



## **АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ПРОВЕДЕНИЯ МЕДИКО-СОЦИАЛЬНОЙ ЭКСПЕРТИЗЫ ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЯМИ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ**

*Руководитель экспертного состава №16 –  
врач по медико-социальной экспертизе  
ФГБУ ФБ МСЭ Минтруда России, к.м.н. Малова Н.Е.*

**Приказ Министерства труда и социального развития РФ от 27 августа 2019 г. № 585н "О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями МСЭ»**

- Впервые отдельное приложение для детей, которое облегчит работу специалистам педиатрического бюро МСЭ;
- Конкретизированы подходы, позволяющие объективизировать степень нарушений функций организма ребенка при различных заболеваниях, включая **врожденную патологию**, с учетом **возрастной периодизации**;
- Документ разработан совместно с участием ведущих специалистов Министерства здравоохранения РФ (главные внештатные специалисты, ведущие специалисты Федеральных специализированных клиник);
- Применение Международных классификаций, протоколов лечения
- Обсуждение на площадках общественных организаций, пациентских сообществ, родительских организаций
- Пилотные проекты (ФКУ ГБ МСЭ: Смоленская обл., Воронежская обл., 2017)
- Горячая линия

## **Болезни органов пищеварения (класс XI) и патология с поражением преимущественно органов пищеварения, представленная в других классах болезней**

- **Приказ 1024н от 17.12.2015, пункт 3**

### **Основной критерий:**

!!! основывается преимущественно на оценке степени выраженности нарушения функции пищеварения (БЭН).

Учитываются также:

- форма и тяжесть патологического процесса;
- течения, активность процесса, наличие и частота обострений, распространенность патологического процесса, включение органов-мишеней,
- **необходимость подавления иммунитета, наличие осложнений.**

- **Приказ 585н от 27.08.2019 (пункт 11, пункт 15)**

Учитываются:

Форма и тяжесть течения заболевания;

Активность патологического процесса;

Частота обострений за календарный год;

Распространенность патологического процесса;

**Наличие недостаточности питания (БЭН);**

Включение органов-мишеней;

Наличие осложнений;

Данные лабораторных, инструментальных обследований в динамике (сравнительный анализ)

# **Болезни полости рта, слюнных желез и челюстей, включая ВАР ЧЛО (Q35-Q37)**

Приказ 1024н (п.п.3.1.2 -3.1.2.6  
Расщелина губы и неба (заячья  
губа и волчья пасть) Q35 - Q37)

Приказ 585н (п.п.15.4.1-15.2.2.4  
Другие врожденные аномалии  
(пороки развития) органов  
пищеварения)

**30%** Расщелина (одно- и  
двухсторонняя) губы и  
мягкого неба (п.3.1.2.1), губы  
мягкого неба и \или твердого  
неба (п.3.1.2.3) до  
завершения лечения,  
приводящая к  
незначительному нарушению  
функции пищеварения  
(БЭН1 степени) и/или речи  
(артикуляции)

**10-30%** п.15.4.1.1 Расщелина  
губы, мягкого неба,  
изолированная в\губы,  
твердого и мягкого неба при  
применении ортеза, степени  
адаптации к нему; незначительное  
нарушение **функций сосания,  
глотания, жевания**; параметры  
ФР соответствуют возрасту или  
незначительно снижены.  
Незначительные нарушения  
языковых и речевых функций

## Болезни полости рта, слюнных желез и челюстей, включая ВАР ЧЛО (Q35-Q37)

Приказ 1024н (п.п.3.1.2 -3.1.2.6 Расщелина губы и неба (заячья губа и волчья пасть) Q35 - Q37)

**40%** Расщелина (одно- и двухсторонняя) губы и мягкого неба (п.3.1.2.2), губы мягкого неба и \или твердого неба (п. 3.1.2.4) до завершения лечения, приводящая к умеренному нарушению функции пищеварения (БЭН 2 степени) и/или речи (артикуляции) п.3.1.2.5, п.3.1.2.6 – расщелина со значительным размером дефекта с необходимостью длительного этапного оперативного лечения до его завершения, приводящая к уродующему нарушению

Приказ 585н (п.п.15.4.1-15.2.2.4 Другие врожденные аномалии (пороки развития) органов пищеварения)

**40-60% п.15.4.1.2**  
полная расщелина твердого и мягкого неба, верхней губы (одно- и двусторонняя) на период реконструктивного оперативного лечения;  
неудовлетворительный результат оперативного лечения (грубые деформации, послеоперационные изъяны твердого неба, выраженный челюстной дисбаланс), требующие повторных оперативных вмешательств и/или длительного аппаратного ортодонтического лечения;  
умеренное нарушение функций сосания, глотания, жевания; умеренное снижение параметров физического развития. Умеренные нарушения языковых и речевых функций

# Болезни полости рта, слюнных желез и челюстей, включая ВАР ЧЛО (Q35-Q37)

Приказ 1024н (п.п.3.1.2 -3.1.2.6  
Расщелина губы и неба (заячья  
губа и волчья пасть) Q35 - Q37)

Приказ 585н (п.п.15.4.1-15.2.2.4  
Другие **врожденные аномалии**  
(пороки развития) органов  
пищеварения)

**70-80%** сложные врожденные  
пороки развития в сочетании с  
другими аномалиями развития  
со стойкими выраженными  
нарушениями функций  
организма (п.15.4.1.3)

Ребенок 2008 г.р. ВАР ЧЛО. Врожденная двусторонняя полная расщелина, этапно оперативно корригированная.

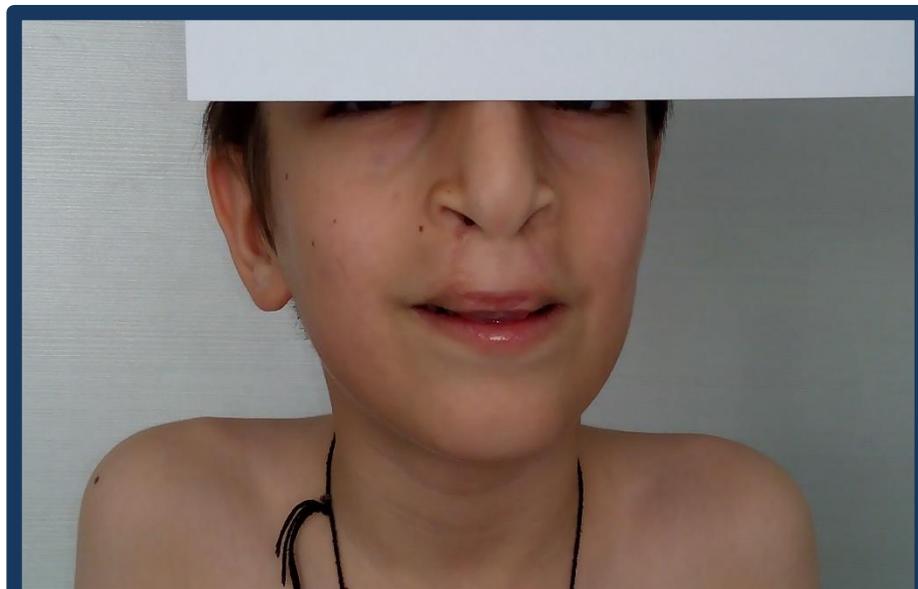
Ребенок-инвалид 2008 -2016 (8 лет!).

Клинико-функциональный диагноз ГБ: Врожденная расщелина верхней губы, твердого и мягкого неба, состояние после оперативного лечения. Стойкие незначительные нарушения функции пищеварения и речи.

В данных личного осмотра специалистов ГБ МСЭ:

Телосложение пропорциональное. Ось головы и позвоночника по средней линии. Походка не нарушена. Передвигается без посторонней помощи. На комиссию пришел в сопровождении матери. Манипуляцию с одеждой и обувью выполняет самостоятельно.

**Речь невнятная.** Движения в суставах верхних и нижних конечностей в полном объеме, безболезненные. Живот мягкий, доступный пальпации, безболезненный во всех отделах. **Локально:** при осмотре **конфигурация лица нарушена за счет деформации кончика носа и рубцовых деформаций в области верхней губы.** Дефект альвеолярного отростка верхней челюсти. Рубцовая деформация в области твердого неба и мягкого неба, двухстороннее. Состояние после нескольких этапов хирургического лечения.



# Данные личного осмотра

## специалистов Федерального бюро

- Status localis:
- Визуализируется послеоперационная деформация верхней губы - неровный край каймы верхней губы. В области фильтра послеоперационные без воспаления рубцы подвижные, деформация комамиллы, выстояние альвеолярного отростка с обеих сторон. Кожная часть перегородки носа укорочена, кончик носа уплощен, крылья носа растянуты. Имеется двусторонний дефект альвеолярного отростка верхней челюсти, сообщается с носовым ходом с обеих сторон. Слизистая полости рта отечная, имеются признаки парадонтоза, деформация зубного ряда, множественный кариес, налеты фибрина. Запах изо рта. Гнойно-серозное отделяемое по задней стенке глотки. Фарингит фолликулярный. Множественные грубые рубцы в полости рта в области неба. Рубцы после хейлориноуранопластики окрепшие, состоятельные, без признаков воспаления. Небно-глоточная недостаточность.
- Нарушение слуха у ребенка. Переспрашивает инструкции.
- Нарушение речи. Речь малопонятная, ринофония, ринолалия.
- Школьные навыки не сформированы.











## Клинико-функциональный диагноз ФБ МСЭ:

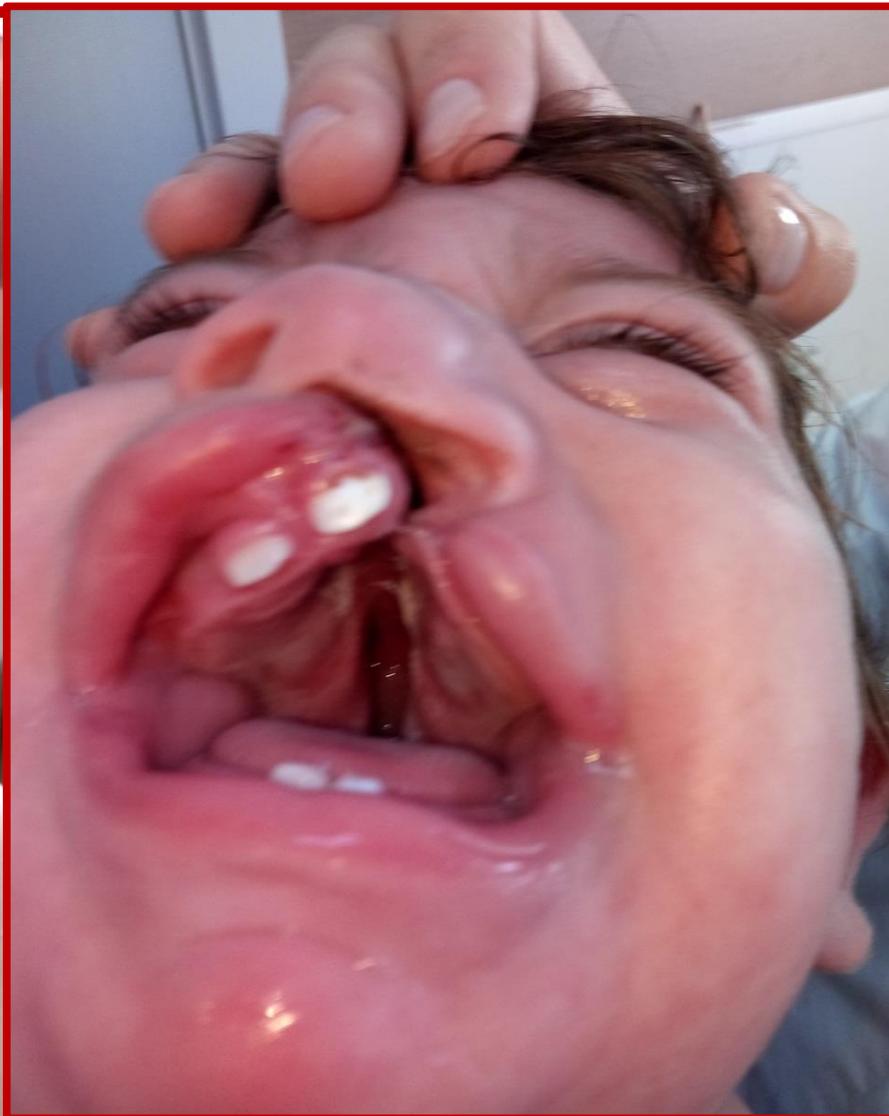
- Врожденная двухсторонняя полная расщелина верхней губы, твердого неба, после многоэтапного хирургического лечения (1,5 года – велоластика. 2,3 года – уранопластика, в 2015 радикальная операция - реопластика), с остаточной рубцовой деформацией верхней губы, носа, множественными рубцами твердого и мягкого неба, двусторонним остаточным дефектом альвеолярного отростка верхней челюсти.
- Риноплазия. ОНР 2 уровня (несформированность фонематического восприятия, недоразвитие слоговой структуры слова, недосформированность лексико-грамматического строя речи).
- Стойкие умеренные нарушения языковых и речевых функций.
- Стойкие незначительные нарушения функции пищеварительной системы.
- 1024н - п. 3.1.2.2. – 40%; 585н - 40% - **п.15.4.1.2**

## 40% - п. 15.4.1.2

полная расщелина твердого и мягкого неба, верхней губы (одно- и двусторонняя) на период реконструктивного оперативного лечения;

неудовлетворительный результат оперативного лечения (грубые деформации, послеоперационные изъяны твердого неба, выраженный челюстной дисбаланс), требующие повторных оперативных вмешательств и/или длительного аппаратного ортодонтического лечения;

умеренное нарушение функций сосания, глотания, жевания; умеренное снижение параметров физического развития. Умеренные нарушения языковых и **речевых функций**



- 70% - п.15.4.1.3 Приказ 585н

## Болезни пищевода, желудка и 12 перстной кишки

<p>Приказ 1024н п.3.22 непроходимость пищевода(К22.2), п.3.2.3 приобретенное отсутствие пищевода, наличие функционального имплантата пищевода</p>	<p>Приказ 585н (п.п.15.5.) Атрезия пищевода (Q39-39.6) Другие врожденные аномалии (пороки развития) органов пищеварения)</p>
	<p>10-30% (п.15.5.1) после проведенного одноэтапного оперативного лечения с наложением прямого анастомоза Незначительное нарушение функции пищеварения <b>Бужирование в плановом порядке (3 и менее раз в год)</b></p>
<p><b>40-50%</b> Умеренная степень нарушения функции пищеварения с нарушением приема пищи (ограничение объема приема пищи, увеличение времени приема), БЭН 1 (ИМТ 16,0-17,5).</p>	<p><b>40-60% (п.15.5.2)</b> этапное оперативное лечение Умеренное нарушение функции пищеварения Плановое бужирование более раз в год Осложнения <b>70-80% (п.15.5.3)</b> на период этапного оперативного лечения, гастростома, после восстановления анатомической целостности пищевода при стойких выраженных нарушениях пищеварения. Рестеноз. Повторные оперативные лечения</p>

Девочка, 2 года жизни

Диагноз при направлении на МСЭ (п.29):

- Из анамнеза заболевания известно, что 10.08.2017 года ребенок проглотил плоскую батарейку в форме таблетки, получил электрохимический ожог пищевода III степени. С 11.08.2017-05.09.2017 года находилась на лечении в отделении гнойной хирургии ДРКБ МЗ РТ с диагнозом: «Электрохимический ожог пищевода III ст., после стояния электрической батарейки», 11.08.2017 года из устья пищевода при проведении ФЭГДС эндоскопически извлечено инородное тело - плоская батарейка, получала лечение: цефазолин, преднизолон, нимулид, облепиховое масло, МЛТ на область пищевода, солкосерил, лазолван. В дальнейшем после перенесенного ожога у ребенка развился рубцовый стеноз пищевода II степени.
- Регулярно по настоящее время проводится **поэтапное плановое бужирование пищевода**. В результате **регулярного бужирования** отмечается положительная динамика, с 13.11.2017 года бужирруется бужом 12 мм, при ФЭГДС определяется рубцовый стеноз пищевода I степени, при бужировании 26.11.2017 года эндоскоп введен свободно, аппарат 9,8 мм до бужирования проходит свободно, зона стеноза на 12 см., выполнено прямое бужирование 12,8 бужом с небольшой травматизацией, легким трением, заключение: «РСП I степени. Бужирование 12,8 мм бужом». Последнее за прошедший период ФЭГДС и бужирование от 25.12.2017 года, выполнено прямое бужирование 12 мм. бужом.

- ВЫПИСКА № 008740 от 02.04.2017 Диагноз: рубцовый стеноз пищевода
- РСП 2 степени Бужирование 10мм. Очередное бужирование 9.04.2017
- ВЫПИСКА №012451 от 14.05.2017 Бужирование 10 мм
- ВЫПИСКА № 013175 от 21.05.2017Бужирование 10 и 11 мм
- ВЫПИСКА № 013703 от 27.05.-29.05.2017 Бужирование 11 мм
- ВЫПИСКА № 018590 от 20.07.2017 РСП 1-2 ст. Бужирование 11 мм
- ВЫПИСКА № 030414 от 13.11.-14.11.2017 РСП 1ст. Бужирование 12 мм
- ВЫПИСКА № 013175 от 21.05.2017 Бужирование 10 и 11 мм
- ВЫПИСКА № 033266 от 10.12.-11.12.2017 РСП 1-2 ст. Недостаточность питания. Бужирование №33 с сопротивлением
- В рекомендациях указано "продолжить бужирование стеноза пищевода 2 раза в неделю".

# **Клинико-функциональный диагноз**

## **Федеральное бюро:**

Рубцовый стеноз пищевода 1 степени после электрохимического ожога пищевода III степени от 10.08.2017. Этапное бужирование пищевода.

Стойкие умеренные нарушения функции пищеварения.

- У ребенка раннего возраста с последствиями электрохимического ожога пищевода 3 степени с формированием рубцового стеноза пищевода 3 степени от 08.2017, на фоне проводимых сложных видов медицинской реабилитации отмечена положительная динамика - степень стеноза уменьшена до 1-2 ст; прием пищи ребенок осуществляет самостоятельно, "упадка питания нет". Однако, степень нарушенных функций (пищеварения) на фоне сохраняющегося стеноза пищевода у ребенка с дефицитом веса 1 степени, анемией 1 ст, умеренная (п.3.2.2. - 40%), которая приводит к ОЖД в категориях самообслуживание и обучение 1 степени (формирование навыков). **Нуждается в продолжении реабилитационных мероприятий – инвазивных, регулярных методах в условиях стационара - бужирование 2 раза в неделю** (выписной эпикриз № 033266 от 11.12.2017).
- В соответствии с действующими документами, имеются основания для установления категории ребенок инвалид на 1 год («Правила признания лица инвалидом», утвержденные постановлением Правительства Российской Федерации от 20.02.2006 № 95; «Классификациями и критериями, используемыми при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы», утвержденными приказом Минтруда России от 17.12.2015 № 1024 н – р.2.п.4.)

# 585H

**40-60% (п.15.5.2) этапное оперативное лечение**

Умеренное нарушение функции пищеварения

Плановое бужирование более раз в год

Осложнения

**П.15.5.3 Врожденное отсутствие, атрезия, стеноз прямой кишки и ануса (Q42.0, Q42.1, Q42.2); П.15.5.4 Болезнь Гиршпрунга (Q 43.1)**

**Критерии количественной оценки степени нарушения функции пищеварительной системы:**

Тяжесть порока, протяженность;

Объем, этапность оперативного лечения (наложение стомы, ее функционирование);

Эффективность реабилитации (нарушение эвакуаторной функции кишки, степень выраженности недостаточности запирающего аппарата прямой кишки, объективизировать в стационаре);

Осложнения, необходимость повторных оперативных лечений;

Показатели ФР;

!!! сформированность навыков самоконтроля опорожнения кишечника (зависит от возраста ребенка).

1 степень нарушения функции ЗАПК 10-30%

2 степень нарушения функции ЗАПК -40-60%

3 степень нарушения функции ЗАПК – 70-80%

- Мальчик, 4 г., РИ 2015-2018
- Клинико-функциональный диагноз ГБ МСЭ:  
Врожденная атрезия ануса и прямой кишки, высокая форма, корригированная оперативно в феврале 2015г., июле 2015г. рубцовая деформация, стеноз анального канала. Пролапс слизистой прямой кишки. Недостаточность анального сфинктера 1 степени, с эпизодами комбинированного энкопреза. Незначительные нарушения функций пищеварительной системы.
- В осмотре: пользуется подгузником (сухой, чистый). Анус расположен в типичном месте, сформирован в виде "щели", сомкнут частично (зияние до 0,2 см). Штриховой рефлекс ослаблен. При натуживании, кашле, пробе "гусиным " шагом каловые массы и газы не выделяются. Пролабирует слизистая прямой кишки на 4 часах при расслаблении брюшной стенки. При пальцевом исследовании: анус с затруднением пропускает мизинец

- ФБ МСЭ:

При личном осмотре: В памперсе. Памперс со следами кала. Перианальная область загрязнена каловыми массами, рубцово деформирована, участки гиперемии.

Сформированный неоанус расположен типично. Грубая рубцовая деформация в области ануса. Неоанус щелевидной формы, зияет, отсутствует смыкание до 0,3 мм. Эрозия слизистой на 12 часах. На 5 часах - пролабирование слизистой. Анальный рефлекс не вызывается. Газы. Навыки опрятности не сформированы.

Клинико-функциональный диагноз: Врождённый порок развития - Атрезия прямой кишки высокая форма, после оперативной коррекции в феврале, апреле и июле 2012г, с рубцовой деформацией, стенозом анального канала, пролапсом слизистой прямой кишки, недостаточностью анального сфинктера 2 степени, каловой неопрятностью. Хронические запоры, декомпенсация.

- Стойкие умеренные нарушения пищеварительной функции.

- Обоснование экспертного решения:

Ребенку с пороком развития -высокой атрезией ануса проведена этапная реконструктивно-пластическая операция (2012), сформирован неоанус, восстановлен пассаж по кишечнику, эвакуаторная его функция. Однако обращает на себя внимание, что у ребенка не достигнута стадия компенсации - не сформированы навыки опрятности, механизмы удержания кала мышцами тазового дна, ягодичными мышцами, сохраняются признаки каловой неопрятности на фоне недостаточности неоануса 2 степени (недержание газов, жидкого кала), сохраняются упорные запоры, стул чаще с помощью очистительной клизмы; имеются эрозивные элементы слизистой прямой кишки и ее пролабирование.

Имеющиеся нарушения функций организма относятся к стойким умеренным нарушениям функции пищеварения р.2.п.4 - 40%, приводят к ОЖД в категории самообслуживание 1. **п.1.5.5.4.1 – 40%**

# Воспалительные заболевания кишечника (болезнь Крона, НЯК) (K50, K51, K52) п.11.2.1.1

<p>Критерий - степень БЭН</p>	<p>Степень активности процесса, тип течения и тяжести заболевания, наличия осложнений (внекишечных, кишечных и перианальных); а также от эффективности терапии, осложнений и наличия резистентности к терапии</p>
<p>П.3.3.1.1 10-30% Незначительное нарушение функции пищеварения - легкие проявления болезней - <b>диарея</b> (2 - 3 раза в день), при недостаточности питания (<b>БЭН</b>) <b>1 степени</b> (ИМТ 17,5 - 18,5)</p>	<p>-10-30% /(п. 11.1.2.11) длительная клиничко-лабораторная ремиссия (1 год и более) с минимальной активностью процесса; хроническое течение заболевания (обострения 1 раз в год и реже) с минимальной активностью процесса (0-1 степени) при отсутствии терапии или на фоне проводимой терапии. Отсутствие осложнений заболевания и осложнений от проводимой медикаментозной терапии</p>

# Воспалительные заболевания кишечника (болезнь Крона, НЯК) (K50, K51, K52) П.11.2.1.1

1024н	585н
40-60% (п.3.3.1.2) Умеренное нарушение функции пищеварения - среднетяжелые проявления болезней - <b>частая диарея</b> (4 - 6 раз в день), при недостаточности питания (белково-энергетическая недостаточность) 2 степени (ИМТ 16,0 - 17,5)	40-60%: (п.11.1.2.12) хроническое рецидивирующее течение (обострения 2-3 раза в год) и хроническое непрерывное течение заболевания с умеренной активностью процесса, ведущие к умеренным нарушениям функций организма. Наличие кишечных осложнений, внекишечных проявлений заболевания <b>на фоне проводимой базисной терапии</b>
70-80%(п.3.3.1.3) Выраженное нарушение функции пищеварения - тяжелые проявления - частая ежедневная (7 - 10 раз в день, в том числе ночная) диарея, выраженная анемия, при недостаточности питания (белково-энергетическая недостаточность) 3 степени (ИМТ менее - 16,0)	70-80% (п.11.1.2.13) хроническое рецидивирующее течение (обострения 4-5 раз в год) и хроническое непрерывное течение заболевания с высокой активностью процесса, свищевая, стенозирующая формы заболевания, ведущие к выраженным нарушениям функций организма. Наличие осложнений заболевания (любых) и осложнений от проводимой медикаментозной терапии

# Воспалительные заболевания кишечника (болезнь Крона, НЯК) (K50, K51, K52) П.11.2.1.1

1024н	585н
	<b>90-100% (п.11.1.2.14)</b> прогрессирующее течение заболевания с тотальным поражением кишечника, значительно выраженными нарушениями функций организма (мальабсорбция и мальдигестия тяжелой степени, кахексия, последствия массивной резекции кишечника)

# БОЛЕЗНИ ПЕЧЕНИ. НАЛИЧИЕ ТРАНСПЛАНТИРОВАННОЙ ПЕЧЕНИ

1024н п. 3.5.5	585н п. 11.3.4
<p>П.3.5.3.1 90-100%</p> <p>Значительно выраженная степень нарушения функции пищеварения после трансплантации печени в течение 2х лет</p>	<p>ПЕРВИЧНОЕ ОСВИДЕТЕЛЬСТВОВАНИЕ</p> <p>П.11.3.4.1 90-100%</p> <p>После трансплантации печени в течение первых 2х лет</p>
<p>П.3.5.3.2 50%</p> <p>Умеренная степень нарушения функции пищеварения после трансплантации печени после 2х летнего наблюдения при необходимости подавления иммунитета</p>	<p>ПОВТОРНОЕ ОСВИДЕТЕЛЬСТВОВАНИЕ (после 2х лет)</p> <p>П. 11.3.4.2 40-60% при наличии осложнений с умеренными нарушениями функций</p> <p>П. 11.3.4.3 70-80% при наличии осложнений с выраженными нарушениями функций</p> <p>П. 11.3.4.4 90-100% при наличии осложнений со значительно выраженными нарушениями функций</p>

# Болезни органов пищеварения (класс XI) и патология с поражением преимущественно органов пищеварения (K00-K93)

Приказ от 27.08.2019 №585н

**СОСТОЯНИЕ, СВЯЗАННОЕ С НАЛИЧИЕМ ИСКУССТВЕННОГО ОТВЕРСТИЯ (Z93),  
(п.11.5-11.5.1.1)**

**Наличие стомы - неустранимое (ЗАКЛЮЧЕНИЕ ПРОФИЛЬНОГО СПЕЦИАЛИСТА)  
аномальное отверстие ЖКТ в рамках паллиативной терапии – 40-60%**

**БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ!**



## П.13.1

ЭКС п. 9.4.2

СККОЛИОЗ ВРОЖДЕННЫЙ п. 13.2.2

????

## П.14 ПОЧКИ СКФ

ТРАНСПЛАНТИРОВАННАЯ ПОЧКА п.14.5

Экстрофия МП

Рассеянный склероз п.6.51





# НОВОЕ

п.2 Новообразования (C00 - D48):

- **Общие подходы объективизации степени нарушений функций без указания нозологических форм**
- п.п.2.1.1-2.1.2 **злокачественные новообразования (C00-C97)** при ПЕРВИЧНОМ освидетельствовании на весь период лечения (5 лет) при отсутствии осложнений и наличии положительного результата от проводимого лечения – 70-80%;  
при наличии осложнений; резистентности опухоли к комбинированному лечению или его неэффективности – 90-100%;
- п.п.2.1.3-2.1.6 после завершения лечения (5 лет и более) при ПОВТОРНОМ освидетельствовании с учетом достижения стойкой ремиссии, эффективности лечения (радикальное, паллиативное), наличия метастазов, рецидивов заболевания, риск возникновения вторичных опухолей
- **Доброкачественные новообразования (D00-D48):** локализация, размер образования, темпы роста, особенности (эндо-, экзофитный), гистологическая структура, гормональная активность, влияние на воздействие прилежащих органов, структур, возможность радикального удаления, прогноз
- **Общие подходы объективизации степени нарушений функций без указания нозологических форм**

## П.4.2 Сахарный диабет E10-E14

- П.4.2.1.1 (0-17) степень нарушений функций при сформированном устойчивом контроле за течением заболевания, медикаментозной компенсации, субкомпенсации при стойких незначительных нарушениях. Отсутствию осложнений;
- П.4.2.1.2 (0-14) При первичном освидетельствовании, впервые установленный диагноз; при повторном – достижение компенсации медикаментозной при невозможности самоконтроля в силу биологического возраста ребенка;
- П. 4.2.1.3 (15-17) – первично\повторно при лабильном течении заболевания; наличие верифицированных 1 и более осложнений при стаже заболевания 3 и более лет с **незначительными\умеренными** нарушениями функций;
- Инвалидность у детей с инсулинозависимым сахарным диабетом устанавливается до достижения **18 лет**. Постановление Правительства РФ от 27.06.2019 N 823 "О внесении изменений в Правила признания лица инвалидом".

- П.4.9 Врожденные адреногенитальные нарушения, связанные с дефицитом ферментов (Е25)
- Учитывается форма заболевания, риск развития жизнеугрожающих состояний
- 10-30% вирильная форма
- Сольтеряющая форма при отсутствии кризового течения на фоне постоянной заместительной терапии
- 40-60% сольтеряющая форма при наличии жизнеугрожающих состояний, верифицированных в условиях медицинской организации на фоне постоянной заместительной терапии

П. 16г. постановления 339н от 239.03.2019

Категория "ребенок-инвалид" сроком на 5 лет устанавливается:

- г) при повторном освидетельствовании детей-инвалидов с адреногенитальным синдромом (сольтеряющая форма) с высоким риском жизнеугрожающих состояний

- П.4.1.4.2 Орфанные заболевания, обусловленные врожденным дефектом обмена аминокислот (лейциноз, ацидемии, цистиноз, цистинурия, см Фанкони, болезнь Хартнупа, см Лоу, гомоцистинурия болезнь), углеводов (галактоземия, фруктоземия и др), нарушение обмена сфинголипидов (болезнь Фабри, см Лоу, Ниманна Пика), микроэлементов...
- Критерии: степень нарушения психического, физического, речевого развития, форма\течение заболевание (прогредиентное), возможность достижения компенсации патогенетическим лечением. Прогноз.
- !!! Возможность самоконтроля за течением заболевания (прием питания специфического, расчет питания, контроль показателей метаболизма аминокислот и т.д. на допустимом безопасном уровне)
- Постановление 339н от 29.03.2019 - установление категории ребенок-инвалид до 18 лет: **п. 21.** Наследственные нарушения обмена веществ, не компенсируемые патогенетическим лечением, имеющие прогредиентное тяжелое течение, приводящие к выраженным и значительно выраженным нарушениям функций организма (муковисцидоз, тяжелые формы ацидемии или ацидурии, глютарикацидурии, галактоземии, лейциноз, болезнь Фабри, болезнь Гоше, болезнь Ниманна-Пика, мукополисахаридоз, кофакторная форма фенилкетонурии у детей (фенилкетонурия II и III типов) и прочие).
- **П. 22.** Наследственные нарушения обмена веществ, имеющие прогредиентное тяжелое течение, приводящие к выраженным и значительно выраженным нарушениям функций организма (болезнь Тея-Сакса, болезнь Краббе и прочие).

- П.5.1 Нарушение психологического развития (F80-F89)
- П.5.1.1 Специфические расстройства речи и языка
- !!! Примечание количественная оценка языковых и речевых функций организма осуществляется у детей в возрасте **3х лет и старше с учетом возраста начала проведения мероприятий по комплексной реабилитации и абилитации и их эффективности!**

- П.5.1.2.1 Детский аутизм
- УО 3-7 лет

- П.7 Болезни глаза и его придаточного аппарата (последствия травм с необратимыми изменениями Т90.4; ВПР Q10-Q17):
- Для детей 0-3 года наличие предметного зрения – 10-30%
- П.8 Болезни уха
- С учетом нарушений речи, психических функций., в условиях КИ односторонней\двусторонней.
- П.8.2 комбинированное нарушение зрения, слуха , речи