничение способности к самообслуживанию было взаимосвязано ($r_k=0,9$, $p<0,001$) с затруднениями реализации в выполнении активности и вовлечения в участие в домене d570 – забота о своем здоровье, а ограничение способности контролировать свое поведение ($r_k=1,0$, $p<0,001$) – в домене d250 – организация своего поведения. На ограничение способности к ведущей возрастной деятельности оказывали влияние ($r_k \geq 0,8$, $p<0,001$) затруднения при занятиях играми (d880), развлечениях и досуге (d920), участии в школьной жизни и общественной деятельности (d835), а на способность к обучению ($r_k=1,0$, $p<0,001$) – получение дошкольного (d815), школьного (d820) и профессионального образования (d840).

Исследование также продемонстрировало, что у детей с низкорослостью соразмерно отклонениям антропометрических показателей от среднепопуляционных утяжелялись нарушения функций организма и ограничения жизнедеятельности. Следует отметить, что степень тяжести функции сохранения массы тела (b530) коррелировала со степенью выраженности нарушений функций обмена веществ и энергии ($r_k=0,56$, $p<0,001$), внутренней секреции ($r_k=0,25$, $p<0,001$) и пищеварения

($r_k=0,16$, $p<0,01$), а нарушения функций роста (b560) – функций обмена веществ и энергии ($r_k=0,2$, $p<0,001$) и статодинамических функций ($r_k=0,15$, $p<0,01$). Кроме того, проблемы функций роста (b560) усугубляли степень выраженности ограничения способностей к самостоятельному передвижению ($r_k=0,33$, $p<0,001$) и самообслуживанию ($r_k=0,43$, $p<0,001$), а функций полового созревания (b5550) – к ведущей возрастной деятельности ($r_k=0,22$, $p<0,01$). Данные обстоятельства свидетельствуют о важной роли оценки антропометрических показателей при проведении МСЭ у детей с низкорослостью.

Полученные в ходе исследования результаты позволили выделить экспертно-значимые антропометрические показатели, влияющие на инвалидность у детей с синдромами и заболеваниями, проявляющимися низкорослостью (табл. 1 и 2), и сформировать порядок оценки ограничения жизнедеятельности для детей с синдромами и заболеваниями, проявляющимися низкорослостью, с использованием подходов МКФ, алгоритм которой представлен на рисунке.

С учетом критериев социально приемлемого роста с позиции МСЭ в Республике Беларусь (150 см) [4, 5], которые достигаются 97,7% популяции детей, по данным графиков роста к возрасту ВОЗ (WHO Child Growth Standards) и центильных таблиц длины тела по возрасту [9] к 16 годам, и влияния SDS роста исследуемой группы детей на медико-социальные последствия заболеваний и синдромов, проявляющихся низкорослостью, в разные возрастные периоды были разработаны критерии оценки нарушений функций роста (b560) с позиции МКФ для детей таких возрастных групп, как 1–15 лет и 16–17 лет.

Ранжирование показателей функций сохранения массы тела (b530) с позиции МКФ предварительно основывалось на рекомендациях ВОЗ (WHO Child Growth Standards) и клинического протокола «Диагностика и лечение пациентов с эндокринологическими заболеваниями (детское население)» (утвержден постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 23.08.2019 № 90) к оценке параметров SDS веса к росту, SDS веса к возрасту и SDS ИМТ к возрасту исходя из нормативных значений оценки массы тела возрастных периодов 0–5 лет (не включая 5) и 5–19 лет, что в дальнейшем, в ходе исследования, позволило выделить критерии оценки нарушений функций сохранения массы тела (b530) для детей в возрасте 0–4 лет и 5–17 лет.

Экспертно-значимые показатели оценки нарушений функций полового созревания (b5500) с позиции МКФ были разработаны для детей с синдромами и заболеваниями, проявляющимися низкорослостью, с учетом пола. После проведенного клиничко-экспертного исследования были сформированы верхние и нижние возрастные границы экспертной значимости различных параметров полового созревания и критериев задержки полового развития для МСЭ. Следует отметить, что экспертно-значимым критерием оценки нарушения полового созревания у девочек с задержкой ПР и низкорослостью (вследствие синдромов и заболеваний) в возрасте 13–14 лет при проведении МСЭ являлось препубертатное развитие молочных желез, а в возрасте 15–17 лет – отсутствие первой менструации; у мальчиков в возрасте 14–17 лет – отсутствие увеличения гонад.

Верхняя возрастная граница (до 18 лет) критериев оценки нарушения функций роста, сохранения массы тела и полового созревания с позиции МКФ для целей МСЭ у детей с низкорослостью (вследствие синдромов и заболеваний) была определена

в связи с включением авторами в группу исследования только несовершеннолетних лиц и последующей разработкой, а также апробацией указанных критериев только для детского населения. Применение указанных критериев при проведении МСЭ у лиц 18 лет и старше невозможно.

Учитывая то, что оценка функциональных нарушений и ограничений жизнедеятельности должна осуществляться с учетом компенсации (частичной или полной) утраченной функции лекарственными средствами и (или) техническими средствами социальной реабилитации, была исследована нуждаемость в длительной заместительной терапии у детей-инвалидов с низкорослостью вследствие различных синдромов и заболеваний. На момент исследования гормональная терапия проводилась 75,3% (ДИ 67,9–81,5) пациентов, среди них 22,3% (ДИ 15,6–30,9) детей нуждались в одновременном приеме двух и более гормональных препаратов, обеспечить своевременный прием которых, с точки зрения МСЭ, может только лицо, осуществляющее уход за ребенком, ввиду зависимости любого лица в возрасте до 18 лет от родителя, что с учетом возрастных норм развития основных навыков самообслуживания приводило к ограничению способности к самообслуживанию у большинства указанных детей. Один пациент (0,9%, ДИ 0,2–4,8) на момент исследования уже завершил терапию. Поскольку основная причина низкорослости при эндокринных заболеваниях – дефицит соответствующих гормонов при ДГР и ДЭЗ, отмечалась самая высокая ($p<0,001$) нуждаемость в них. Генетические синдромы, приводящие к низкорослости, также требовали длительного приема гормона роста, в отличие ($p<0,01$) от низкорослости вследствие других причин (исключая ДГР) у детей. Кроме того, было выявлено, что при множественной недостаточности гормонов гипофиза одновременная недостаточность гормона роста, адренокортикотропного гормона и/или антидиуретического гормона утяжеляла затруднения в домене «забота о своем здоровье» (d570) и, следовательно, ограничение способности к самообслуживанию и СУЗ ($p<0,05$).

Таблица 1
Экспертно-значимые критерии оценки нарушения функций роста (b560) и сохранения массы тела (b530) у детей с синдромами и заболеваниями, проявляющимися низкорослостью
Table 1
Expertly relevant criteria for assessing growth impairment (b560) and weight maintenance dysfunction (b530) in children with syndromes and diseases associated with short stature

Показатель	Метод SDS	Степень выраженности нарушения					
		bxxx.0	bxxx.1	bxxx.2	bxxx.3	bxxx.4	
b560 – функции роста	рост	в возрасте 1–15 лет					
		–1,28 до +2,00	–2,00 до –1,28	–3,00 до –2,00	–4,00 до –3,00	менее –4,00	
		в возрасте 16–17 лет					
		–1,50 до +2,00	–2,50 до –1,50	–3,50 до –2,50	–6,00 до –3,50	менее –6,00	
b530 – функции сохранения массы тела	ИМТ и/или вес/рост	в возрасте 1–4 лет					
		–1,00 до +2,00	–2,00 до –1,00 и +2,01 до +4,00	–3,00 до –2,00 и от +4,01 и выше	до –3,00	не определяется	
	ИМТ	в возрасте 5–17 лет					
		–1,00 до +2,00	–2,00 до –1,00 и +2,01 до +4,00	–3,00 до –2,00 и от +4,01 и выше	до –3,00		

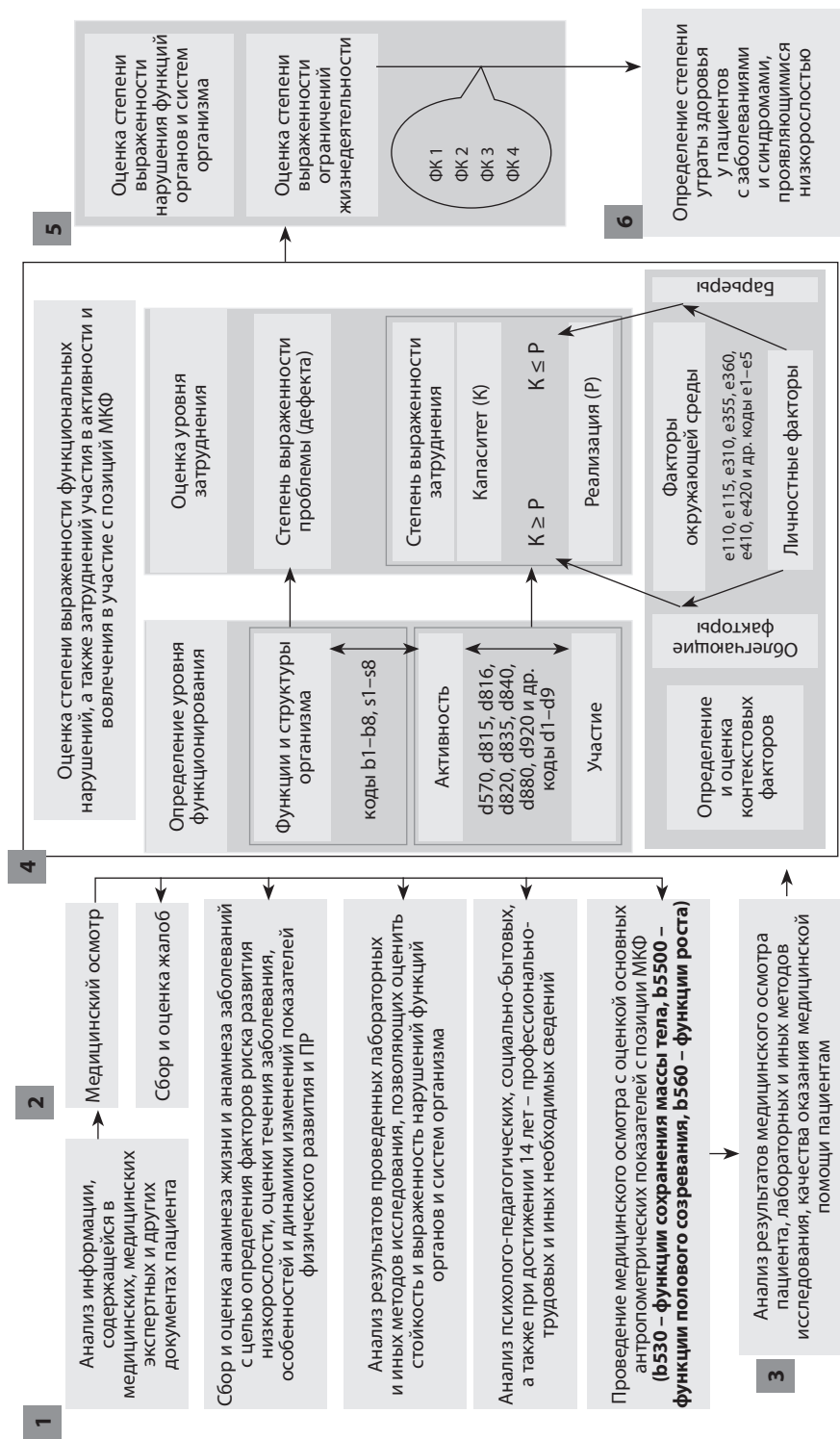
Таблица 2
Экспертно-значимые критерии оценки нарушения функций полового созревания (b5550) у детей с синдромами и заболеваниями, проявляющимися низкорослостью
Table 2
Expertly relevant criteria for assessing impairment of pubertal functions (b5550) in children with syndromes and diseases associated with short stature

Степень выраженности нарушения			
bxxx.0	bxxx.1	bxxx.2	bxxx.3
Девочки			
ПР по изо-сексуальному типу, начавшееся в соответствии с возрастом (8–12 лет)	Адренархе (аксилархе и/или пубархе): появление лобкового и/или подмышечного оволосения до начала пубертатного увеличения молочных желез у девочек в возрасте 8–12 лет: I стадия ПР по Таннеру с одной из следующих половых формул – $Ma_1 P_{2-5} Ax_1 Me_0$ или $Ma_1 P_1 Ax_{2-5} Me_0$ или $Ma_1 P_{2-5} Ax_{2-5} Me_0$	Отсутствие наступления первой менструации в течение 2,5 года после пубертатного увеличения молочных желез в возрасте до 13 лет, II стадия ПР по Таннеру со следующей половой формулой: $Ma_2 P_x Ax_x Me_0$	Задержка ПР: 1) препубертатное развитие молочных желез в возрасте 13–14 лет, I стадия ПР по Таннеру со следующей половой формулой: $Ma_1 P_x Ax_x Me_0$; 2) отсутствие наступления первой менструации в возрасте 15–17 лет, I или II стадия ПР по Таннеру со следующей половой формулой: $Ma_x P_x Ax_x Me_0$, где x – любая стадия
Мальчики			
ПР по изо-сексуальному типу, начавшееся в соответствии с возрастом (9–13 лет)	Адренархе (аксилархе и/или пубархе): появление лобкового и/или подмышечного оволосения до начала увеличения гонад в возрасте 9–13 лет: I стадия ПР по Таннеру с одной из следующих половых формул – $P_{2-5} Ax_1 G_1$ или $P_1 Ax_{2-5} G_1$ или $P_{2-5} Ax_{2-5} G_1$	Гипоплазия гонад у мальчиков в возрасте 14–17 лет (объем гонад более 4 мл, но менее 8 мл), IV–V стадия полового развития по Таннеру со следующей половой формулой: $P_x Ax_x G_{2-3}$, где x – любая стадия	Задержка ПР: отсутствие увеличения гонад (объем гонад менее 4,0 мл) в возрасте 14–17 лет, I стадия ПР по Таннеру со следующей половой формулой: $P_x Ax_x G_1$, где x – любая стадия

Примечание: степень выраженности нарушения bxxx.4 в детском возрасте не определяется.

Кроме того, в ходе проведенного клинико-экспертного исследования было установлено, что экспертно-значимыми у детей с низкорослостью являлись следующие виды сопутствующей или ассоциированной с синдромами патологии: психические и поведенческие расстройства приводили к функциональным нарушениям в 81,8% (ДИ 52,3–94,9) случаев среди детей с низкорослостью, у которых встречалась указанная патология; патология органов пищеварения – в 60,0% (ДИ 23,1–88,2) случаев, крови и иммунной системы – в 35,7% (ДИ 16,3–61,2) случаев, нервной системы – 33,3% (ДИ 18,6–52,2), костно-мышечной системы – 29,4% (ДИ 13,3–53,1), системы кровообращения – в 19,7% (ДИ 11,6–31,3) случаев. Следует отметить, что при генетическом нанизме ассоциированные с основным синдромом психические и поведенческие расстройства ($\chi^2=8,0$, $p=0,036$) и заболевания системы кровообращения ($\chi^2=9,9$, $p=0,012$), а при скелетных дисплазиях – патология нервной системы ($\chi^2=16,0$, $p=0,008$) являлись факторами, утяжеляющими ограничения жизнедеятельности у данного контингента, в отличие от детей с низкорослостью, обусловленной ДГР и ДЭЗ.

С учетом полученных данных были разработаны критерии оценки ограничений жизнедеятельности детей с синдромами и заболеваниями, проявляющимися



Алгоритм оценки ограничений жизнедеятельности детей с низкорослостью
Algorithm for assessing disabilities of children with short stature

низкорослостью (с градацией по степени выраженности), состоящие из антропометрических показателей и клинико-функциональных характеристик функциональных нарушений, включающие такие критерии, как течение заболевания, в том числе на фоне заместительной гормональной терапии, наличие нарушений функций органов и систем организма, ассоциированных с синдромом или возникших вследствие осложнений основного заболевания или лечения, подтверждающие клинические, лабораторные и инструментальные показатели, и иные критерии, которые следует учитывать при проведении МСЭ. В последующем указанные критерии с учетом нозологических групп заболеваний (синдромов), приводящих к низкорослости, и порядок оценки ограничений жизнедеятельности вошли в приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 31.12.2020 № 1435 «Об оценке ограничений жизнедеятельности у детей с заболеваниями и синдромами, проявляющимися низкорослостью».

По результатам проведенного внедрения критериев оценки ограничений жизнедеятельности детей с синдромами и заболеваниями, проявляющимися низкорослостью, в ГУ «Республиканский научно-практический центр медицинской экспертизы и реабилитации», УЗ «Гомельская областная медико-реабилитационная экспертная комиссия (МРЭК)», УЗ «17-я городская детская клиническая поликлиника» экономический эффект формировался за счет сокращения потерь внутреннего валового продукта и экономии средств Фонда социальной защиты населения и в денежном выражении составил 27878,2 руб. за 7 месяцев. Социальный эффект выразился в снижении количества сложных экспертных случаев (на 17,4%), требовавших направления на консультацию в вышестоящие комиссии или в ГУ «Республиканский научно-практический центр медицинской экспертизы и реабилитации».

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Было установлено, что у детей-инвалидов вследствие синдромов и заболеваний, проявляющихся низкорослостью:

- к нарушению функций внутренней секреции ($p < 0,001$) приводят только проблемы функций эндокринных желез с позиции МКФ; к нарушению психических функций – проблемы с интеллектуальными функциями ($p < 0,001$), умственными функциями речи ($p < 0,001$), волевыми и побудительными функциями ($p < 0,001$); к нарушению функций кровообращения ($p < 0,001$) – проблемы функций сердца; к нарушению статодинамических функций – проблемы функций мышечной силы ($p < 0,001$), мышечной выносливости ($p < 0,001$), мышечного тонуса ($p < 0,001$) и подвижности суставов ($p < 0,001$); к нарушениям функций пищеварения – проблемы функций пищеварения ($p < 0,001$) и дефекации ($p < 0,001$);
- к ограничению самостоятельного передвижения приводят затруднения реализации ходьбы ($p < 0,001$), передвижения способами, отличающимися от ходьбы ($p < 0,001$), поддержания положения тела ($p < 0,01$), передвижения в различных местах ($p < 0,01$), поднятия и перенос объектов ($p < 0,05$); к ограничению способности к самообслуживанию – затруднения реализации в выполнении заботы о своем здоровье ($p < 0,001$); к ограничению способности контролировать свое поведение – затруднения организации своего поведения ($p < 0,001$); к ограничению способности к ведущей возрастной деятельности – затруднения при занятиях игрой ($p < 0,001$), развлечениях и досуге ($p < 0,001$), участии в школьной жизни и

общественной деятельности ($p < 0,001$); к ограничению способности к обучению – затруднения при получении дошкольного ($p < 0,001$), школьного ($p < 0,001$) и профессионального образования ($p < 0,001$);

- степень тяжести проблем функций сохранения массы тела, роста и полового созревания с позиции МКФ коррелировала ($p < 0,01$) с различными нарушениями функций органов и систем организма и ограничений жизнедеятельности, утяжеляя их степень выраженности.

Таким образом, по результатам проведенного исследования был усовершенствован процесс проведения МСЭ детей с заболеваниями и синдромами, проявляющимися низкорослостью, с учетом современных тенденций, в том числе МКФ, путем выделения критериев оценки нарушения основных антропометрических показателей и создания критериев и порядка оценки ограничения жизнедеятельности для указанных пациентов. Использование данных критериев позволило научно обосновать процесс проведения МСЭ детей с низкорослостью в Республике Беларусь, а также объективизировать их нуждаемость в мерах медицинской реабилитационной помощи, что позволит в дальнейшем социально интегрировать ребенка в общество.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Xu X., Wen J., Peng D.-X. Quality of life in children with short stature: an analysis using PedsQL. *Chinese journal of contemporary pediatrics*. 2013;15(10):870–874. (in Chinese)
2. Bloemeke J., Sommer R., Witt S. Piloting and psychometric properties of a patient-reported outcome instrument for young people with achondroplasia based on the International Classification of Functioning Disability and Health: the Achondroplasia Personal Life Experience Scale (APLES). *Disability and Rehabilitation*. 2019;41(15):1815–1825. doi: 10.1080/09638288.2018.1447028
3. Rohenkohl A.C., Bullinger M., Quitmann J. Quality of life in children, adolescents, and young adults with achondroplasia. *Orthopade*. 2015;44(3):212–218. doi: 10.1007/s00132-014-3020-9. (in German)
4. Ministry of Health of the Republic of Belarus. Decree of the Ministry of Health of the Republic of Belarus June 9, 2021 № 77 «On the issues of conducting medical and social assessment». ILEX.by. 2022. Available at: <https://ilex-private.ilex.by/view-document/BELAW/174712/#M100001> (accessed 14 October 2022). (in Russian)
5. Ministry of Health of the Republic of Belarus. Decree of the Ministry of Health of the Republic of Belarus October 25, 2007 № 97 «On approval of the Instruction on the procedure and criteria for determining the group and cause of disability, the list of medical indications that give the right to receive a social pension for disabled children under the age of 18, and the degree of loss of their health». ILEX.by. 2022. Available at: <https://ilex-private.ilex.by/view-document/BELAW/153981/#M100001> (accessed 14 October 2022). (in Russian)
6. World Health Organization. *International Classification of Functioning, Disability, and Health*. Geneva: World Health Organization. 2001. Available at: <https://apps.who.int/classifications/icfbrowser/> (accessed 12 October 2022).
7. Smychyok V.B., Golikova V.V., Kopytok A.V. *International Classification of Functioning, Disability, and Health for assessing the health status of children: theory, tool, practice*. Minsk: ООО «Kolograd». 2021. (in Russian)
8. Council of Ministers of the Republic of Belarus. Resolution of the Council of Ministers of the Republic of Belarus June 13, 2017 № 451 «On approval of the national action plan for the implementation in the Republic of Belarus of the provisions of the Convention on the Rights of Persons with Disabilities for 2017–2025». ILEX.by. 2022. Available at: <https://ilex-private.ilex.by/view-document/BELAW/188797/#M100001> (accessed 14 October 2022). (in Russian)
9. Lyalikov S.A., Sukalo A.V., Kuznetsov O.E. *Instructions for use Reg. № 180-1208 «Centile characteristics of anthropometric and laboratory parameters in children in the modern period»*. BSMU.by. 2022. Available at: <https://www.bsmu.by/downloads/vrachu/instrukcii/180-1208.pdf> (accessed 14 October 2022). (in Russian)