

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ  
Первый заместитель Министра  
Д.Л. Пиневич  
2015 г.  
Регистрационный № 238-12/15

**МЕТОД ОЦЕНКИ ОГРАНИЧЕНИЯ ЖИЗНЕДЕЯТЕЛЬНОСТИ У  
ДЕТЕЙ С НЕРВНО-МЫШЕЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК:

ГУ «Республиканский научно-практический центр медицинской  
экспертизы и реабилитации»

АВТОРЫ: к.м.н., В.В. Голикова, И.Т. Дорошенко

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ  
Первый заместитель министра

\_\_\_\_\_ Д.Л. Пиневиц  
23.12.2015  
Регистрационный № 238-1215

**МЕТОД ОЦЕНКИ ОГРАНИЧЕНИЯ ЖИЗНЕДЕЯТЕЛЬНОСТИ  
У ДЕТЕЙ С НЕРВНО-МЫШЕЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК: ГУ «Республиканский научно-практический  
центр медицинской экспертизы и реабилитации»

АВТОРЫ: канд. мед. наук В.В. Голикова, И.Т. Дорошенко

Минск 2015

Настоящая инструкция по применению (далее — инструкция) предназначена для врачей-экспертов, врачей-реабилитологов организаций здравоохранения и других специалистов, осуществляющих оценку ограничения жизнедеятельности у лиц до 18 лет с нервно-мышечными заболеваниями.

Область применения: медицинская реабилитация, медицинская экспертиза.

## **ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ**

Данный метод показан детям со следующей нервно-мышечной патологией:

- системные атрофии, поражающие преимущественно центральную нервную систему (G11): врожденная непрогрессирующая атаксия (G11.0), ранняя мозжечковая атаксия Фридрейха (G11.1), другая наследственная атаксия (G11.8), наследственная атаксия неуточненная (G11.9);

- системные атрофии, поражающие преимущественно центральную нервную систему (G12): спинальная амиотрофия, тип I, Верднига–Гоффмана (G12.0); другие наследственные спинальные мышечные атрофии (G12.1): спинальная амиотрофия, тип II; спинальная амиотрофия, тип III (Кугельберга–Веландер);

- полиневропатии и другие поражения периферической нервной системы (G60): невральная амиотрофия Шарко–Мари–Тута, интерстициальная гипертрофическая невропатия Дежерина–Сотта, синдром Руси–Леви, наследственная моторно-сенсорная невропатия IV типа — болезнь Рефсума;

- болезни нервно-мышечного синапса и мышц (G71): G71.0 — мышечная дистрофия Дюшенна, мышечная дистрофия Беккера–Кинера, мышечная дистрофия Эрба–Рота, мышечная дистрофия Ландузи–Дежерина, мышечная дистрофия Эмери–Дрейфуса, конечностно-поясная мышечная дистрофия, нервно-мышечная дистрофия; G71.2 — врожденные миопатии.

## **МЕТОД ОЦЕНКИ ОГРАНИЧЕНИЯ ЖИЗНЕДЕЯТЕЛЬНОСТИ У ДЕТЕЙ С НЕРВНО-МЫШЕЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ**

Степень выраженности ограничения жизнедеятельности у детей с нервно-мышечными заболеваниями оценивается на основании результатов реабилитационно-экспертной диагностики, включающей следующие блоки: клинический, клиничко-функциональный, медико-социальный.

Метод предполагает последовательное выполнение следующих блоков:

Клинический блок:

1) анализ медицинской документации (история развития ребенка), отражающей анамнез, течение и характер нервно-мышечного заболевания, а также его динамику;

2) сбор и оценка жалоб;

3) исследование и оценка неврологического статуса;

4) исследование и оценка соматического статуса с целью исключения соматически обусловленных нервно-мышечных синдромов и выявления сопутствующей патологии, в т. ч. обусловленной несостоятельностью звеньев нервно-мышечного взаимодействия;

5) исследование и оценка параметров физического развития и биологической зрелости;

б) исследование и оценка основных параметров психомоторного развития: моторики (грубой, тонкой), психологического и речевого развития;

7) анализ результатов клинико-инструментального обследования:

- для детей с системными атрофиями, поражающими преимущественно центральную нервную систему при:

нервно-мышечных заболеваниях G11; базисом являются данные электронейромиографии (далее — ЭНМГ), электрокардиографии (далее — ЭКГ), а при необходимости (по показаниям) — данные магнитно-резонансной томографии (далее — МРТ) головного и (или) спинного мозга, электроэнцефалографии (далее — ЭЭГ), рентгенографии костей и суставов нижних конечностей, стоп, позвоночника, эхокардиографии (далее — эхоКГ);

нервно-мышечных заболеваниях G12; базисом являются данные ЭНМГ, ЭКГ, функции внешнего дыхания, а при необходимости (по показаниям) — данные компьютерной томографии (далее — КТ) и (или) МРТ головного и (или) спинного мозга, ЭЭГ, эхоКГ, нейросонографии (у детей раннего возраста при врожденной форме патологии), рентгенографии костей и суставов конечностей, грудной клетки, таза, позвоночника;

- для детей с полиневропатиями и другими поражениями периферической нервной системы (G60.0); базисом являются данные ЭНМГ, ЭКГ, а при необходимости (по показаниям) — данные рентгенографии костей и суставов конечностей, позвоночника, реовазографии;

- для детей с болезнями нервно-мышечного синапса и мышц (G71); базисом являются данные ЭНМГ, ЭКГ, функции внешнего дыхания, а при необходимости (по показаниям) — данные эхоКГ, денситометрии, рентгенографии костей и суставов конечностей, грудной клетки, таза, позвоночника;

8) анализ клинического статуса с учетом заключений специалистов (врач-генетик, врач-психиатр, врач-ортопед, врач-эндокринолог, врач-кардиолог, врач-офтальмолог, логопед и др. специалистов по показаниям).

Клинико-функциональный блок:

10 оценка степени выраженности функциональных нарушений органов и систем:

- степень выраженности (легкая, умеренная, выраженная, резко выраженная) функциональных нарушений органов и систем оценивается через понятие «функциональный класс» (далее — ФК), ранжируемое по 5-балльной шкале (от ФК0 до ФК4);

- у всех пациентов с данной нервно-мышечной патологией оцениваются следующие функции: проприоцептивная функция (код в соответствии с Международной классификацией функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ) — b260); функции подвижности сустава (b710); функции мышечной силы (b730); функции мышечного тонуса (b735); моторно-рефлекторные функции (b750) — выраженность рефлексов сегментарного аппарата; функции произвольной двигательной активности (b755) — постуральные реакции, реакции, позволяющие удерживать равновесие,

поддерживать позу и др.; контроль произвольных двигательных функций (b760) — координация, моторная координация право-лево, координация глаз-рука, глаз-нога, диадохокинез и др.; произвольные двигательные функции (b765) — тремор, тик, хорея, атетоз, дискинезия и др.; функции стереотипа походки (b770) — ступаж, паралитическая походка и др.; ощущения, связанные с мышцами и двигательными функциями (b780) — ощущения мышечной скованности, мышечного спазма, функции толерантности к физической нагрузке (b455);

- у данных пациентов при наличии сопутствующей патологии оцениваются соответствующие функциональные нарушения, чаще всего это: интеллектуальные функции (b118); психомоторные функции (b148); умственные функции речи (b168) — развитие восприятия и передачи языка; функция осязания (b265); сенсорные функции, связанные с температурой и другими раздражителями (b270); боль (b280); функции артикуляции (b320) — дизартрия, анартрия, функции сердца (b410); функции дыхания (b440); функции дефекации (b525); функции мочеиспускания (b620); общие метаболические функции (b540); функции эндокринных желез (b555) и др.;

- для детализации функционального дефекта указывается сегмент, область поражения (структура): головной мозг (s110); спинной мозг и относящиеся к нему структуры (s120); верхняя конечность (s730); тазовая область (s740); нижняя конечность (s750); туловище (s760) и др.

2) анализ результатов оценки функционирования пациента и синтез клинико-функциональной характеристики заболевания в данный конкретный момент (приложение, таблица).

Медико-социальный блок:

1) оценка степени ограничения категорий жизнедеятельности:

- степень ограничения (легкая, умеренная, выраженная, резко выраженная) категорий жизнедеятельности (способность к самообслуживанию, самостоятельному передвижению, общению, ориентации, обучению, контролю своего поведения, ведущей возрастной деятельности) оценивается через понятие ФК;

- патогенетические механизмы, лежащие в основе различных классов нервно-мышечной патологии, способствуют формированию ограничения жизнедеятельности в основном за счет следующих категорий:

способность к самостоятельному передвижению — изменение позы тела (d410) — перемещение из одного положения в другое (встать из положения сидя); ходьба (d450); передвижение с использованием технических средств (d465); использование пассажирского транспорта (d470);

способность к самообслуживанию — поднятие и перенос объектов (d430); использование кисти и руки (d445); мытье (d510); уход за частями тела (d520); физиологические отправления (d530) — планирование и осуществление; одевание (d540); прием пищи (d550); питье (d560); забота о своем здоровье (d570) — соблюдение безопасности, следование медицинским рекомендациям, прием препаратов;

способность к ведущей возрастной деятельности — у детей от 1-го до 3 лет: обучение через действия с предметами (d131); у детей от 3 до 6 лет: обучение через действия с предметами, в т. ч. через сюжетные игры (d131) или дошкольное образование (d815); у детей от 6 до 14 лет: школьное образование (d820); у детей от 14 до 18 лет: школьное образование (d820) или профессиональное образование (d825), или оплачиваемая работа (d850) в зависимости от вида деятельности в настоящий момент;

- параметры и критерии оценки категорий жизнедеятельности утверждены нормативными документами (постановление Министерства здравоохранения Республики Беларусь № 97 от 25.10.2007);

- медико-социальная оценка лиц до 18 лет с нервно-мышечными заболеваниями включает определение степени ограничения каждой категории жизнедеятельности, степень выраженности которой во многом предопределяется клинико-функциональной характеристикой заболевания (приложение, таблица); синдрома взаимного отягощения и синдрома социальной компенсации.

Заключительным этапом оценки ограничения жизнедеятельности у детей с нервно-мышечной патологией, является установление степени утраты здоровья. Выделяют I, II, III и IV степени утраты здоровья, которые устанавливаются в следующих случаях:

- I степень утраты здоровья определяется при наличии легкого ограничения жизнедеятельности и благоприятного клинико-трудового прогноза;

- II степень утраты здоровья определяется при наличии умеренного ограничения жизнедеятельности и относительно неблагоприятного клинико-трудового прогноза;

- III степень утраты здоровья определяется при наличии выраженного ограничения жизнедеятельности и неблагоприятного клинико-трудового прогноза;

- IV степень утраты здоровья определяется при наличии резко выраженного ограничения жизнедеятельности, приводящего к стойко выраженной социальной недостаточности, а также при наличии абсолютно неблагоприятного в отношении жизни прогноза.

Степень утраты здоровья у детей с данной нервно-мышечной патологией, которая имеет прогрессирующее течение, предполагает обязательное определение прогноза. В связи с этим выделены следующие виды прогноза: благоприятный клинико-трудовой прогноз, относительно неблагоприятный клинико-трудовой прогноз, неблагоприятный клинико-трудовой прогноз и абсолютно неблагоприятный в отношении жизни прогноз.

Благоприятный клинико-трудовой прогноз характеризуется медленным темпом прогрессирования, что позволяет пациенту свободно передвигаться и получать в перспективе профессиональное образование, доступное по состоянию здоровья, обеспечивающее в перспективе полную трудовую занятость.

Относительно неблагоприятный клинико-трудовой прогноз характеризуется наличием через 5 лет от начала заболевания умеренных двигательных нарушений, приводящих к затруднению самостоятельного передвижения.

Неблагоприятный клинико-трудовой прогноз характеризуется наличием через 5 лет от начала заболевания выраженных двигательных нарушений, не позволяющих пациенту самостоятельно передвигаться без сложных технических средств социальной реабилитации, а также помощи других лиц.

Абсолютно неблагоприятный в отношении жизни прогноз характеризуется злокачественным, быстро прогрессирующим течением, выраженными бульбарными нарушениями или бульбарным параличом, парезом диафрагмы, дыхательной недостаточностью. В частности, такой прогноз характерен и для пациентов с врожденными формами нервно-мышечной патологии, проявляющейся с первых дней жизни отсутствием глубоких рефлексов на фоне выраженной генерализованной мышечной гипотонии и слабости.

Прогноз при нервно-мышечной патологии прямо пропорционален возрасту возникновения первых клинических проявлений заболевания. Чем позже они развиваются, тем благоприятнее прогноз, особенно в социальном плане, так как такие пациенты, как правило, успевают получить образование первой ступени, а иногда и второй, что в перспективе может способствовать снижению социальной недостаточности.

**Критерии оценки ограничения жизнедеятельности вследствие двигательных нарушений у детей с нервно-мышечными заболеваниями**

| ФК  | Клинико-функциональная характеристика  | Ограничения категорий жизнедеятельности и их выраженность  |
|---|--|--|
| <p><b>Системные атрофии, поражающие преимущественно центральную нервную систему (G11): врожденная непрогрессирующая атаксия (G11.0), ранняя мозжечковая атаксия Фридрейха (G11.1), другая наследственная атаксия (G11.8), наследственная атаксия неуточненная (G11.9)</b></p> |  |  |
| <p><b>ФК1</b></p>   | <p>Легкая атаксия, преимущественно в нижних конечностях, симметрично. Снижены или отсутствуют ахилловы и коленные рефлексы. Сохранен полный объем активных и пассивных движений в суставах конечностей. Контрактуры суставов и мышечные атрофии отсутствуют. Дефект фиксации позы при выключении зрительного анализатора. Дисметрия при выполнении пальценосовой и пяточно-коленной пробы. Адиадохокинез. Неуверенность, пошатывание, спотыкание при ходьбе, усиливающиеся в условиях низкой освещенности, при поворотах. Деформация стоп: высокий и вогнутый свод стоп</p>  | <p>Способность к:<br/>передвижению — ФК0,1<br/>самообслуживанию — ФК0<br/>ведущей возрастной деятельности — ФК0</p>        |
| <p><b>ФК2</b></p>   | <p>Умеренная атаксия, симметрично. Нистагм. Дисфункция артикуляционной мускулатуры — дизартрия. Мышечная слабость до 3,5–3 баллов, дистально, преимущественно в нижних конечностях, симметрично. Умеренная гипотрофия мышц дистальных отделов конечностей, симметрично. Снижены сухожильно-надкостничные рефлексы на верхних конечностях, отсутствуют ахилловы и коленные рефлексы. Ограничение амплитуды активных движений в голеностопных суставах. Нарушение тонкой моторики, тремор (изменение почерка). Затруднение при выполнении координаторных проб, усиливающееся при выключении зрительного анализатора. Дисметрия при выполнении пальценосовой и пяточно-коленной пробы, а также проб при зрительном контроле (проба с обведением пальцем нарисованного круга, написание в воздухе восьмерки). Походка изменена, компенсируется увеличением площади опоры. Пошатывание, спотыкание, частые падения при ходьбе, резко усиливающиеся в условиях низкой освещенности, при поворотах. Деформация стоп</p> | <p>Способность к:<br/>передвижению — ФК1, 2<br/>самообслуживанию — ФК1, 2<br/>ведущей возрастной деятельности — ФК0, 1</p> |

|  |   |   |
|--|---|---|
| <b>ФК3</b>   | Выраженная атаксия. Нистагм. Дисфункция артикуляционной мускулатуры — дизартрия, замедленная, невнятная речь. Снижение мышечной силы до 2,5–2 баллов, дистально, преимущественно в нижних конечностях, симметрично. Выраженная гипотрофия мышц дистальных отделов конечностей, симметрично. Выраженное ограничение амплитуды активных движений в коленных и голеностопных суставах. Грубое мимопопадание при выполнении координаторных проб. Диссинергия. Ходьба затруднена. Ограничены темп и расстояние передвижения. Походка паралитическая. Деформация стоп   | Способность к:<br>передвижению — ФК2, 3<br>самообслуживанию — ФК2, 3<br>обучению — ФК2, 3<br>ведущей возрастной деятельности — ФК2, 3 |
| <b>ФК4</b>   | Резко выраженная атаксия. Мышечная сила снижена до 1,0 балла, преимущественно в дистальных отделах конечностей, симметрично. Мышечная гипотония, симметрично. Атрофия мышц дистальных отделов конечностей, симметрично. Арефлексия — отсутствие всех надкостничных и сухожильных рефлексов, расстройство глубоких видов чувствительности (вибрационной чувствительности и суставно-мышечного чувства). Невозможность выполнения координаторных проб. Асинергия. Астазия. Ходьба невозможна без помощи других лиц или технических средств социальной реабилитации. Деформация стоп и кистей.<br>Дополнительно необходимо оценивать степень выраженности нарушений слуха, обмена веществ, сердечно-сосудистой системы (кардиомиопатия, сердечная недостаточность) | Способность к:<br>передвижению — ФК4<br>самообслуживанию — ФК3, 4<br>обучению — ФК3, 4<br>ведущей возрастной деятельности — ФК4       |
| <b>Системные атрофии, поражающие преимущественно центральную нервную систему (G12): спинальная амиотрофия, тип I, Верднига–Гоффмана (G12.0); другие наследственные спинальные мышечные атрофии (G12.1): спинальная амиотрофия, тип II; спинальная амиотрофия, тип III (Кугельберга–Веландер)</b> |   |   |
| <b>ФК1</b>   | Мышечная сила снижена до 4,0 баллов в проксимальных отделах конечностей. Мышечный тонус снижен в проксимальных группах мышц. Гипотрофия проксимальных групп мышц нижних конечностей, тазового пояса, симметрично. Снижены глубокие рефлексы на нижних конечностях (чаще коленный). Сохранен полный объем активных и пассивных движений в суставах конечностей. Быстрая утомляемость мышц нижних конечностей при длительной физической нагрузке (ходьба, бег). Моторная неловкость при движениях. Нарушение походки (шаг со сгибанием ног в коленях). Затруднения при подъеме по лестнице  | Способность к:<br>передвижению — ФК1<br>самообслуживанию — ФК1<br>обучению — ФК1<br>ведущей возрастной деятельности — ФК1             |

|            |   |  |
|------------|---|--|
| <b>ФК2</b> | <p>Вялость мимики. Мышечная сила снижена до 3,5 баллов в проксимальных группах мышц, выраженнее в нижних конечностях. Гипотония мышц с переразгибанием суставов. Непостоянное свисание пораженного сегмента(-ов). Угасание глубоких рефлексов. Мелкий тремор пальцев рук. Гипотрофии проксимальных групп мышц, симметрично. Быстрая утомляемость мышц при физической нагрузке. Затруднения при перемене положения тела (встать из положения сидя, лежа и др.). Невозможность длительно удерживать фиксированную позу. Нарушение походки – переваливающаяся. Спотыкание, частые падения при ходьбе.</p> <p>Регресс приобретенных двигательных навыков более чем на один возрастной период</p>  | <p>Способность к:<br/> передвижению — ФК2<br/> самообслуживанию — ФК1, 2<br/> обучению — ФК1, 2<br/> ведущей возрастной деятельности — ФК2</p> |
| <b>ФК3</b> | <p>Фасцикуляции и гипотрофия языка. Бульбарные нарушения: снижение глоточного и небного рефлексов. Мимика снижена. Мышечная сила снижена до 3,0–2,5 баллов, более выражено проксимально. Выраженная гипотония мышц конечностей, туловища. Слабость межреберных мышц, что затрудняет дыхательные движения. Отсутствие сухожильно-надкостничных рефлексов. Тремор конечностей. Ограничен объем активных движений, кратковременное удержание на весу дистальных сегментов. Необратимое снижение подвижности в крупных суставах конечностей (контрактуры). Атрофии проксимальных групп мышц, симметрично. Нарушение физического развития (дефицит массы тела). Невозможность удерживать длительно позу при физических двигательных навыках (сидение, удержание головы). Ходьба затруднена без посторонней помощи. Походка «утиная».</p> <p>Дополнительно необходимо оценивать степень выраженности нарушений костно-мышечного аппарата: грудной клетки (килевидная или воронкообразная грудь), позвоночника (сколиоз, кифосколиоз, кифоз)</p> | <p>Способность к:<br/> передвижению — ФК3<br/> самообслуживанию — ФК3<br/> обучению — ФК2, 3<br/> ведущей возрастной деятельности — ФК3</p>    |
| <b>ФК4</b> | <p>Бульбарные нарушения, возможен бульбарный паралич, парез диафрагмы. Мышечная сила ниже 2,0 баллов. Минимальные активные движения или их отсутствие. Отсутствие сопротивления пассивным движениям в проксимальных группах мышц. Генерализованная выраженная мышечная гипотония. Отсутствие сухожильно-надкостничных рефлексов. Контрактуры крупных и мелких суставов. Кахексия. Физические двигательные навыки (сидение, ходьба) невозможны без помощи других лиц или технических средств социальной реабилитации. Дополнительно необходимо оценивать степень выраженности нарушений костно-мышечного аппарата (грудной клетки, позвоночника,</p>   | <p>Способность к:<br/> передвижению — ФК4<br/> самообслуживанию — ФК4<br/> обучению — ФК3, 4<br/> ведущей возрастной деятельности — ФК3, 4</p> |

|   |   |   |
|---|---|---|
|   | трубчатых костей), сердечно-сосудистой (сердечная недостаточность) и дыхательной (дыхательная недостаточность) систем   |   |
| <b>Полиневропатии и другие поражения периферической нервной системы (G60): невральная амиотрофия Шарко–Мари–Тута, интерстициальная гипертрофическая невропатия Дежерина–Сотта, синдром Руси–Леви, наследственная моторно-сенсорная невропатия IV типа — болезнь Рефсума</b> |   |   |
| <b>ФК1</b>  | Мышечная сила снижена до 4,0–3,5 баллов в дистальных отделах ног, симметрично. Мышечный тонус снижен в дистальных отделах ног, симметрично. Угнетение или исчезновение ахилловых рефлексов. Сохранен полный объем активных и пассивных движений в суставах. Мышечные гипотрофии дистальных отделов ног. Легкая неустойчивость в позе Ромберга. Неуверенность при выполнении координаторных проб. Дисметрия при выполнении пяточно-коленной пробы. Быстрая утомляемость мышц ног, провисание стоп при длительной физической нагрузке (ходьба, бег), при длительном стоянии. Боль в мышцах голени при длительной физической нагрузке. Гипестезия дистальных отделов ног. Нарушение походки (высоко приподымая ноги) | Способность к:<br>передвижению — ФК1<br>ведущей возрастной деятельности — ФК0, 1  |
| <b>ФК2</b>  | Мышечная сила снижена до 3,5–3,0 баллов в дистальных отделах конечностей, симметрично, более выражено в ногах. Мышечный тонус снижен в дистальных отделах конечностей, симметрично, более выражено в ногах. Угнетение или отсутствие рефлексов в пораженных сегментах. Атрофия мышц дистальных отделов конечностей, более выражено в ногах. Дисметрия при выполнении координаторных проб. Интенционный тремор. Гипестезия дистальных отделов конечностей. Нарушение походки (степпаж). Свисание стоп. Деформация стоп и (или) кистей  | Способность к:<br>передвижению — ФК2<br>самообслуживанию — ФК1, 2<br>обучению — ФК1, 2<br>ведущей возрастной деятельности — ФК0, 1, 2 |
| <b>ФК3</b>  | Мышечная сила снижена до 3,0–2,5 баллов в дистальных отделах конечностей, симметрично, более выражено в ногах. Выраженная гипотония мышц в дистальных отделах конечностей, симметрично, более выражено в ногах. Постоянное свисание пораженных сегментов в дистальных отделах конечностей, симметрично, более выражено в ногах. Ограничен объем активных движений в пораженных сегментах. Контрактуры суставов в наиболее пораженных сегментах. Отсутствие сухожильно-надкостничных рефлексов в пораженных сегментах. Выраженные атрофии мышц дистальных отделов конечностей, более выражено в ногах. Выраженные расстройства чувствительности по типу  | Способность к:<br>передвижению — ФК2, 3<br>самообслуживанию — ФК2, 3<br>обучению — ФК2, 3<br>ведущей возрастной деятельности — ФК2, 3 |

|   |  |  |
|---|--|--|
|   | «перчаток» и «чулок». Грубое мимопопадание при выполнении координаторных проб. Затруднения при ходьбе (степпаж). Ходьба на пятках и (или) носках невозможна. Деформация стоп и (или) кистей. Затруднения при выполнении бытовых и гигиенических навыков без посторонней помощи. Деформация стоп и (или) кистей   |  |
| <b>ФК4</b>  | У лиц до 18 лет не рассматривается   | -  |
| <b>Болезни нервно-мышечного синапса и мышц (G71): G71.0 — мышечная дистрофия Дюшенна, мышечная дистрофия Беккера–Кинера, мышечная дистрофия Эрба–Рота, мышечная дистрофия Ландузи–Дежерина, мышечная дистрофия Эмери–Дрейфуса, конечностно-поясная мышечная дистрофия, нервно-мышечная дистрофия; G71.2 — врожденные миопатии</b> |  |  |
| <b>ФК1</b>  | Мышечная сила снижена до 4,0 баллов в пораженных сегментах симметрично, более выражено в проксимальных отделах. Легкое снижение мышечного тонуса в пораженных сегментах симметрично. Сохранен полный объем активных и пассивных движений в суставах конечностей. Снижены сухожильно-надкостничные рефлексy. Моторная неловкость при выполнении физических двигательных навыков, характерных для перемены положения тела в пространстве: вскарабкаться на стул, подняться с пола и др. Моторная неловкость при ходьбе и беге. При поражении сегментов нижних конечностей и мышц тазового пояса: спотыкания и падения при ходьбе, затруднены или невозможны прыжки.<br>Регресс приобретенных двигательных навыков не более чем на один возрастной период   | Способность к:<br>передвижению — ФК1<br>самообслуживанию — ФК1<br>обучению — ФК1<br>ведущей возрастной деятельности — ФК1          |
| <b>ФК2</b>  | Повышенная общая утомляемость. Мышечная сила снижена до 3,5 баллов в пораженных сегментах симметрично, более выражено в проксимальных отделах. Мышечный тонус снижен в пораженных сегментах симметрично с переразгибанием суставов. Мышечная слабость распространяется на мышцы туловища. Атрофия скелетных мышц в пораженных сегментах. Сухожильно-надкостничные рефлексy низкие или мозаично отсутствуют в зависимости от формы заболевания. Нарушение болевой чувствительности (притупление или снижение). Увеличение в размере мышц (особенно икроножных – при поражении сегментов нижних конечностей и тазового пояса) из-за разрастания соединительной ткани на месте погибших мышечных волокон. Затруднения при выполнении физических двигательных навыков, характерных для перемены положения тела в пространстве. При поражении сегментов нижних конечностей и мышц тазового пояса: походка «утиная», частые падения при ходьбе, затруднен подъем по лестнице. Регресс приобретенных двигательных навыков | Способность к:<br>передвижению — ФК1, 2<br>самообслуживанию — ФК1, 2<br>обучению — ФК1, 2<br>ведущей возрастной деятельности — ФК2 |

|            |   |   |
|------------|---|---|
|            | <p>более чем на один возрастной период.<br/> Дополнительно необходимо оценивать степень выраженности нарушений костно-мышечного аппарата (грудной клетки, позвоночника)</p>   |   |
| <b>ФК3</b> | <p>Мышечная сила снижена до 3,0–2,5 баллов, симметрично, более выражено в проксимальных отделах и первоначально пораженных сегментах. Выраженное снижение мышечного тонуса в первоначально пораженных сегментах. Мышечная слабость распространяется не только на мышцы туловища, но и на другой мышечный пояс. Атрофия скелетных мышц в пораженных сегментах. Ограничен объем активных движений в пораженном сегменте, кратковременное удержание на весу дистального сегмента. Контрактуры крупных суставов. Отсутствие сухожильно-надкостничных рефлексов в пораженных сегментах. Утрачиваются физические двигательные навыки, характерные для перемены положения тела в пространстве. При поражении сегментов нижних конечностей и мышц тазового пояса: ходьба затруднена без посторонней помощи, походка «утиная», бег невозможен. При поражении сегментов верхних конечностей и мышц плечевого пояса: затруднено выполнение бытовых и гигиенических навыков без посторонней помощи.<br/> Дополнительно необходимо оценивать степень выраженности нарушений костно-мышечного аппарата (грудной клетки, позвоночника), интеллектуальной сферы, сердечно-сосудистой системы (миокардиодистрофия), обмена веществ</p> | <p>Способность к:<br/> передвижению — ФК2, 3<br/> самообслуживанию — ФК2, 3<br/> обучению — ФК2, 3<br/> ведущей возрастной деятельности — ФК3</p> |
| <b>ФК4</b> | <p>Мышечная сила ниже 2,0 баллов, симметрично, более выражено в проксимальных отделах и первоначально пораженных сегментах. Минимальные активные движения или их отсутствие в первоначально пораженных сегментах. Генерализованная мышечная гипотония, более выраженная в первоначально пораженных сегментах. Атрофия скелетных мышц в пораженных сегментах. Отсутствие сухожильно-надкостничных рефлексов. Ходьба и самообслуживание невозможны без помощи других лиц или технических средств социальной реабилитации.<br/> Дополнительно необходимо оценивать степень выраженности нарушений костно-мышечного аппарата (грудной клетки, позвоночника), интеллектуальной сферы, сердечно-сосудистой системы (миокардиодистрофия, нарушения ритма, сердечная недостаточность), дыхательной системы (дыхательная недостаточность), обмена веществ</p>  | <p>Способность к:<br/> передвижению — ФК3, 4<br/> самообслуживанию — ФК3, 4<br/> обучению — ФК3, 4<br/> ведущей возрастной деятельности — ФК4</p> |