

И. Т. Дорошенко¹, В. В. Голикова²

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

²Институт повышения квалификации и переподготовки кадров здравоохранения
Белорусского государственного медицинского университета, Минск, Беларусь

МЕДИКО-СОЦИАЛЬНЫЕ ФАКТОРЫ, ФОРМИРУЮЩИЕ ИНВАЛИДНОСТЬ У ДЕТЕЙ С АХОНДРОПАЗИЕЙ И ГИПОХОНДРОПАЗИЕЙ

Аннотация. В статье представлены результаты клинико-экспертного исследования детей с ахондроплазией и гипохондроплазией. Отражена динамика первичной инвалидности указанных лиц, представлены медико-социальные особенности инвалидности детей вследствие ахондроплазии (гипохондроплазии) с позиции врача-эксперта.

Ключевые слова: инвалидность, функционирование, ахондроплазия, гипохондроплазия, дети-инвалиды.

I. T. Doroshenko¹, V. V. Golikova²

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

²Institute of Advanced Training and Retraining of Healthcare Personnel
of the Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

MEDICAL AND SOCIAL FACTORS THAT FORM DISABILITY IN CHILDREN WITH ACHONDROPLASIA AND HYPOCHONDROPLASIA

Abstract. The article presents the results of a clinical expert study of children with achondroplasia and hypochondroplasia. The dynamics of the primary disability of these persons is reflected, the medical and social features of children's disability due to achondroplasia (hypochondroplasia) are presented from the position of a medical expert.

Keywords: disability, functioning, achondroplasia, hypochondroplasia, disabled children.

Введение. Различные эндокринные, соматические и генетические заболевания приводят к задержке роста [1], которая в последующем формирует популяцию низкорослых взрослых [2], что непосредственно влияет на экономическое благополучие страны.

Скелетные дисплазии – гетерогенная группа заболеваний, приводящих к низкорослости вследствие структурных аномалий хрящевой ткани, вызывающих деформацию эпифизов длинных трубчатых костей и изменения соотношения в крупных суставах костной ткани [3]. Общеизвестно, что наиболее распространенными скелетными дисплазиями являются ахондроплазия и гипохондроплазия [4], конечный рост при которых колеблется от 112 до 145 см и от 118 до 165 см соответственно [5], а низкорослость со-

проводится диспропорциональным телосложением (размах рук к росту меньше на 5–8 см в периоде до пубертата при равном соотношении в норме) [6]. Коэффициент стандартного отклонения (Standard Deviation Score, SDS) роста в возрасте после года достигает – 5,0 SDS, а после пубертата – 6,0 SDS [7]. Для ахондроплазии и, в меньшей степени, гипохондроплазии характерны ассоциированная костно-мышечная патология: грудно-поясничный кифоз [8], контрактуры локтевых суставов, поясничный лордоз, кисти в форме трезубца [9] и др., которые могут приводить к нарушениям статодинамической функции и ограничению способности к самостоятельному передвижению, а также к нарушению манипулятивной функции кисти и функции схвата и, следовательно, к ограничению способности к самообслуживанию. Кроме того, у детей со скелетными дисплазиями при проведении медико-социальной экспертизы следует учитывать риск возникновения жизнеугрожающих состояний (апноэ во время сна), связанных с цервико-медуллярной компрессией, вызванной стенозом большого затылочного отверстия и гидроцефалией [10].

Необходимо отметить, что несмотря на проводившиеся исследования оценки влияния заместительной гормональной терапии соматотропным гормоном на конечный рост у лиц с ахондроплазией, положительная динамика отмечается только в первые 2 года [11], а конечный рост увеличивается лишь на 2,6 % у мужчин и 2,1 % у женщин [12]. Коррекция нарушений роста таким пациентам проводится хирургически на основе этапного удлинения конечностей [13] с первым этапом в возрасте 6–9 лет [14].

Медико-реабилитационными экспертными комиссиями (МРЭК) при решении вопроса об установлении инвалидности (категория «ребенок-инвалид») учитываются возраст ребенка и, исходя из него, возможные сроки хирургического лечения и сроки перестройки вновь образованной кости (от 2 лет и более) [15], длительность нуждаемости в медицинской реабилитации (лечебно-реабилитационном этапе, этапе ранней медицинской реабилитации в стационарных условиях и др.). Ввиду указанных особенностей, рассмотрение ахондроплазий (гипохондроплазий), наряду с эндокринной патологией или другими генетическими синдромами, приводящими к низкорослости, затруднительно, а формирование инвалидности имеет свои отличительные особенности.

В нормативных правовых документах указывается, что критериями для установления категории «ребенок-инвалид» является ограничение одной из базовых 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 сред-

ствами социальной реабилитации), создающее синдром взаимного отягощения, приводящего к ограничению одной из базовых категорий жизнедеятельности, синдром социальной компенсации [16], что распространяется и на детей со скелетными дисплазиями, но не дает в руки врача-эксперта МРЭК конкретный инструмент.

Международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ) является с 2001 г. (с 2012 г. – детская версия) международным инструментом для описания и измерения здоровья и инвалидности [17; 18]. Проведены немногочисленные исследования [19–21], направленные на оценку имеющихся нарушений функций и затруднений активности и участия с позиции МКФ у детей со скелетными дисплазиями [20–22] с целью оценки качества их жизни. В настоящее время формирование инвалидности у детей с ахондроплазией (гипохондроплазией) с позиции МКФ не проводилось.

Цель исследования – изучить особенности формирования инвалидности у детей с ахондроплазией (гипохондроплазией) и выделить основные медико-социальные факторы, влияющие на ее формирование.

Материалы и методы исследования. С целью изучения эпидемиологических особенностей первичной инвалидности вследствие ахондроплазии (гипохондроплазии) проводилось изучение показателей первичной инвалидности среди детского населения (0–17 лет) за период 2002–2019 гг. Единицей наблюдения являлся человек, страдающий ахондроплазией (гипохондроплазией), впервые признанный инвалидом МРЭК. При проведении исследования первичной инвалидности использовались данные функционирующих на базе центра информационной системы «Инвалидность» за период 2002–2013 гг., а также Республиканской информационно-аналитической системы по медицинской экспертизе и реабилитации инвалидов Республики Беларусь за период 2014–2019 гг. При расчете интенсивных показателей использовались материалы официальной статистической отчетности Национального статистического комитета Республики Беларусь о численности и половозрастной структуре населения.

Был проведен ретроспективный анализ медицинских документов (выписка из формы 025/у «Медицинская карта стационарного пациента» (эпикриз)) учреждения здравоохранения «2-я городская детская клиническая больница» г. Минска на 2197 случаев детей с низкорослостью в возрасте от 1 месяца до 18 лет, которые находились на стационарном лечении в течение 2005–2016 гг.

Было проведено клинико-экспертное исследование, в том числе с оценкой функционирования с позиции МКФ, 10 детей-инвалидов вследствие ахондроплазии (гипохондроплазии) в возрасте от 4 до 13 лет. Мальчиков и девочек было равнозначное количество (по 50,0 %, ДИ: 23,7–76,3). Большинство исследованных детей (60,0 %, ДИ: 31,3–83,2) имели категорию

«ребенок-инвалид» и вторую степень утраты здоровья (СУЗ), 30,0 % (ДИ: 10,8–60,3) – СУЗ III, 10,0 % (ДИ: 1,8–40,4) – СУЗ I.

Экспертно-реабилитационная диагностика включала обязательные консультации следующих специалистов: врача-педиатра, врача-ортопеда-травматолога, врача-детского эндокринолога, врача-генетика с определением кариотипа, врача-детского невролога, а также рентгенографическое исследование пораженных сегментов и антропометрическое исследование. Клинико-экспертное исследование включало в себя оценку степени выраженности нарушений функций органов и систем детского организма с учетом (в том числе прогнозируемых) возможностей их восстановления и компенсации; оценку степени выраженности ограничения категорий жизнедеятельности (у лиц в возрасте до 18 лет оценивались следующие категории жизнедеятельности: способность к самообслуживанию, к самостоятельному передвижению, к ориентации, к общению, контролировать свое поведение, к обучению, к ведущей возрастной деятельности, к трудовой деятельности).

Исследование функционирования с позиции МКФ с формированием индивидуального МКФ-профиля было проведено всем исследуемым детям. Для оценки состояния здоровья и его составляющих с позиции МКФ была применена стандартизированная система буквенно-числового кодирования в соответствии с МКФ по 4-м разделам классификации: 1) «Функции организма» (категории домена по МКФ bxxx, где xxx – цифровое обозначение кода в классификации); 2) «Структуры организма» (sxxx); 3) «Активность и участие» (dxxx); 4) «Факторы окружающей среды» (exxx). На основе полученных данных составлялся индивидуальный МКФ-профиль ребенка с перечнем категорий домена, отражающих качество его функционирования в социуме [16; 17].

Статистическая обработка результатов исследования проводилась с использованием специального ресурса VassarStats: Website for Statistical Computation. Применялись следующие методы описательной статистики: для показателей, характеризующих количественные признаки, неподчиняющиеся законам нормального распределения, рассчитывались медиана (Me) и интервал между нижним и верхним квартилями; для показателей, характеризующих качественные признаки, – абсолютное число (абс.), относительная величина в процентах (P), 95 %-ный доверительный интервал (ДИ) по методу Уилсона.

Статистические различия между исследуемыми группами учитывались при уровне значимости $p < 0,05$. Статистическая значимость показателей между исследуемыми группами определялась по χ^2 Пирсона с учетом статистической значимости по точному критерию Фишера (p). Анализ взаимосвязи (силы связи) проводился между количественными и ранговыми показателями с использованием коэффициента ранговой корреляции Спирмена (r_s), между ранговыми – коэффициента ранговой корреляции Тай-Кен-

далла (r_k), дихотомическими – коэффициента ассоциации Крамера (ϕ). Статистический анализ включал расчет интенсивного показателя первичной детской инвалидности на 10 тысяч детского населения. Для описания интенсивных величин использовался ДИ по методу Уилсона. Для описания динамических рядов интенсивных показателей вычислялись темп прироста (убыли) и средний темп прироста (убыли), %, и коэффициент наглядности, %.

Результаты и их обсуждение. За период 2002–2019 гг. в Республике Беларусь были впервые были признаны инвалидами 112 детей с ахондроплазией (гипохондроплазией). В среднем за год детьми-инвалидами становились 6,0 (5,0; 8,0) чел. Уровень первичной детской инвалидности за исследуемый период в среднем составил 0,032 (0,027; 0,043) на 10 тыс. дет. нас.

Число впервые признанных инвалидами и уровень первичной детской инвалидности колебались от максимальных значений в 2018 г. – 10 чел. и 0,054 на 10 тыс. дет. нас. (ДИ: 0,262–0,264) до минимальных значений в 2007 г., 2013 г., 2017 г. – 4 чел. и 0,021 на 10 тыс. дет. нас. (ДИ: 0,021–0,022), что отражено в табл. 1. Динамика коэффициента наглядности показала замедление выхода детского населения с ахондроплазией (гипохондроплазией) на инвалидность в среднем на –25,6 % (–37,2; 0,0) в сравнении с 2002 г., при этом отмечался невысокий (–1,7 %) средний темп убыли.

Т а б л и ц а 1. Показатели первичной детской инвалидности вследствие ахондроплазий (гипохондроплазий) за период 2002–2019 гг. в Республике Беларусь

Год	Кол-во, чел.	Первичная детская инвалидность			
		Уровень, на 10 тыс. дет. нас.	ДИ	Темп прироста или убыли, %	Коэффициент наглядности, %
2002	8	0,043	0,043–0,043	–	100,0
2003	9	0,048	0,048–0,049	11,6	111,6
2004	9	0,048	0,048–0,049	0,0	111,6
2005	7	0,038	0,037–0,038	–20,8	88,4
2006	8	0,043	0,043–0,043	13,2	100,0
2007	4	0,021	0,021–0,022	–51,2	48,8
2008	7	0,038	0,037–0,038	81,0	88,4
2009	5	0,027	0,027–0,027	–28,9	62,8
2010	5	0,027	0,027–0,027	0,0	62,8
2011	6	0,032	0,032–0,032	18,5	74,4
2012	6	0,032	0,032–0,032	0,0	74,4
2013	4	0,021	0,021–0,022	–34,4	48,8
2014	5	0,027	0,027–0,027	28,6	62,8
2015	4	0,021	0,021–0,022	–22,2	48,8
2016	5	0,027	0,027–0,027	28,6	62,8
2017	4	0,021	0,021–0,022	–22,2	48,8
2018	10	0,054	0,053–0,054	157,1	125,6
2019	6	0,032	0,032–0,032	–40,7	74,4

Тяжесть первичной детской инвалидности вследствие ахондроплазий (гипохондроплазий) за период 2002–2019 гг. в Республике Беларусь (удельный вес СУЗ III и IV) составила 25,9 %, ДИ: 18,7–34,7. За период 2002–2019 гг. СУЗ II занимала лидирующие позиции (60,7 %, ДИ: 51,5–69,3), что отражено в табл. 2.

Т а б л и ц а 2. Структура СУЗ первичной детской инвалидности вследствие ахондроплазий (гипохондроплазий) за период 2002–2019 гг. в Республике Беларусь ($n = 112$)

СУЗ	Количество		
	абс.	$P, \%$	ДИ
I	15	13,4	8,3–21,0
II	68	60,7	51,5–69,3
III	27	24,1	17,1–32,8
IV	2	1,8	0,5–6,3

В общей структуре первичной инвалидности вследствие заболеваний и синдромов, сопровождающихся низким ростом среди детского населения (690 чел.), за период 2002–2019 гг. в Республике Беларусь ахондроплазии (гипохондроплазии) занимали 16,2 % (ДИ: 13,7–19,2).

Ретроспективный анализ медицинской документации на 2197 случаев низкорослости среди детей в возрасте до 18 лет, находившихся на стационарном лечении в течение 2005–2016 гг. в учреждении здравоохранения «2-я городская детская клиническая больница» г. Минска, продемонстрировал, что на детей с ахондроплазией (гипохондроплазией) приходилось только 1,6 % (ДИ: 1,1–2,2). Инвалидизация указанных лиц в сравнении с другими детьми с заболеваниями или синдромами, сопровождающимися низким ростом, была значительно выше в сравнении с детьми с конституциональными и семейными формами низкорослости ($p < 0,001$), гипотиреозом ($p = 0,010$), микроаденомой гипофиза ($p < 0,001$), задержкой внутриутробного развития ($p < 0,001$), психосоциальным нанизмом ($p = 0,010$), и ниже только с дефицитом гормона роста ($p < 0,001$) и генетическим нанизмом ($p = 0,016$), обусловленным синдромом Тернера и синдромами, сопровождающимися преимущественно низкорослостью (синдромы Нунан, Прадера–Вилли и др.).

Проведенное проспективное клинико-экспертное исследование 10 детей-инвалидов с ахондроплазией (гипохондроплазией) позволило выявить определенные анамнестические особенности указанного заболевания и особенности физического развития:

медиана возраста начала замедления скорости роста находилась в границах дошкольного периода, составляя 2,0 (0,0; 3,0) года;

медиана отставания костного возраста от паспортного составляла –1,9 (–0,8; –2,9) лет;

SDS роста находились в границах $-3,35$ ($-5,36$; $-2,47$) и были ниже, чем у детей с эндокринными задержками роста ($p = 0,003$) и генетическими синдромами, сопровождающимися низким ростом ($p = 0,046$);

SDS веса (к возрасту) и SDS индекса массы тела составляли $-1,48$ ($-2,57$; $-1,04$) и $+1,17$ ($-0,18$; $+2,10$) соответственно, что свидетельствовало о склонности к набору массы тела;

SDS веса к росту у лиц до 5 лет попадали в границы $+1,63$ ($-0,46$; $+4,04$).

Важными медико-социальными особенностями указанного заболевания являлось то, что у детей с ахондроплазией (гипохондроплазией) к инвалидности (установлению категории «ребенок-инвалид» и определению одной из СУЗ) приводили ограничения таких категорий жизнедеятельности, как способность к ведущей возрастной деятельности (100,0 %, ДИ: 72,3–100,0) и способность к самостоятельному передвижению (100,0 %, ДИ: 72,3–100,0), обусловленные нарушениями статодинамической функции (в 100,0 %, ДИ: 72,3–100,0), что отражено в табл. 3.

Т а б л и ц а 3. Удельный вес случаев нарушений функций и ограничений категорий жизнедеятельности у 100 детей-инвалидов с ахондроплазией (гипохондроплазией)

Параметр	Количество		
	абс.	P, %	ДИ
<i>Функции</i>			
Статодинамическая функция	10	100,0	72,3–100,0
Функции обмена веществ и энергии	4	40,0	16,8–68,7
Психические функции	1	10,0	1,8–40,4
<i>Категория жизнедеятельности</i>			
Способность к самостоятельному передвижению	10	100,0	72,3–100,0
Способность к ведущей возрастной деятельности	10	100,0	72,3–100,0

Следует отметить, что одним из факторов, усугубляющих ограничения категорий жизнедеятельности и нарушения функций органов и систем организма, и, следовательно, влияющих на инвалидность у детей с ахондроплазией (гипохондроплазией), являлись отклонения показателей SDS роста, ИМТ, веса к росту, которые коррелировали ($p < 0,05$) со степенью выраженности нарушений статодинамической функции и степенью выраженности ограничений способностей к самостоятельному передвижению ($r_k = 0,78$) и к ведущей возрастной деятельности ($r_k = 0,69$) ($r_s = 0,56$). Кроме того, наличие сопутствующей патологии нервной системы у указанных лиц также усугубляло ($p = 0,008$) ограничения категорий жизнедеятельности.

Анализ результатов клинико-экспертного исследования позволил детализировать имеющиеся нарушения функций и структур организма, возможность выполнения различных видов активности и вовлечения в учас-

тие в жизненные ситуации с учетом факторов окружающей среды, что и обуславливало формирование инвалидности у указанных лиц. Патогномичными для ахондроплазии (гипохондроплазии) являлись нарушения b560 функций роста ($p < 0,001$, $\phi = 1,0$), b530 функций сохранения массы тела ($p < 0,001$, $\phi = 1,0$), b730 мышечной силы ($p < 0,001$, $\phi = 0,80$), b735 мышечного тонуса ($p < 0,001$, $\phi = 0,91$) и b740 мышечной выносливости ($p < 0,001$, $\phi = 0,91$), а также b710 подвижности суставов ($p < 0,001$, $\phi = 0,44$), а наиболее характерными были затруднения в d445 использовании кисти руки ($p < 0,001$, $\phi = 0,65$), d450 ходьбе ($p < 0,001$, $\phi = 0,60$), d455 передвижении способами, отличающимися от ходьбы ($p < 0,001$, $\phi = 1,00$). Наиболее характерными факторами окружающей среды, являющимися облегчающими, или барьерами для выполнения активности и вовлечения в участие в жизненные ситуации у детей с ахондроплазией (гипохондроплазией) были e425 индивидуальные установки знакомых, сверстников, коллег, соседей и членов сообщества ($p = 0,009$, $\phi = 0,27$) и e1150 изделия и технологии для личного использования при повседневной жизни для обучения, игры ($p = 0,047$, $\phi = 0,18$).

К указанным изделиям и технологиям при повседневной жизни для обучения и игры относится необходимость оснащения мебелью (партами, стульями и др.) либо различными приспособлениями в учебных помещениях, которые соответствуют соматопометрическим параметрам ребенка, в данных изделиях нуждались 40,0 % (ДИ: 16,8–68,7) исследованных лиц. Отсутствие адаптивной образовательной среды для воспитания и обучения приводило к возникновению барьеров окружающей среды (e1150).

Были установлены следующие корреляции нарушений соматопометрических параметров с позиции МКФ: сохранение массы тела (b530) коррелировало со степенью выраженности нарушений функций обмена веществ и метаболизма ($p < 0,001$), рост (b560) – с функцией обмена веществ, метаболизма ($p < 0,001$) и статодинамической функцией ($p < 0,01$). Кроме того, нарушения функций роста (b560) усугубляли степень выраженности ограничения способностей к самостоятельному передвижению ($p < 0,001$). Сочетанное нарушение двух функций с позиции МКФ, отражающих соматопометрические параметры ребенка (b560 и b530), усугубляло ($p < 0,001$) имеющиеся ограничения жизнедеятельности и утяжеляло СУЗ, свидетельствовало о важности оценки соматопометрических показателей при проведении медико-социальной экспертизы у детей с ахондроплазией (гипохондроплазией).

Заключение. Таким образом, формирование инвалидности у детей с ахондроплазией (гипохондроплазией) обусловлено возникающими нарушениями статодинамической функции, которая приводит к ограничению способности к ведущей возрастной деятельности и способности к самостоятельно-

му передвижению. Указанные нарушения функций и ограничения жизнедеятельности в наибольшей степени ($p < 0,001$) формируются вследствие следующих нарушений функций с позиции МКФ: роста и сохранения массы тела (соматометрических параметров), мышечной силы, мышечного тонуса, мышечной выносливости и подвижности суставов; и следующими затруднениями «Активности и участия» с позиции МКФ: использование кисти руки, ходьба, передвижение способами, отличающимися от ходьбы.

Сопутствующая патология нервной системы, отклонения показателей соматометрических параметров и их сочетание, отсутствие адаптивной образовательной среды для воспитания и обучения, соответствующей соматометрическим параметрам ребенка, усугубляют ($p < 0,05$) ограничения жизнедеятельности и, следовательно, влияют на инвалидность у детей с ахондроплазией (гипохондроплазией).

Список использованных источников

1. International Classification of Pediatric Endocrine Diagnoses (ICPED). – URL: <http://www.icped.org/> (date of access: 06.03.2023).
2. A century of trends in adult human height // *Elife*. – 2016. – Vol. 5.
3. Детская эндокринология / Ш. Мелмед, К. С. Полонски, П. Р. Ларсен, Г. М. Кроненберг; под ред. И. И. Дедова, Г. А. Мельниченко. – М.: Гэотар-Медиа, 2020. – 848 с. – (Эндокринология по Вильямсу).
4. Achondroplasia and hypochondroplasia. Comments on frequency, mutation rate, and radiological features in skull and spine / F. Oberklaid, D. M. Danks, F. Jensen [et al.] // *Journal of Medical Genetics*. – 1979. – Vol. 16, N 2. – P. 140–146.
5. Hertel, N. T. Anthropometry in skeletal dysplasia / N. T. Hertel, J. Müller // *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism*. – 1994. – Vol. 7, N 2. – P. 155–161.
6. Development of body proportions in achondroplasia: sitting height, leg length, arm span, and foot length / A. Merker, L. Neumeyer, N. T. Hertel [et al.] // *American Journal of Medical Genetics. Part A*. – 2018. – Vol. 176, N 9. – P. 1819–1829.
7. Neumeyer, L. Clinical charts for surveillance of growth and body proportion development in achondroplasia and examples of their use / L. Neumeyer, A. Merker, L. Hagenäs // *American Journal of Medical Genetics. Part A*. – 2021. – Vol. 185, N 2. – P. 401–412.
8. Коганова, А. Б. Кифотические деформации грудного отдела позвоночника при ахондроплазии: обзор литературы / А. Б. Коганова, А. А. Першин // *Хирургия позвоночника*. – 2020. – Т. 17, № 4. – С. 16–26.
9. Disease-specific complications and multidisciplinary interventions in achondroplasia / H. Kitoh, M. Matsushita, K. Mishima [et al.] // *Journal of Bone and Mineral Metabolism*. – 2022. – Vol. 40, N 2. – P. 189–195.
10. Диагностика и лечение жизнеугрожающих состояний у детей с ахондроплазией / Д. А. Решиков, В. В. Пальм, И. В. Рассказчикова, И. Г. Васильев // *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. – 2020. – Т. 65, № 4. – С. 356.
11. Effect of growth hormone therapy in children with achondroplasia: growth pattern, hypothalamic-pituitary function, and genotype / H. Tanaka, T. Kubo, T. Yamate [et al.] // *European Journal of Endocrinology*. – 1998. – Vol. 138, N 3. – P. 275–280.
12. Final adult height in long-term growth hormone-treated achondroplasia patients / D. Harada, N. Namba, Yu. Hanioka [et al.] // *European Journal of Pediatrics*. – 2017. – Vol. 176, N 7. – P. 873–879.

13. Хирургическая реабилитация тяжелой ортопедической патологии при наследственных заболеваниях / Е. В. Губина, А. Р. Шорина, Д. В. Рыжиков [и др.] // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. – 2016. – Т. 95, № 6. – С. 205–208.
14. Менщикова, Т. И. Удлинение голени у больных ахондроплазией 6–9 лет как первый этап коррекции роста / Т. И. Менщикова, А. М. Аранович // Гений ортопедии. – 2021. – Т. 27, № 3. – С. 366–371.
15. Климов, О. В. Повторное удлинение голени как этап реконструкции ОДС пациентов с ахондроплазией / О. В. Климов, А. М. Аранович // Гений ортопедии. – 2017. – Т. 23, № 4. – С. 401–404.
16. Инструкция о порядке освидетельствования (переосвидетельствования) пациентов (инвалидов) при проведении медико-социальной экспертизы: утв. постановлением М-ва здравоохранения Респ. Беларусь, 9 июня 2021 г., № 77 // Пех. Беларусь / ООО «ЮрСпектр», Нац. центр правовой информ. Респ. Беларусь. – Минск, 2023.
17. International classification of functioning, disability, and health // World Health Org. – Geneva: WHO, 2001. – 315 p. – URL: <http://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/42407/9241545429.pdf;jsessionid=3E98B96304B44161A5DD5850BACF6192?sequence=1> (date of access: 06.03.2023).
18. International classification of functioning, disability and health: children & youth version: ICF-CY // World Health Org. – Geneva: WHO, 2007. – 351 p. – URL: https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/43737/9789241547321_eng.pdf (date of access: 06.03.2023).
19. Towards an ICF-based self-report questionnaire for people with skeletal dysplasia to study health, functioning, disability and accessibility / H. Anttila, S. Tallqvist, M. Munoz [et al.] // Orphanet Journal of Rare Diseases. – 2021. – Vol. 16, N 1. – P. 1–11.
20. Functioning and equality according to International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) in people with skeletal dysplasia compared to matched control subjects – a cross-sectional survey study / H. Hyvönen, H. Anttila, S. Tallqvist [et al.] // BMC Musculoskeletal Disorders. – 2020. – Vol. 21, N 1.
21. An ICF-CY-based approach to assessing self- and observer-reported functioning in young persons with achondroplasia – development of the pilot version of the Achondroplasia Personal Life Experience Scale (APLES) / R. Sommer, J. Blömeke, M. Dabs [et al.] // Disability and Rehabilitation. – 2017. – Vol. 39, N 24. – P. 2499–2503.
22. 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) / J. Bloemeke, R. Sommer, S. Witt [et al.] // Disability and Rehabilitation. – 2019. – Vol. 41, N 15. – P. 1815–1825.

Поступила в редакцию 04.07.2024

Подписана в печать 11.12.2024

РЕСПУБЛИКАНСКИЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР
ТРАВМАТОЛОГИИ И ОРТОПЕДИИ

АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ТРАВМАТОЛОГИИ И ОРТОПЕДИИ

Сборник научных статей

Выпуск 2

Под редакцией члена-корреспондента
Национальной академии наук Беларуси,
доктора медицинских наук,
профессора М. А. Герасименко

Минск
«Беларуская навука»
2025