

**ЗАТВЕРДЖЕНО**  
Наказ Міністерства охорони  
здоров'я України  
16 квітня 2025 року № 648

**СТАНДАРТ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ**

**ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ  
СПИНАЛЬНОЇ М'ЯЗОВОЇ АТРОФІЇ**

**2025**

**Загальна частина****Назва діагнозу: Спінальна м'язова атрофія****Коди стану або захворювання НК 025:2021 «Класифікатор хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я»:****G12 Спінальна м'язова атрофія та споріднені синдроми****Розробники:**

Дубров Сергій Олександрович	перший заступник Міністра охорони здоров'я України, голова робочої групи;
Самоненко Наталія В'ячеславівна	завідувач Центру орфанних захворювань та генної терапії Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» Міністерства охорони здоров'я України, заступник голови робочої групи з клінічних питань;
Біляєв Андрій Вікторович	завідувач кафедри дитячої хірургії, анестезіології, ортопедії та травматології Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика;
Белка Катерина Юріївна	доцент кафедри хірургії, анестезіології та інтенсивної терапії Інституту післядипломної освіти Національного медичного університету імені О.О. Богомольця;
Горовенко Наталія Григорівна	завідувач кафедри медичної та лабораторної генетики Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, Президент Всеукраїнської асоціації спеціалістів з медичної та лабораторної генетики;
Гуржій Олена Ігорівна	провідний науковий співробітник «Лабораторія спадкової нервово-м'язової патології та технічних засобів її компенсації» державної установи «Інститут неврології, психіатрії та наркології Національної академії медичних наук України» (за згодою);
Ладонько Оксана Валеріївна	асистент кафедри дитячої хірургії, анестезіології, ортопедії та травматології Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика;
Сінчук Наталія Іванівна	доцент кафедри педіатрії № 2 Вінницького Національного медичного університету імені М.І. Пирогова;
Семеряк Орест Михайлович	керівник Центру нервово-м'язових захворювань та захворювань периферичної нервової системи комунального некомерційного підприємства Львівської обласної ради «Львівська обласна клінічна лікарня» (за згодою);

Матюшенко Віталій Миколайович	президент Благодійного фонду «Діти зі спінальною м'язовою атрофією» (за згодою);
Назар Оксана Василівна	завідувач кафедри дитячої неврології та медико-соціальної реабілітації Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика;
Ольхович Наталія Вікторівна	завідувач лабораторією медичної генетики Спеціалізованого медико-генетичного центру Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» Міністерства охорони здоров'я України;
Острополець Наталія Андріївна	головний спеціаліст відділу розвитку медичних послуг Департаменту медичних послуг Міністерства охорони здоров'я України;
Пацьора Марина Ігорівна	лікар-педіатр Центру орфанних захворювань та генної терапії Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» Міністерства охорони здоров'я України;
Телега Тетяна Іванівна	фізичний терапевт комунального некомерційного підприємства Харківської обласної ради «Обласний спеціалізований будинок дитини «Гіппократ» (за згодою);
Шатілло Андрій Валерійович	завідувач лабораторії спадкової нервово-м'язової патології та технічних засобів її компенсації державної установи «Інститут неврології, психіатрії та наркології Національної академії медичних наук України» (за згодою);
Шклярська Тетяна Олександрівна	лікар-невролог Центру орфанних захворювань та генної терапії Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» Міністерства охорони здоров'я України.

### **Методологічний супровід та інформаційне забезпечення**

Гуленко Оксана Іванівна	начальник відділу стандартизації медичної допомоги державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу;
Шилкіна Олена Олександрівна	заступник начальника відділу стандартизації медичної допомоги Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України».

### **Рецензенти:**

- Міщенко Тамара Сергіївна завідувачка кафедри неврології, психіатрії, наркології та медичної психології Харківського національного університету імені В.Н. Каразіна, д.мед.н., професор;
- Моїсеєнко Раїса Олександрівна проректор з навчальної, лікувальної роботи та діяльності університетських клінік Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, д.мед.н., професор

**Перегляд стандарту медичної допомоги заплановано на 2030 рік**

### Перелік умовних позначень та скорочень

ЕКГ	електрокардіографія
Ехо-КГ	ехокардіографія
ЗОЗ	заклад охорони здоров'я
КМП	клінічний маршрут пацієнта
кПЛР	кількісна полімеразна ланцюгова реакція
МДК	мультидисциплінарна команда спеціалістів
НІВЛ	неінвазивна вентиляція легень
НС	неонатальний скринінг
ОГК	органи грудної клітки
ОЧП	органи черевної порожнини
ПЛР	полімеразна ланцюгова реакція
ПЛР-ПДРФ	ПЛР з наступним рестрикційним аналізом
СМА	спінальна м'язова атрофія
СМД	стандарт медичної допомоги
УЗД	ультразвукова діагностика
ФЗЄ	функціональна залишкова ємність
ШВЛ	штучна вентиляція легень
CPAP	постійний позитивний тиск у дихальних шляхах
MLPA	мультиплексна лігазна ампліфікація ДНК-зондів
NGS	секвенування наступного покоління
Форма № 096/о	форма первинної облікової документації № 096/о «Історія вагітності та пологів №_» та інструкція з її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та Інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974
Форма № 097/о	форма первинної облікової документації № 097/о «Медична карта новонародженого №_» та інструкція з її заповнення затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та Інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974
Форма № 025/о	форма первинної медичної документації № 025/о «Медична карта амбулаторного хворого №_» та інструкція з її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від

14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974

## **Розділ I. Неонатальний скринінг на спінальну м'язову атрофію**

### **1. Положення стандарту медичної допомоги**

Метою неонатального скринінгу (далі - НС) на спінальну м'язову атрофію (далі - СМА) є максимально раннє виявлення найпоширенішої форми 5q СМА, пов'язаної з делецією 7-го екзону у гені *SMN1*, частка якої серед усіх пацієнтів з цією патологією складає близько 96%. Важливо пам'ятати, що у 3-4% пацієнтів можуть бути виявлені інші мутації гена *SMN1*, як правило, в комбінації з делецією у гені *SMN1* на іншому алелі, які не виявляються в ході НС, але також обумовлюють поступову загибель мотонейронів та появу симптомів захворювання. Втрата мотонейронів при СМА може спостерігатись у будь-якому віці, але найбільш інтенсивно відбувається у ранньому віці, а при 1 типі, найважчому, цей процес може досягати клінічної значущості вже у період новонародженості. Тому, незважаючи на проведення НС, має бути настороженість щодо ранніх симптомів 5q СМА, що дозволить забезпечити ранню діагностику тих форм, що не виявляються під час НС.

### **2. Обґрунтування**

Раннє виявлення 5q СМА за допомогою НС дозволяє розпочати лікування у пресимтомній та/або малосимтомній стадії, коли кількість нейронів є такою, що забезпечує нормальний розвиток дитини, а також уповільнює або зупиняє процес подальшої втрати мотонейронів.

### **3. Критерії якості медичної допомоги**

#### **Обов'язкові:**

1) первинний етап НС 5q СМА проводиться новонародженим, які досягли гестаційного віку 32 тижні у терміни 48-72 години життя шляхом виявлення делеції 7-го екзону гена *SMN1* у сухій плямі крові методом ПЛР з детекцією у реальному часі;

2) НС проводиться у передчасно народжених дітей з гестаційним віком 22-32 тижні, та/або з низькою масою тіла, та/або пацієнти в неонатальному періоді – за умови стабільного стану новонародженого. Парентеральне харчування або інфузійна терапія не впливають на результати НС на СМА;

3) проведення дитині гемотрансфузії лейкоцит-вмісними препаратами крові може спричинити хибно негативний результат НС, тому, у цьому випадку, НС проводиться не раніше, ніж через три доби після останньої трансфузії препаратів крові;

4) у разі нестабільного стану новонародженого (шок, крововтрата, анемія, асфіксія з лікувальною гіпотермією тощо) та/або неможливості взяття плями крові у визначений термін, НС проводиться одразу після стабілізації стану;

5) новонародженого, у якого під час НС виявлено позитивний або сумнівний результат, слід направити до координатора скринінгу в області (обласний медико-

генетичний заклад) для подальшого обстеження і скерування у спеціалізований центр;

**Бажані:**

б) метод, який використовується для НС на СМА, не дозволяє виявляти гетерозиготних носіїв делеції 7-го екзону гена *SMN1*, які можуть мати ризик наявності інших мутацій у другому алелі цього гена. Тому, новонародженого, у якого НС негативний, але наявні клінічні симптоми втрати мотонейронів, бажано направити до координатора скринінгу в області (обласний медико-генетичний заклад) для подальшого обстеження і скерування у спеціалізований центр.

## **Розділ II. Діагностика спінальної м'язової атрофії**

### **1. Положення стандарту медичної допомоги**

Діагностичні заходи спрямовані своєчасне встановлення діагнозу СМА та його типу з метою вчасного призначення відповідного патогенетичного лікування та здійснення профілактичних заходів.

За наявності клінічних проявів, для верифікації наявності СМА єдиним і достатнім критерієм є молекулярно-генетичне дослідження гену *SMN1* та виявлення патогенних варіантів в обох алелях. Встановлення типу СМА потребує клініко-анамнестичного методу обстеження. Легкі форми СМА можуть бути складними у діагностиці, особливо за наявності супутньої патології, бо м'язова слабкість чи втрата рухових функцій помилково розглядаються як прояв іншої патології. В цих випадках може бути корисною врахування кількості копій гену *SMN2*, дослідження гену *NAIP*, секвенування *SMN1*. Невід'ємною частиною діагностичного процесу є генетичне консультування родини пацієнта, а також генетичне тестування членів родини і, за необхідності, проведення пренатальної діагностики.

### **2. Обґрунтування**

Своєчасна діагностика СМА та його типу створює можливість для раннього лікування та здійснення профілактичних заходів, дозволяє покращити якість життя пацієнтів за рахунок зменшення їх інвалідизації, а також зменшити навантаження на родину пацієнта і систему охорони здоров'я.

Важливо усвідомлювати, що для НС використовується метод аналізу, здатний виявляти лише гомозиготні делеції гену *SMN1*, тому частина пацієнтів, які мають точкові мутації, не будуть виявлені під час НС. Крім того, пацієнти, які народилися до початку НС, будуть потребувати клінічного діагнозу, що передуює молекулярно-генетичному.

Основною клінічною ознакою СМА всіх типів є м'язова слабкість, більш виражена у проксимальних групах м'язів та нижніх кінцівках. Чим важча форма СМА, тим раніше з'являється м'язова слабкість, тим більше уражені дихальні м'язи та бульбарні функції.

Використовують два види класифікації СМА: класична та функціональна, що наведені у додатку 1 до цього Стандарту.

Остаточне підтвердження діагнозу 5q СМА здійснюється шляхом молекулярно-генетичного аналізу перебудов у гені *SMN1*.

Для виявлення делеції 7-го екзону у гені *SMN1* можуть використовуватися різні методи, а саме: мультиплексна лігазна ампліфікація ДНК-зондів (далі - MLPA), кількісна полімеразна ланцюгова реакція (далі - кПЛР), секвенування наступного покоління (далі - NGS) або ПЛР з наступним рестрикційним аналізом (далі - ПЛР-ПДРФ). Кожний з цих методів має свої переваги і обмеження, які необхідно враховувати при здійсненні лабораторної діагностики СМА:

ПЛР-ПДРФ є малоінформативним методом, який здатний виявляти лише гомозиготну делецію 7-го екзону у гені *SMN1*. Цей метод не дозволяє виявляти носіїв (гетерозиготну делецію 7-го екзону у гені *SMN1*), рідкісні варіанти мутацій, а також не дозволяє визначати кількість копій гена *SMN2*;

кПЛР є найшвидшим способом виявляти гомозиготну делецію 7-го екзону у гені *SMN1*, тому саме цей метод використовується для проведення НС. Проте він не використовується для виявлення носіїв, не дозволяє виявляти рідкісні варіанти мутацій, а також не дозволяє достовірно визначати кількість копій гена *SMN2*;

MLPA є «золотим стандартом» лабораторної діагностики делеційного варіанту 5q СМА. Даний метод діагностики здатний виявляти гомозиготну та гетерозиготну делецію (кількість копій) усіх діагностично важливих екзонів генів *SMN1*, *SMN2* та сусідніх регіонів локуса 5q (ген *NAIP*). Проте цей метод також не дозволяє виявляти рідкісні варіанти мутацій;

NGS дозволяє в один етап виявляти всі варіанти мутацій у гені *SMN1*, але потребує більше часу і є менш надійним при визначенні копійності гена *SMN2*. Крім того, якщо виявлені мутації припадають на однакові послідовності у генах *SMN1* та *SMN2*, цей метод не дає можливості зрозуміти, чи мутація клінічно значуща (розташована у *SMN1*), чи вона не має клінічного значення. В цьому випадку є необхідним додатковий уточнюючий етап діагностики за допомогою аналізу за Сангером.

Визначення кількості копій гену *SMN2* є обов'язковим при виявленні гомозиготної делеції гену *SMN1* під час НС та у будь-якому випадку встановлення діагнозу СМА у пресимптомній стадії. Після встановлення діагнозу СМА пацієнт має проходити регулярні огляди фахівців та інструментальні дослідження, мета яких запобігання прогресуванню хвороби та профілактика ускладнень. Частота оглядів, перелік інструментальних досліджень має відповідати віку пацієнта, його функціональному стану та наявності супутньої патології/ускладнень.

### **3. Критерії якості медичної допомоги**

#### **Обов'язкові:**

1) спільними клінічними проявами для всіх типів СМА є ознаки м'язової слабкості та гіпотонія. Слабкість зазвичай симетрична, більш виражена



проксимально та в нижніх кінцівках, ніж у верхніх. Чутливість повністю збережена. Сухожильні рефлексі відсутні або помітно знижені;

Припущення щодо наявності СМА має бути зроблене в усіх дітей віком до 6 місяців, які мають ознаки м'язової слабкості. Батькам одразу має бути запропоновано дослідження гену *SMN1*, навіть якщо дитина має результати НС.

Батькам дитини, у якої є ознаки м'язової слабкості, що з'явилися після 6 місяців, та якій впродовж 2 місяців не було встановлено іншого діагнозу, який пояснює наявну симптоматику, має бути запропоновано дослідження гену *SMN1*, навіть якщо дитина має результати НС.

Дитина, яка має ознаки м'язової слабкості, що з'явилися після 18 місяців, має бути оглянута фахівцем з нервово-м'язових захворювань з метою виключення СМА.

2) лабораторна діагностика:

у разі аномального результату НС підтверджуючу лабораторну діагностику слід проводити з використанням методу MLPA;

у разі наявності клінічних ознак СМА у пацієнта, якому не проводився НС, на першому етапі проводиться скринінгове дослідження з використанням кПЛР або ПЛР-ПДРФ. У разі отримання позитивного результату ПЛР-ПДРФ (гомозиготна делеція 7-го екзону гена *SMN1*) проводиться підтверджуюча діагностика з використанням методу MLPA. Мінімально достатнім критерієм підтвердження діагнозу 5q СМА є виявлення 0 копій 7-го екзону гена *SMN1* методом MLPA або кПЛР. В результаті цього дослідження також отримується інформація про кількість копій інших структурних елементів гена *SMN1*;

у разі виявлення гетерозиготної делеції 7-го екзону гена *SMN1* методом MLPA у симптоматичних пацієнтів, проводять обстеження методом NGS для виключення рідкісних точкових мутацій в гені *SMN1*;

у пресимптоматичних пацієнтів обов'язковим є визначення кількості копій гена *SMN2* методом MLPA для визначення стратегії лікування пацієнта;

**Бажані:**

3) у разі виявлення гетерозиготної делеції 7-го екзону гена *SMN1* методом MLPA у асимптомних пацієнтів, яким проводився НС, бажано провести обстеження методом NGS для виключення рідкісних точкових мутацій в гені *SMN1*;

4) у пацієнтів з наявністю клінічних ознак СМА і підтвердженою делецією 7-го екзону гена *SMN1* бажано провести визначення кількості копій гена *SMN2*. Після молекулярно-генетичного підтвердження діагнозу СМА пацієнту та його родині має бути запропоновано обстеження на носійство мутації гену *SMN1* та поінформовано щодо можливості та важливості пренатальної діагностики.

### **Розділ III. Лікування спінальної м'язової атрофії**

#### **1. Положення стандарту медичної допомоги**

Лікування пацієнтам зі СМА призначається лікарем-невропатологом/лікарем-неврологом дитячим спеціалізованим центром, що визнаний МОЗ України як референтний центр з питань рідкісних (орфанних) нервово-м'язових захворювань, після встановлення діагнозу СМА шляхом проведення молекулярно-генетичного обстеження.

Методами лікування СМА є патогенетична та симптоматична терапія із залученням комплексного мультидисциплінарного підходу.

Патогенетична терапія СМА здійснюється шляхом призначення лікарського засобу рисдиплам або нусінерсен, вибір якого базується на клінічних даних пацієнта, доступності лікарського засобу та побажаннях пацієнта та/або його батьків/осіб, які здійснюють догляд.

Симптоматична терапія включає в себе респіраторну, ортопедичну, гастроентерологічну та нутритивну терапію, лікування дисфагії та остеопорозу.

Критеріями ефективності лікування СМА можуть бути зупинка прогресування захворювання, стабілізація клінічного стану пацієнта, зменшення частоти потреби в госпіталізації, покращення якості життя.

## **2. Обґрунтування**

Нелікована СМА призводить до інвалідизації та при важких формах - передчасної смерті пацієнтів від респіраторних та інфекційних ускладнень.

Рання діагностика, включаючи НС, дозволяє якомога швидше розпочати лікування, що дає змогу попередити або зменшити розвиток ускладнень. Тому патогенетичне лікування при діагностуванні пацієнта зі СМА має бути розпочато якомога раніше.

## **3. Критерії якості медичної допомоги**

### **Обов'язкові:**

1) етіопатогенетичне лікування СМА призначається відповідно до показань та протипоказань з урахуванням можливості застосування лікарського засобу:

рисдиплам використовується у пацієнтів зі СМА з 16 дня від народження, приймається перорально щоденно пожиттєво в дозі, що залежить від віку та маси пацієнта;

нусінерсен використовується у пацієнтів зі СМА від народження та застосовується шляхом інтратекального введення за допомогою люмбальної пункції;

2) очікуваними результатами ефективності етіопатогенетичного та симптоматичного лікування СМА є:

відсутність прогресування (стабілізація) захворювання;

покращення або стабілізація моторної функції;

зниження потреби в штучній вентиляції легень (далі – ШВЛ);

покращення функції ковтання;

зниження частоти легневих інфекцій;

зменшення частоти госпіталізацій;

покращення якості життя;  
 подовження середньої тривалості життя;

3) вибір симптоматичної терапії залежить від типу СМА, функціонального (несидячі, сидячі та ходячі) та клінічного стану пацієнта. Алгоритм ведення пацієнтів зі СМА відповідно до функціонального стану наведено у додатку 5 до цього Стандарту.

При сколіозі  $>20^\circ$  у пацієнтів застосовуються торако-люмбальні ортези. При появі сколіозу  $>50^\circ$  розглядається можливість проведення хірургічної корекції з урахуванням кісткової зрілості та віку пацієнта. Дітям до 4-х років хірургічна корекція хребта не проводиться. Для пацієнтів, які використовують лікарський засіб нусінерсен для здійснення інтратекального доступу, при проведенні хірургічної корекції хребта на серединній лінії слід залишити відкритими один або два середньо-люмбальні рівні.

Хірургічне лікування односторонньої або двосторонньої нестабільності кульшового суглоба слід виконувати тільки у пацієнтів, які відчують значний біль. Хірургічне лікування контрактур верхніх або нижніх кінцівок слід розглядати, коли вони викликають біль або порушують функціональну активність.

При виникненні переломів рекомендуються закриті методи лікування зі знерухомленням за допомогою гіпсової пов'язки, проте слід уникати тривалого знерухомлення ( $>4$  тижнів). При переломах стегнової кістки використовується хірургічна стабілізація з використанням інтрамедулярних стержнів або мостоподібних пластин для негайного відновлення стабільності кісток, щоб отримати можливість збільшення діапазону рухів кінцівки на ранньому етапі загоєння та забезпечення прискореного зрощення перелому.

При діагностованій дисфагії, що призводить до нездатності ковтати виділення з ротової порожнини, пацієнтам можуть бути корисні лікарські засоби, які сушать їх виділення з порожнини рота. При прийомі цих лікарських засобів необхідно ретельно враховувати респіраторний статус дитини і рішення щодо призначення повинно прийматися командою спеціалістів з респіраторної терапії.

Якщо є підозра на астму, має бути забезпечена наявність небулізованих бронходилататорів. Не слід довгостроково застосовувати небулізовані муколітики, гіпертонічний розчин натрію хлориду або дорназу альфа.

Необхідно проводити планову вакцинацію та додаткову вакцинацію від пневмококової інфекції. Вакцинацію від грипу слід виконувати щороку після досягнення 6-місячного віку.

4) рекомендації щодо ведення пацієнта відповідно до респіраторного стану з урахуванням функціонального стану наведено у додатку 6 до цього Стандарту.

Респіраторна терапія, послідовне управління секрецією та механічний помічник від кашлю є заходами для покращення вентиляції. Метою нервово-м'язової вентиляційної підтримки має бути своєчасне забезпечення неінвазивної нічної вентиляції легень до появи клінічних симптомів (наприклад, втрата апетиту,

посилення респіраторних інфекцій, нічна пітливість, дистрофія). Як основний вид очистки дихальних шляхів слід застосовувати мануальну фізіотерапію грудної клітки в поєднанні з механічною інсуфляцією-екссуфляцією. Методи очистки дихальних шляхів впроваджуються превентивно на основі клінічної оцінки ефективності кашлю або максимальної швидкості видиху при кашлі. При застосуванні апаратів, що допомагають у відкашлюванні, тиск інсуфляції та екссуфляції слід підвищувати поступово до 30-40 см Н<sub>2</sub>О позитивного або негативного тиску, або, замість цього, підвищувати показники до максимального переносимого тиску.

Неінвазивна вентиляція легень (далі - НІВЛ) з двома рівнями тиску є методом вибору для респіраторної терапії у пацієнтів зі СМА. Однорівневий постійний позитивний тиск у дихальних шляхах (далі - СРАР) можна з обачністю тимчасово використовувати для підтримки об'єму легень у стані спокою функціональної залишкової ємності (далі - ФЗЄ) у молодших пацієнтів, для яких неможливо досягти синхронізації з вентилятором у режимі НІВЛ, і в яких немає вираженої гіперкапнії. Слід враховувати, що СРАР може викликати втому у пацієнта зі СМА та заважати відлученню від постійної респіраторної підтримки.

Інвазивна вентиляція легень через трахеостому або інтубаційну трубку може застосовуватись у пацієнтів, для яких неінвазивна вентиляція є недостатньою або неефективною, або якщо немає ресурсів для забезпечення вентиляції. Відповідне рішення має прийматися індивідуально з урахуванням клінічного статусу, прогнозу та якості життя на основі консультацій з особами, які здійснюють догляд.

Кисневу підтримку не слід проводити емпірично без НІВЛ.

5) лікувальне харчування у пацієнтів зі СМА здійснюється індивідуально з урахуванням їх нутритивного стану, що наведено у додатках 2 та 3 до цього Стандарту;

6) всі пацієнти зі СМА потребують застосування фізіотерапевтичних процедур, включаючи дихальну гімнастику (в тому числі амбутерапія - за наявності показань);

7) при діагностуванні панкреатичної недостатності, гастроєзофагальної рефлюксної хвороби лікування проводиться відповідно до чинних галузевих стандартів у сфері охорони здоров'я;

8) пацієнтам або їх законним представникам має бути надана інформація щодо особливостей лікування та спостереження СМА, методу застосування етіопатогенетичного лікування, необхідності дотримання плану лікування, включаючи дотримання повноцінного збалансованого харчування, оптимізації режиму дня/роботи та відпочинку, регулярного подальшого спостереження.

## **Розділ IV. Подальше спостереження**

### **1. Положення стандарту медичної допомоги**

Медичне спостереження за пацієнтами зі СМА розпочинається з моменту встановлення діагнозу, здійснюється систематично, триває впродовж усього життя

пацієнта та передбачає проведення періодичних медичних оглядів, лабораторних, інструментальних обстежень та консультацій відповідних спеціалістів, що дає можливість забезпечити попередження або своєчасне виявлення ускладнень, ознак прогресування захворювання, надання медичної допомоги і необхідної консультативної, психологічної та іншої підтримки.

Пацієнт перебуває під систематичним спостереженням спеціалістів референтного (експертного) центру зі СМА. В референтному центрі формується мультидисциплінарна команда спеціалістів (далі - МДК) у складі лікарів: невропатолога/невролога дитячого, ортопеда-травматолога, лікаря фізичної та реабілітаційної медицини, дієтолога, педіатра/терапевта та за потреби, анестезіолога, хірурга, пульмонолога, гастроентеролога, кардіолога, ендокринолога. МДК визначає план спостереження, патогенетичну та симптоматичну терапію.

За місцем проживання пацієнт перебуває під постійним спостереженням лікаря-невропатолога/невролога дитячого, який веде необхідну медичну документацію, контролює та сприяє виконанню пацієнтом усіх рекомендацій фахівців, у тому числі, виконання плану спостереження.

## **2. Обґрунтування**

Метою моніторингу пацієнта зі СМА є профілактика та раннє виявлення ускладнень, контроль ефективності лікування. Проведення постійного моніторингу та своєчасні профілактичні та лікувальні заходи призводять до подовження життя пацієнта та покращення його якості. Ускладнення, що пов'язані зі СМА, включають легеневі інфекції, деформації хребта (наприклад, сколіоз, підвивихи/вивихи стегна), контрактури суглобів, дихальну недостатність, харчові розлади й вимагають їх виявлення під час моніторингу.

## **3. Критерії якості медичної допомоги**

### **Обов'язкові:**

1) пацієнти мають регулярно проходити клінічні огляди з оцінкою клінічного стану, переглядом симптоматичної терапії відповідно до віку та функціонального стану:

діти, діагностовані шляхом проведення НС, несидячі пацієнти першого року життя, діагностовані поза межами НС, мають проходити моніторинг кожні 3 місяці на першому році, та надалі кожні 6 місяців;

сидячі та ходячі пацієнти кожні 6 місяців;

2) нервово-м'язове обстеження та обстеження опорно-рухового апарату включає в себе виконання фізикального обстеження із особливою увагою на опорно-руховий апарат і пов'язані функціональні розлади відповідно до додатку 5 цього Стандарту. До них слід включити різні засоби оцінки сили та діапазону рухів суглоба, відповідні шкали з оцінки моторної функції, а також тести на швидкість для моніторингу тих аспектів функціонального статусу, що відображають повсякденну діяльність;

3) для визначення динаміки захворювання (наприклад, для вирішення питання заміни одного лікарського засобу етіопатогенетичної терапії на інший) мають використовуватися відповідні до віку та рухових можливостей шкали функціональної оцінки, що наведені у додатку 4 цього Стандарту;

4) при плановому моніторингу вирішується питання необхідності лабораторних (загальний білок, альбумін, преальбумін, глюкоза, електроліти, вітамін Д, інсулін, паратгормон, ліпидограма, печінкові та ниркові проби, загальний аналіз крові, феритин, копрограма) та інструментальних обстежень (спірометрія, Ехо-КГ, УЗД органів черевної порожнини (далі – ОЧП), кульшових суглобів, ЕКГ, рентгенографія органів грудної клітки (далі – ОГК), хребта, кульшових суглобів тощо), відповідно до потреби та стану пацієнта;

5) скринінг пацієнтів, які не здатні сидіти, та за показаннями у сидячих пацієнтів, для виявлення дихальної недостатності має включати проведення пульсоксиметрії та капнографії або черезшкірне визначення парціального тиску діоксиду вуглецю (транскутанна капнографія) у стані неспання, а також дослідження під час сну, якщо існує навіть найменша підозра на гіповентиляцію. Перевагу слід надавати неінвазивним методам оцінки функції зовнішнього дихання. У разі їх відсутності за показаннями слід вдатися до аналізу газового складу крові (парціальний тиск вуглекислого газу, парціальний тиск кисню та ступінь насичення гемоглобіну киснем в артеріальній крові);

6) обов'язковим є вчасне виявлення ознак дисфагії та гастроєзофагального рефлюксу та надання медичної допомоги відповідно до додатків 2 та 3 цього Стандарту;

7) з метою вчасної діагностики панкреатичної недостатності (ендокринна та екзокринна) та застосування специфічної терапії пацієнти мають проходити обстеження функцій підшлункової залози;

8) рекомендовано проводити оцінку маси тіла та зросту пацієнтів зі СМА;

9) у рамках планового моніторингу пацієнт за потреби має бути консультований лікарем-дієтологом з оцінкою харчових щоденників (за період не менше 3-х діб) та нутритивного статусу, що наведено у додатках 2 та 3 до цього Стандарту;

10) паліативна допомоги здійснюється відповідно Порядку надання паліативної допомоги, затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України «Про удосконалення організації надання паліативної допомоги в Україні» від 04 червня 2020 року № 1308, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 01 липня 2020 року за № 609/34892;

**Бажані:**

11) за можливості при моніторингу пацієнта інструментальні дослідження мають включати: сумарний моторний потенціал дії, полісомнографію, нічну капнографію, денситометрію, відео-фарингоєзофагографію, оцінку ефективності відкашлювання;

12) проведення оцінки якості життя пацієнтів з аналізом кількості та причин госпіталізацій;

13) за можливості, організація звичайного освітнього процесу, особливо для сидячих та ходячих пацієнтів;

14) надання інформації щодо груп підтримки для пацієнтів та забезпечення психологічної допомоги;

15) надання матеріалів для пацієнтів та осіб, які здійснюють догляд, «Керівництво до Міжнародних стандартів лікування СМА» (з доповненнями, 2024 рік).

## **Розділ V. Ведення гострих захворювань у пацієнтів зі СМА**

### **1. Положення стандарту медичної допомоги**

Пацієнти, які хворіють на СМА, вразливі до гострих респіраторних інфекцій та інших захворювань, що можуть частіше призводити до прогресування хвороби з розвитком дихальної недостатності, невідкладних станів, порівняно із загальною популяцією пацієнтів. Крім того, такі пацієнти госпіталізуються до закладів охорони здоров'я (далі – ЗОЗ) для планових хірургічних процедур та потребують особливої уваги під час анестезіологічного забезпечення та процедурної седації, зокрема більш детального моніторингу дихання, нутритивного статусу.

### **2. Обґрунтування**

Пацієнти, які хворіють на СМА, мають підвищені ризики розвитку гострої дихальної недостатності, внаслідок ускладненого перебігу позалікарняних інфекцій, аспірації їжі або шлункового вмісту та порушення очищення секрету трахеобронхіального дерева (відкашлювання). Вихідна дифузна м'язова слабкість часто прогресує під час позалікарняних інфекцій або інших гострих захворювань. Крім того, підвищені метаболічні потреби з втратою рідини вимагають додаткової нутритивної підтримки, контролю споживання рідини та уникнення голодування. Невідкладної госпіталізації можуть потребувати пацієнти зі СМА, які мають звичайне гостре захворювання (наприклад, гостра респіраторна вірусна інфекція, гастроентерит, апендицит тощо), для лікування переломів кісток, пологів у жінок, а також планових хірургічних процедур (наприклад, гастростомія, остеотомія стегнової кістки, хірургія хребта, стоматологічні процедури).

Критерії невідкладної госпіталізації включають:

розвиток органної недостатності (у першу чергу дихальної та серцево-судинної),

порушення свідомості,

сепсис та інші.

Екстрена медична допомога пацієнтам зі СМА потребує компетенцій персоналу у забезпеченні прохідності дихальних шляхів, респіраторній та серцевій підтримці.

Найвищим пріоритетом має бути оцінка та підтримка дихання. Лікування має включати проактивні заходи, включаючи оптимізацію призначеного дворівневого позитивного тиску в дихальних шляхах, респіраторну підтримку з базовою частотою дихання (НІВЛ, через трахеостому або ендотрахеальну трубку) і санацію трахеобронхіального секрету (з використанням відкашлювача, амбу-терапії, відсмоктувача тощо) перед емпіричним додаванням кисню. Кисневу підтримку не слід проводити емпірично без НІВЛ або без моніторингу виведення CO<sub>2</sub>. Перед екстубацією не слід відмовлятися від кисневої підтримки, проте варто зменшити вміст кисню у суміші до мінімального і не використовувати кисень замість вентиляції з позитивним тиском.

Під час гострого захворювання пацієнти зі СМА мають підвищений ризик недоїдання, з розвитком метаболічного ацидозу, гіпер/гіпоглікемії або порушенням метаболізму жирних кислот. Адекватна гідратація, контроль спожитих калорій та електролітного балансу є пріоритетом. Слід також звернути увагу на підвищений ризик аспірації при ентеральному годуванні дитини зі СМА, яка ослаблена внаслідок гострого захворювання, та розглянути тимчасовий перехід на зондове харчування при симптомах порушеного ковтання. Інші аспекти догляду, такі як догляд за шкірою або попередження переломів кісток, потребують інтеграції фізичної та трудотерапії, психосоціальної служби, логопеду, паліативної служби догляду та консультантів-ендокринологів.

При підготовці пацієнтів зі СМА до проведення процедур (гастроскопія, рентгенологічні дослідження та інші) або хірургічних втручань лікарям-анестезіологам слід приділяти додаткову увагу оцінці дихальних шляхів та респіраторної функції, оскільки такі пацієнти мають підвищені ризики важких розладів дихальних шляхів та розвитку дихальної недостатності.

### **3. Критерії якості медичної допомоги**

#### **Обов'язкові:**

1) послуги невідкладної медичної допомоги повинні надаватися медичними професіоналами, компетентними у серцевій та респіраторній підтримці життя;

2) скринінг пацієнтів, які не здатні сидіти, та за показами у сидячих пацієнтів, щодо дихальної недостатності, має включати обстеження із застосуванням пульсоксиметрії та капнографії або черезшкірним визначенням парціального тиску діоксиду вуглецю (транскутанна капнографія) у стані неспання та під час сну. У критично-хворих пацієнтів з гострою дихальною недостатністю рекомендоване проведення аналізу газового складу крові (парціальний тиск вуглекислого газу, парціальний тиск кисню та ступінь насичення гемоглобіну киснем в артеріальній крові);

3) пріоритетами під час невідкладної допомоги пацієнтам зі СМА є оптимізація призначеного дворівневого позитивного тиску в дихальних шляхах, санація трахеобронхіального секрету (з використанням відкашлювача, амбу-терапії,



відсмоктувача тощо) перед емпіричним додаванням кисню. Кисневу підтримку не слід проводити емпірично без НІВЛ або без моніторингу виведення CO<sub>2</sub>;

4) іншими пріоритетами у пацієнтів зі СМА є адекватна гідратація, контроль спожитих калорій та електролітного балансу;

5) у пацієнтів, які готуються до екстубації, рекомендоване застосування дворівневої НІВЛ як перехідної респіраторної підтримки після екстубації;

6) рекомендовано, за потреби, залучення фахівців з невідкладної допомоги та лікування гострого захворювання;

7) рекомендоване забезпечення НІВЛ і асистенції при кашлі у периопераційному (перипроцедурному) періоді під час планової госпіталізації;

**Бажані:**

8) рекомендовано проводити моніторинг капнографії на додаток до пульсоксиметрії під час процедурної седації та анестезії;

9) надавати перевагу використанню регіонарної аналгезії для пацієнтів зі всіма типами СМА.

### **Індикатор якості надання медичної допомоги**

1. Наявність у лікарів, які надають медичну допомогу пацієнтам зі СМА, клінічного маршруту пацієнта (далі - КМП).
2. Відсоток новонароджених, яким проведено неонатальний скринінг на СМА.
3. Відсоток дітей віком до 1 року, у яких діагностовано СМА поза неонатальним скринінгом.

### **Паспорти індикаторів якості медичної допомоги**

#### **1. Наявність у лікарів, які надають медичну допомогу пацієнтам зі СМА, КМП.**

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях цього СМД.

Зауваження щодо інтерпретації й аналізу індикатора

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів. Якість медичної допомоги пацієнтам, відповідність надання медичної допомоги вимогам КМП, відповідність КМП чинному СМД, даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження КМП в ЗОЗ.

Бажаний рівень значення індикатора:

2025 рік – 90%;

2026 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора

Організація, яка має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються лікарями, які надають медичну допомогу пацієнтам зі СМА, зареєстрованих на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надсилаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки. Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від всіх лікарів, які надають медичну допомогу пацієнтам зі СМА, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Чисельник індикатора складає загальна кількість лікарів, які надають медичну допомогу пацієнтам зі СМА, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності КМП ведення пацієнтів зі СМА.

Джерелом інформації є КМП, наданий лікарями, які надають медичну допомогу пацієнтам зі СМА.

Знаменник індикатора складає загальна кількість лікарів, які надають медичну допомогу пацієнтам зі СМА, зареєстрованих на території обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію про кількість лікарів, які надають медичну допомогу пацієнтам зі СМА.

Значення індикатора наводять у відсотках.

## **2. Відсоток новонароджених, яким проведено неонатальний скринінг на СМА**

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях цього СМД.

Зауваження щодо інтерпретації й аналізу індикатора.

Аналіз індикатора дозволить виявити проблеми із практичним упровадженням стандартів. Бажаний рівень значення індикатора:

2025 рік – 80%;

2026 рік та подальший період – 99%.

Інструкція з обчислення індикатора

Організація, яка має обчислювати індикатор: ЗОЗ, що надає медичну акушерську допомогу.

Керівник отримує дані від лікарів-неонатологів даного ЗОЗ.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки.

Індикатор обчислюється керівниками ЗОЗ після надходження інформації від всіх лікарів-неонатологів. Значення індикатора обчислюють як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість виписаних і померлих новонароджених, які підлягали проведенню неонатального скринінгу на СМА.

Джерелом інформації є: форма № 096/о; форма № 097/о.

Чисельник індикатора складає кількість новонароджених, яким проведено неонатальний скринінг на СМА.

Джерелом інформації є: форма № 096/о; форма № 097/о.

Значення індикатора наводять у відсотках

## **3. Відсоток дітей віком до 1 року, у яких СМА діагностовано поза неонатальним скринінгом.**

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях цього СМД.

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження стандарту медичної допомоги не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Інструкція з обчислення індикатора.

Організація (заклад охорони здоров'я), яка має обчислювати індикатор: лікар, який надає медичну допомогу дітям зі СМА; структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані про кількість пацієнтів надаються лікарями, які надають медичну допомогу дітям зі СМА, зареєстрованих на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора

Індикатор обчислюється лікарем, який надає медичну допомогу дітям зі СМА шляхом ручного або автоматизованого аналізу інформації Медичної карти амбулаторного хворого (форма №025/о), Медичної карти новонародженого (форма № 097/о). Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження від лікарів, які надають медичну допомогу дітям зі СМА, зареєстрованих в регіоні обслуговування, інформації щодо загальної кількості пацієнтів, які складають чисельник та знаменник індикатора. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість дітей зі СМА, у яких було діагностовано СМА за результатами неонатального скринінгу.

Джерелом інформації є: форма №025/о; форма № 097/о.

Чисельник індикатора складає загальна кількість дітей зі СМА.

Джерелом інформації є: форма №025/о; форма № 097/о.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

## Перелік використаних джерел та нормативно-правових актів

1. Електронний документ «Клінічна настанова, заснована на доказах «Діагностика та лікування спінальної м'язової атрофії», 2024 рік, [https://www.dec.gov.ua/cat\\_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/](https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/).

2. Спільний наказ Міністерства охорони здоров'я України та Академії медичних наук України від 31 грудня 2003 року № 641/84 «Про удосконалення медико-генетичної допомоги в Україні».

3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

4. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

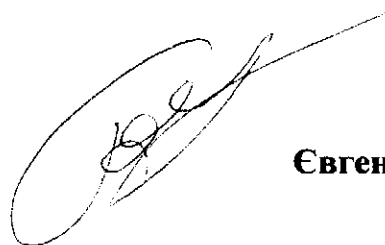
5. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 липня 2014 року № 527 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я, які надають амбулаторно-поліклінічну допомогу населенню, незалежно від підпорядкування та форми власності», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 13 серпня 2014 року за № 959/25736.

6. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 01 жовтня 2021 року № 2142 «Про забезпечення розширеного неонатального скринінгу в Україні», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29 жовтня 2021 року за № 1403/37025.

7. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 29 червня 2023 року № 1179 «Про затвердження Стандарту медичної допомоги «Гастроезофагеальна рефлюксна хвороба у дітей».

8. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 12 березня 2024 року № 418 «Про затвердження шістнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

**В.о. директора Департаменту  
медичних послуг**



**Євгеній ГОНЧАР**

Додаток 1  
до Стандарту медичної допомоги  
«Діагностика та лікування  
спінальної м'язової атрофії»  
(пункт 2 розділу II)

## Класифікації СМА

### Класична класифікація

Умовно виділяють **чотири основних типи СМА**, які класифікуються за часом дебюту захворювання та максимальними руховими можливостями, що досягнуто на час дебюту. Виділяють ще додатковий нульовий тип з пренатальним дебютом. В класичному варіанті до моменту дебюту дитина виглядає здоровою і розвивається нормально, а потім, протягом короткого часу, втрачає рухові можливості (ходити, стояти, тримати голову, ковтати і т.п.).

0 тип має пренатальний дебют, який виглядає як відсутність або дуже мала рухова активність плоду. При народженні такі діти мають виражену генералізовану гіпотонію та слабкість м'язів. Також звертає на себе увагу тихий/слабкий плач, який є одним з проявів бульбарної недостатності, що присутня вже з перших днів життя. Дихальна недостатність проявляється з народження та може потребувати ранньої респіраторної підтримки. Частими симптомами цієї форми СМА є множинні контрактури, остеопенія та вроджені вади серця.

I тип дебютує у віці від народження до 6 місяців. Більш легкий варіант дебютує з втрати здатності тримати голову або рухати кінцівками, трохи пізніше додаються втрата здатності ковтати та дихальна недостатність; більш важкий варіант одразу дебютує дихальною недостатністю та дисфагією. Досить часто дебют I типу СМА виглядає, як пневмонія, інфекційна або аспіраційна. Діти з I типом ніколи не досягають здатності сидіти і без комплексної медичної підтримки гинуть до дворічного віку.

II тип характеризується дебютом у віці між 6 та 18 місяцями. Пацієнти з II типом ніколи не досягають здатності самостійно стояти, тим більше ходити (легкий варіант II типу може досягати здатності стояти з опорою або крокувати при підтримці батьків, що не є справжньою ходьбою чи стоянням). Пацієнти з II типом СМА мають скорочену тривалість життя, бо часто помирають від респіраторних інфекцій та/або ускладнень важкого сколіозу, інколи від ятрогеній, пов'язаних з лікуванням супутньої патології.

III тип дебютує після 18 місяців і до 18 років. Ці пацієнти впевнено стоять, часто ходять. Дебют виглядає як втрата здатності до ходіння чи стояння, або суттєве утруднення здатності до самостійного пересування/ходіння. Пацієнти, які здатні самостійно пересуватися демонструють прийоми Говерса, що часто підштовхує до помилкових діагностичних припущень. Ці пацієнти мають нормальну або близьку до нормальної тривалість життя.

Також відомий дорослий, IV тип, який дебютує після 18 років і проявляється у вигляді зниженої сили та витривалості м'язів, порушення ходи, тремору рук та характеризується повільним прогресуванням симптомів. Такі пацієнти мають нормальну очікувану тривалість життя.

Згадана вище клінічна класифікація за типами СМА притаманна природньому перебігу у пацієнтів, які не отримують патогенетичної терапії. Ця класифікація має переважно прогностичну цінність.

#### **Функціональна класифікація**

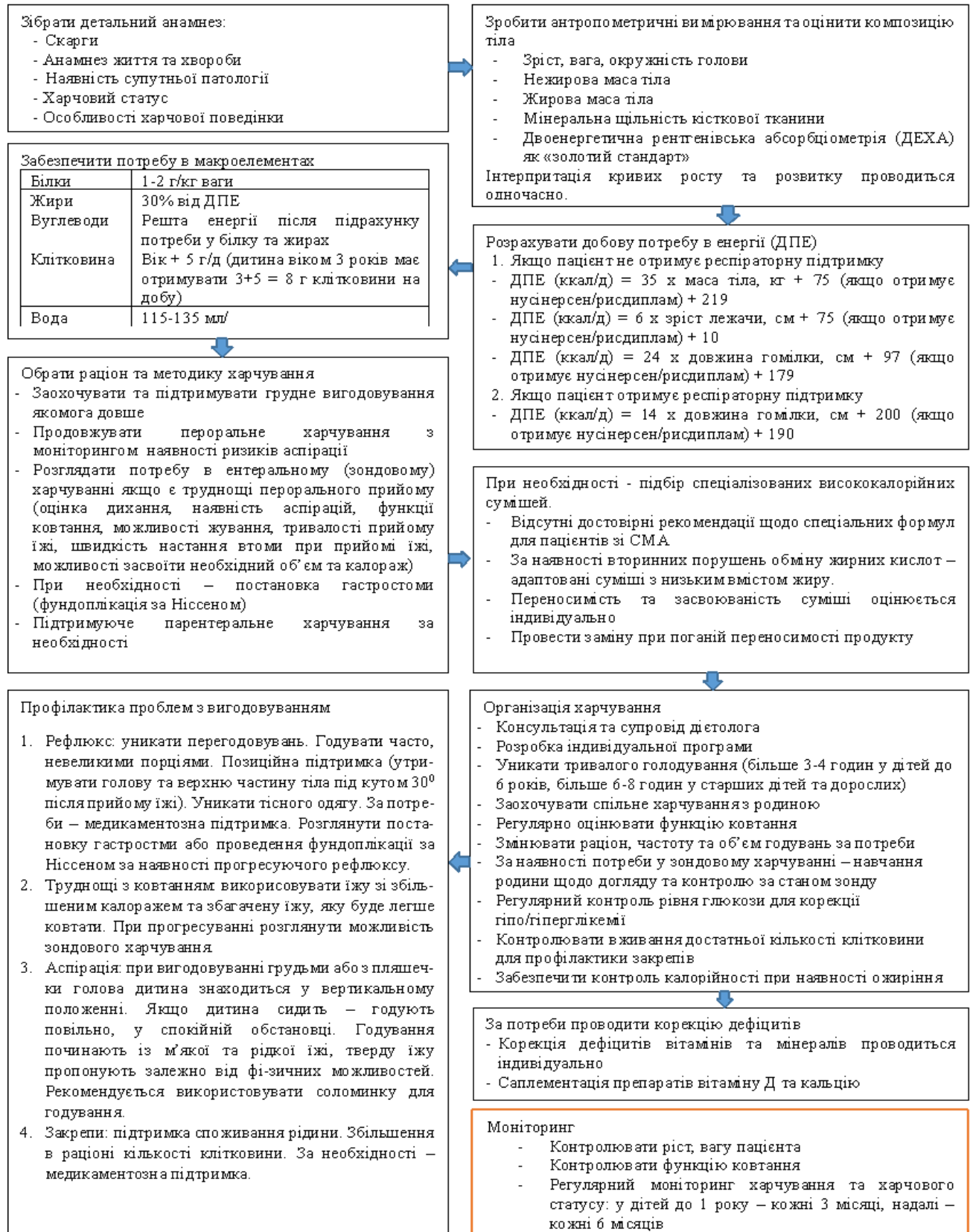
Для визначення об'єму і характеру медичних втручань більш корисною є функціональна класифікація пацієнтів на **несидячих, сидячих та ходячих**.

Також ця функціональна класифікація використовується для пацієнтів, які отримують патогенетичну терапію, бо традиційна класифікація за типами не придатна для класифікації таких пацієнтів.

---

## Додаток 2 до Стандарту медичної допомоги «Діагностика та лікування спінальної м'язової атрофії» (підпункт 5 пункту 3 розділу III)

### Лікувальне харчування у пацієнтів зі спінальною м'язовою атрофією





Додаток 3  
до Стандарту медичної допомоги  
«Діагностика та лікування  
спінальної м'язової атрофії»  
(підпункт 5 пункту 3 розділу III)

**Алгоритм ведення пацієнта зі СМА відповідно до нутритивного стану**

	Обстеження	Терапевтичне втручання	Аспекти догляду
Несидячі пацієнти	<p>Відеорентгенографічне дослідження функції ковтання невдовзі після діагностування або за наявності клінічних ознак, що вказують на дисфагію (слабке смоктання, втомлюваність, голосові характеристики, що вказують на наявність надмірного зволоження голосового апарату, т.зв. «вологий голос [humid voice]», пневмонії).</p> <p>Труднощі з годуванням (тримання їжі в роті тривалий час замість проковтування, контрактури щелеп, збільшення кількості прийомів їжі).</p> <p>Аналіз харчової цінності їжі на основі записів про прийоми їжі/режиму харчування.</p> <p>Довготривалий контроль антропометричних характеристик.</p> <p>Моніторинг в умовах інтенсивної терапії.</p> <p>Лабораторні аналізи на вміст 25-гідроксिवітаміну D, аналіз композиційного складу тіла та аналіз щільності кісткової тканини.</p> <p>Запор</p>	<p>Якщо результати дослідження функції ковтання є позитивними, слід розглянути можливість направлення до спеціаліста з метою введення лікувального харчування/модифікації харчування.</p> <p>Якщо результати дослідження функції ковтання є негативними, або у разі відсутності росту, з метою превентивного догляду слід встановити назеоюнальний зонд до моменту, коли можна буде встановити шлунковий зонд з фундоплікацією за Ніссеном або гастростоми.</p> <p>Лікар-дієтолог повинен відрегулювати споживання калорій, рідини, макроелементів і мікроелементів, а також час прийому їжі. Може бути необхідно додаткове проведення лабораторних досліджень харчової цінності їжі.</p> <p>Дітям при діагностуванні гастроезофагальної рефлюксної хвороби слід розглянути використання антирефлюксної суміші та/або прокінетиків.</p> <p>Тривалість перебування без годування під час інтенсивної терапії має бути не більше 6 годин.</p> <p>У разі захворювання забезпечуйте достатнє споживання рідини, слідкуйте за рівнем електролітів і за потреби виконуйте коригування.</p>	<p>Визначте потреби в калорійності на основі темпів росту. Стандартизовані карти фізичного розвитку є належним інструментом для відстеження тенденцій росту, однак оптимальним є їх використання в поєднанні з іншими методами визначення композиційного складу тіла для оцінки адекватного росту.</p> <p>Для забезпечення оптимального медичного догляду рекомендується проводити обстеження лікарем-дієтологом кожні 3-6 місяців для дітей молодшого віку та щороку для дітей старшого віку/дорослих.</p> <p>Проведення обстежень є особливо важливим для пацієнтів на спеціальних дієтах.</p>

	Обстеження	Терапевтичне втручання	Аспекти догляду
		<p>Слідкуйте за рівнем глюкози для коригування гіпо-/гіперглікемії.</p> <p>Для підтримки здорового стану кісткової тканини забезпечуйте достатнє споживання кальцію і вітаміну D.</p> <p>Достатнє споживання рідини.</p> <p>Застосування лікарських засобів для регуляції випорожнень.</p>	
Сидячі пацієнти	<p>Оцінка симптомів дисфагії/аспірації/Труднощі з годуванням.</p> <p>Відеорентгенографічне дослідження функції ковтання, якщо наявні клінічні ознаки, що вказують на дисфагію.</p> <p>Аналіз харчової цінності їжі на основі записів про прийоми їжі/режиму харчування.</p> <p>Довготривалий контроль антропометричних характеристик (зріст, маса тіла, лобно-потиличний розмір).</p> <p>Можуть бути показані лабораторні аналізи харчової цінності їжі.</p> <p>Моніторинг в умовах інтенсивної терапії.</p> <p>Лабораторні аналізи на метаболізм глюкози.</p> <p>Лабораторні аналізи на вміст 25-гідроксिवітаміну D, аналіз композиційного складу тіла та аналіз щільності кісткової тканини (двохенергетична рентгенівська абсорбціометрія, DXA).</p> <p>Запор.</p>	<p>Якщо ковтання є безпечним, скеруйте до спеціаліста з метою введення лікувального харчування/модифікації харчування.</p> <p>Якщо ковтання неможливе або втручання виявилися недостатніми, встановіть назальний зонд для харчування згідно з показаннями, перш ніж встановлювати довгостроковий шлунковий зонд для харчування.</p> <p>У разі відсутності росту забезпечуйте додаткове введення поживних речовин.</p> <p>Направлення до лікаря-дієтолога для збільшення калорійності за допомогою продуктів харчування з високою щільністю поживних речовин.</p> <p>Відрегулюйте споживання калорій, рідини, макроелементів і мікроелементів залежно від росту та обсягу споживання їжі.</p> <p>У пацієнтів із надмірною масою тіла слід зменшити калорійність та максимально підвищити споживання поживних речовин.</p> <p>Слід скоротити тривалість перебування без годування під час інтенсивної терапії.</p> <p>Належна тривалість перебування без годування залежить від попереднього статусу щодо харчування та характеру гострого захворювання.</p> <p>У разі хвороби забезпечуйте достатнє споживання рідини.</p>	<p>Щонайменше, рекомендуйте виконати обстеження у лікаря-дієтолога невдовзі після постановки діагнозу, а також у разі виникнення занепокоєнь щодо переїдання/недостатнього харчування.</p> <p>Для забезпечення оптимального медичного догляду рекомендується проводити обстеження лікарем-дієтологом кожні 3-6 місяців для дітей молодшого віку та щороку для дітей старшого віку/дорослих.</p> <p>Проведення обстежень є особливо важливим для пацієнтів на спеціальних дієтах.</p>

	Обстеження	Терапевтичне втручання	Аспекти догляду
		<p>Слідкуйте за рівнем електролітів і за потреби виконуйте коригування.</p> <p>Слідкуйте за рівнем глюкози для коригування гіпо-/гіперглікемії.</p> <p>Це показано для пацієнтів з підвищеним вмістом жирів в організмі або з іншими переддіабетичними симптомами.</p> <p>Достатнє споживання кальцію і вітаміну D.</p> <p>Для сприяння перистальтиці шлунку і зменшення запорів рекомендуються дієти з високим вмістом клітковини.</p> <p>При збільшеному споживанні клітковини необхідне достатнє споживання рідини.</p> <p>Може бути показане застосування лікарських засобів для регуляції випорожнень.</p>	
Ходячі пацієнти	<p>Рекомендується консультація з дієтологом у разі занепокоєнь щодо переїдання/ недостатнього харчування.</p> <p>Аналіз харчової цінності їжі /моніторинг у разі недостатньої або надмірної маси тіла</p> <p>Довготривалий контроль антропометричних характеристик (зріст, маса тіла, лобно-потиличний розмір).</p> <p>Лабораторні аналізи на метаболізм глюкози.</p> <p>Лабораторні аналізи на вміст 25-гідроксивітаміну D</p>	<p>Забезпечуйте споживання макро- і мікроелементів на основі рекомендацій для здорових осіб, які ведуть сидячий спосіб життя.</p> <p>Обмежуйте калорійність згідно з показаннями, щоб запобігти ожирінню. Слід скоротити тривалість перебування без годування під час інтенсивної терапії.</p> <p>Показано для пацієнтів з підвищеним вмістом жирів в організмі або з іншими переддіабетичними симптомами.</p> <p>Для підтримки здорового стану кісткової тканини забезпечуйте, за потреби, достатнє споживання кальцію і вітаміну D.</p>	

## Додаток 4

до Стандарту медичної допомоги  
«Діагностика та лікування  
спінальної м'язової атрофії»  
(підпункт 3 пункту 3 розділу IV)

### Тест дитячої лікарні Філадельфії для оцінювання рухових функцій при нейром'язових захворюваннях у новонароджених (CHOP INTEND)

Шкала CHOP-INTEND була розроблена для оцінки моторної функції у слабких пацієнтів з нервово-м'язовими захворюваннями, в тому числі при СМА I типу.

Тест валідований, надійний та чутливий до змін, активно використовується в клінічних дослідженнях і рутинній клінічній практиці.

Тест CHOP-INTEND є затвердженим інструментом для оцінки рухової функції у дітей і дорослих з СМА, які не здатні до самостійного пересування.

Без лікування у дітей зі СМА I типу спостерігається стійке зниження по шкалі CHOP-INTEND протягом часу. Загальний бал по шкалі CHOP-INTEND корелює з потребою пацієнтів у респіраторній підтримці. Пацієнти зі СМА, які потребують респіраторної підтримки, отримували більш низькі бали по цій шкалі.

Ім'я:		Діагноз:				
MR:		Гестаційний вік:				
DOE:		Час оцінки:		Час після останнього годування:		
DOB:		Поточний стан: URI <input type="checkbox"/> Gtube <input type="checkbox"/> VIPAP <input type="checkbox"/> HRS/Day _____ HR <sub>Soft</sub> VIPAP під час тестування _____				
Показник	Позиція	Процедура тесту	Оцінена відповідь		Оцінка	
<b>1</b> Спонтанний рух (Верхня кінцівка)	Лежачи	<u>Спостерігайте протягом тестування</u> Може зменшити вагу кінцівки або стимулювати дитину для полегшення реакції	Антигравітаційний рух плеча (відриває лікоть від поверхні)	4	Ліва	Краща сторона:
			Антигравітаційний рух ліктем (відриває кисть і передпліччя від поверхні)	3		
			Рух зап'ястя	2	Права	Стан:
			Рух пальців	1		
			Відсутність рухів кінцівок	0		
<b>2</b> Спонтанний рух (Нижня кінцівка)	Лежачи	<u>Спостерігайте протягом тестування</u> Може зменшити вагу кінцівки або стимулювати дитину для полегшення реакції	Антигравітаційний рух стегна (відриває стопи і коліна від поверхні)	4	Ліва	Краща сторона:
			Антигравітаційне приведення стегна/внутрішнє обертання (коліна від поверхні)	3		
			Активна гравітація виключаючи рух колін	2	Права	Стан:

			Рух щиколотки	1		
			Відсутність рухів кінцівок	0		
<b>3</b> Захват рукою	Лежачи	Сила захоплення: помістіть палець у долоню та піднімайте, поки плече не відірветься від поверхні, спостерігайте, коли немовля втратить хват Для дітей старшого віку можна використовувати іграшку такого ж діаметру	Зберігає зчеплення з плечем у ліжку	4	Ліва	Краща сторона:
			Зберігає зчеплення ліктем з поверхні (плечі на поверхні)	3		
			Зберігає зчеплення з передпліччям поза поверхнею (лікоть спирається на поверхню)	2	Права	Стан:
			Зберігає зчеплення лише без тяги	1		
			Жодних спроб зберегти хвату	0		
<b>4</b> Голова по середній лінії з візуально ю стимуляці єю*	Середня лінія голови на спині	Візуальна стимуляція здійснюється за допомогою іграшки. <b>Якщо голова утримується на середній лінії протягом 5 секунд:</b> помістіть голову в максимально доступне обертання та забезпечте візуальну стимуляцію, щоб заохочувати середню лінію	Обертається від максимального обертання до середньої лінії	4	Ліва>П рава	Краща сторона:
			Частково повертає голову назад до середньої лінії	3		
			Зберігає середню лінію протягом 5 або більше секунд	2	Права> Ліва	Стан:
			Зберігає середню лінію менше 5 секунд	1		
			Голова падає набік, спроби повернутися на середню лінію відсутні	0		
<b>5</b> Аддуктор и стегна	Лежачи, без пелюшки	Стегна зігнуті та приведені Ноги на ширині стегон, стегна паралельні, коліна злегка розведені	Тримає коліно від поверхні ліжка > 5 секунд або піднімає ногу від поверхні	4	Права	Краща сторона:
			Утримує коліна від поверхні ліжка 1-5 сек	2		
			Не намагайтеся відривати коліна від поверхні	0		Стан:
<b>6</b> Катання: викликане з ніг*	Лежачи на спині (руки на боках) Тримайте випробовувани й бік вгору, перекочуйтеся подалі від випробовувано го боку	1. Тримаючи нижню частину стегна немовляти, зігніть стегно та коліно, а також аддукт через середню лінію, повертаючи таз вертикально, зберігайте тягу та <b>зупиняйтеся в цьому положенні.</b> 2. Якщо немовля перекочується на бік, застосуйте тягу під кутом 450 по	Коли тяга застосована в кінці маневру, перекочується на лежачи з боковим випрямленням голови	4	До Права	Краща сторона:
			Перевертається через бік лежачи в положення лежачи без бокового випрямлення голови, знімає важливу руку для завершення перекату	3		
			Таз, тулуб і руки піднімаються від опорної поверхні, голова повертається і перекочується на бік, рука протягується до передньої частини тіла	2	До Ліва	Стан:

		діагоналі до тіла та зробіть паузу, щоб дати дитині змогу спробувати повернути тіло.	Підняти таз і тулуб від опорної поверхні і повернути голову вбік. Рука залишається позаду тулуба	1		
			Таз пасивно піднятий над опорною поверхнею.	0		
<b>7</b> Обертання: викликане руками*	Лежачи на спині (руки на боках) Тримайте випробовуваний бік вгору, перекочуйтеся подалі від випробовуваного боку	1. Тримайте дитину за лікоть, рухайтесь до протилежного плеча, зберігайте тягу кінцівки та зупиніться, розташувавши <i>плечі вертикально</i> , дозвольте малюкові відхилитися 2. Якщо таз досягає вертикального положення, продовжуйте забезпечувати тягу	Перекиди в положення лежачи з боковим випрямленням голови	4	До Права	Краща сторона:
			Перекиди в положення лежачи без бічного випрямлення голови; потрібно повністю зочистити руку, що несуть вагу, щоб завершити кидок	3		
			Перевертається на бік, нога проходить і приводиться, повертаючи таз вертикально	2	До Ліва	Стан:
			Голова повертається вбік, плечі і тулуб піднімаються від поверхні	1		
			Голова повертається набік; тіло залишається млявим або плечі піднімаються пасивно	0		
<b>8</b> Згинання плеча і ліктя і горизонтальне відведення	Лежачи на боці з плечем на 30 розгинання плеча та згинання ліктя та опора на тіло (за потреби утримуйте нижню руку)	Швидке досягнення до іграшки, поданої на відстані витягнутої руки на рівні плечей (може забезпечити стимуляцію та <i>спостерігати спонтанний рух</i> )	Очищає руку від поверхні за допомогою антигравітаційного руху руки	4	Ліва	Краща сторона:
			Здатність згинати плече до 45 градусів без антигравітаційного руху руки	3		
			Згинає лікоть після того, як рука відривається від тіла	2	Права	Стан:
			Здатний відірвати руку від тіла	1		
			Жодної спроби	0		
<b>9</b> Згинання плеча та ліктя	Сидячи на колінах або на килимку з опорою для голови та тулуба (20 нахилу)	Подайте подразник на середній лінії та на рівні плечей на відстані витягнутої руки (може забезпечити стимуляцію та <i>спостерігати спонтанні рухи</i> )	Відводить або згинає плече до 60 градусів	4	Ліва	Краща сторона:
			Відводить або згинає плече до 30 градусів	3		
			Будь-яке згинання або відведення плеча	2	Права	Стан:
			Згинає тільки лікоть	1		
			Без спроб підняти руку	0		
<b>10</b> Розгинання колін	Сидячи на колінах або над краєм килимка з опорою для голови та тулуба (20 нахилу) стегно горизонтально до землі	Лоскотати підшовну поверхню стопи Або обережно вщипніть палець на нозі	Розгинає коліно до >45 градусів	4	Ліва	Краща сторона:
			Розгинає коліно від 15 до 45 градусів	2		
			Будь-яке видиме розгинання коліна	1	Права	Стан:
			Немає видимого розгинання колін	0		

<b>11</b> Згинання стегна і тильне згинання стопи	Притисніть дитину до тіла вільними ніжками, дивлячись назовні. Підтримуйте живіт, голова дитини лежить між вашою рукою та грудною кліткою	Погладьте стопу або вщипніть палець	Згинання стегна або коліна >30	4	Ліва	Краща сторона:  Стан:
			Будь-яке згинання стегна або коліна	3		
			Лише тильне згинання щиколотки	2	Права	
			Відсутність активних рухів стегнами, колінами або щиколотками	0		
<b>12</b> Керування головою*	Сидячи з опорою на плечі та випрямлений тулуб	Помістіть немовля в кільце, сидячи з підведеною головою допомога в плечі (спереду і ззаду). <i>(можже відкласти оцінку 1 і 4 до кінця тесту)</i>	Піднімає голову вертикально із згинання та повертає голову з боку в бік	4	Краща сторона:  Стан:	
			Тримає голову у вертикальному положенні понад 15 секунд (оцінка контролю за хитанням голови 2)	3		
			Утримує голову на середній лінії більше 5 секунд. з нахиленою головою до 300 згинання або розгинання вперед	2		
			Двічі активно піднімає або обертає голову від згинання протягом 15 секунд (не зараховуйте, якщо рух відбувається в такт з диханням)	1		
			Відповіді немає, голова опущена	0		
<b>13</b> Ліктьовий згин Оцінка з елементом 14	Лежачи	<b>Реакція на тягу:</b> потягніть, щоб сісти, витягніть руки під кутом 45 градусів до точки майже відриву голови від поверхні	Згинає лікоть	4	Ліва	Краща сторона:  Стан:
			Видиме скорочення біцепса без згинання ліктя	2		
			Немає видимих скорочень	0	Права	
<b>14</b> Згинання шії Оцінка з елементом 13	Лежачи	<b>Реакція на тягу:</b> тримайте в нейтральному положенні проксимальніше зап'ястя і плече на 45 до точки майже відриву голови від поверхні	Піднімає голову з ліжка	4	Краща сторона:  Стан:	
			Видиме скорочення м'язів SCM	2		
			Відсутнє скорочення м'язів	0		
<b>15</b>	Вентральний підвіс: лежачи, тримаючись	Ходити вздовж хребта від шії до крижів. Корональна	Витягує голову до горизонтальної площини або вище	4	Краща сторона:	

Голова/Шия Розширення (Ландау)	однією рукою за верхню частину живота	вісь голови, коли вона паралельна поверхні ліжка = 0 градусів (горизонтально)	Частково витягує голову, але не до горизонталі	2		Стан:
			Без розширення голови	0		
<b>16</b> Викривлення хребта (Galant)	Вентральний підвіс: лежачи, тримаючись однією рукою за верхню частину живота	Погладжування праворуч, а потім ліворуч грудопоперекових параспінальних відділів або лоскотання живота чи стопи чи нахил у немовлят із інтегрованим Galant Для немовлят понад 10 кг коліна та голова можуть торкатися	Повертає таз у бік подразника від осі	4	Ліва	Краща сторона:
			Видиме скорочення параспінальних м'язів	2		
			Відповіді немає	0		

Загальна оцінка, найкраща оцінка з кожної сторони для кожного пункту (максимум 64 бали):

### Контрактури:

Згинання ноги в колінному суглобі

Згинання підшви

(наявне при <20% розгинанні коліна)

Привідні м'язи кульшового суглоба Контрактура іліотібіального тракту

(Позначте, якщо ногу неможливо відвести та немовля додатково повертається, щоб доторкнутися до поверхні в положенні лежачи на спині)

Витягування плеча

Згинання руки в ліктьовому суглобі

Обертання шиєю

Латеральне згинання шиї

Плагіоцефалія

### Поведінковий розвиток

**Стан 1** Глибокий сон

**Стан 2** Поверхневий сон

**Стан 3** Сонний або дрімотний стан

**Стан 4** Бадьорий з живим поглядом

**Стан 5** Очі розплющені, виражена активність

**Стан 6** Плач

### Умови проведення тесту:

В ідеалі перший показник перевіряють вранці або вдень, приблизно через 1 годину після годування.

Дослідження проводять на рівному килимку з м'якою поверхнею.

Підгузок/боді (тільки якщо дитині холодно).

Тест проводять з червоною вовняною кулькою на кільці для стимулювання сприяння.

Пустушку можна використовувати лише за необхідності, для збереження стану 4 або 5 (див. визначення).

Якщо стан пацієнта неможливо оцінити, вкажіть «НМП» (неможливо перевірити), **НЕ СТАВТЕ 0 БАЛІВ**



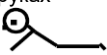
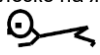


## ЕТАПИ МОТОРНОГО РОЗВИТКУ: ШКАЛА NINE-2

ПІБ

Дата народження

Вік

	0 балів	1 бал	2 бали	3 бали	4 бали	Оцінка
<b>Контроль голови</b>	Не здатний підтримувати голову у вертикальному положенні В нормі до 3 міс	Непостійно підтримує голову у вертикальному положенні В нормі до 4 міс включно	Постійно підтримує голову у вертикальному положенні В нормі з 5 міс			
<b>Сидіння</b>	Не може сидіти	Сидить з підтримкою за стегна  В нормі у 4 міс	Сидить, притримуючись  В нормі у 6 міс	Сидить стабільно  В нормі - 7-8 міс	Сидячи, обертається  В нормі у 9 міс	
<b>Довільне хапання – відмітити бік</b>	Немає хапання	Використовує всю долоню	Вказівним і великим пальцем, але захоплює не міцно	Міцно захоплює		
<b>Здатність штовхатися ногами в положенні на спині</b>	Не штовхається	Штовхається горизонтально, але не піднімає ніг	Штовхається з підняттям ніг догори (вертикально)  В нормі у 3 міс	Торкається ніг руками  В нормі у 4-5 міс	Торкається пальців ніг руками  В нормі у 5-6 міс	
<b>Перевертання - зверніть увагу, через який бік(и)</b>	Не перевертається	Перевертається на бік В нормі у 4 міс	Перевертається з живота на спину В нормі у 6 міс	Перевертається зі спини на живіт В нормі у 6 міс		
<b>Повзання - зверніть увагу чи нижня частина тулуба ковзає по поверхні</b>	Не піднімає голову	На ліктях  В нормі у 3 міс	На витягнутих руках  В нормі у 4 міс	Плазує - повзає плоско на животі  В нормі у 8 міс	Повзає з опорою на долоні і коліна  В нормі у 10 міс	
<b>Стояння</b>	Відсутня опори на ніжки	Опирається на ніжки В нормі у 4 міс	Стоїть з підтримкою В нормі у 7 міс	Стоїть без допомоги В нормі у 12 міс		
<b>Хода</b>		При підтримці за тулуб або підвішуванні відштовхується ногами від поверхні В нормі у 6 міс	Ходить, притримуючись за меблі чи іншу опору В нормі у 12 міс	Ходить самостійно В нормі до 15 міс		

Дата дослідження \_\_\_\_\_

Виконавець \_\_\_\_\_

## Оцінка рухової функції при нервово-м'язових захворюваннях MFМ

Лист підрахунку балів

Втома пацієнта на початку MFМ в порівнянні з його звичайним станом ( на думку пацієнта):

Краща фізична форма      звичний  стан  втома більше  втома набагато більше

MFМ це оціночна шкала, що розроблена та валідована дослідницькою групою MFМ для оцінки функціональних рухових здібностей пацієнтів з нервово-м'язовими захворюваннями. При повторенні з часом MFМ дозволяє кількісно оцінити зміни функціональних рухових здібностей пацієнта.

### Інструкції з підрахунку балів:

0. Не може приступити до завдання

1- Виконує завдання частково

2- Виконує рух не повністю або повністю, але не зовсім правильно (компенсаторні рухи, утримує положення недостатньо довго, повільність, неконтрольований рух)

3- Повністю виконує завдання «нормально»; рух контрольований, освоєний, направлений та виконується з постійною швидкістю.

Якщо пацієнт не може виконати завдання по одному з пунктів із-за віку, необхідно поставити позначку в полі « не перевірено, бо не підходить за віком».

### Шкала оцінки рухової функції при нервово-м'язових захворюваннях (32-item Motor Function Measure, MFM32)

	D1	D2	D3
<p>1. ПОЛОЖЕННЯ ЛЕЖАЧИ НА СПИНІ, ГОЛОВА ПО СЕРЕДНІЙ ЛІНІЇ: утримує голову 5 секунд по середній лінії та повністю повертає її з однієї сторони на іншу</p> <p>Коментарі .....</p> <p>Обмежено через контрактури? Так <input type="checkbox"/> Ні <input type="checkbox"/></p>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
<p>2. ПОЛОЖЕННЯ ЛЕЖАЧИ НА СПИНІ: піднімає голову та утримує її в піднятому положенні 5 секунд</p> <p>Коментарі.....</p> <p>не перевірено, бо не підходить за віком <input type="checkbox"/></p>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
<p>3. ПОЛОЖЕННЯ ЛЕЖАЧИ НА СПИНІ: згинає стегно та коліно на кут більше 90°, протягом всього руху стопа піднята</p> <p>Коментарі.....</p> <p>Перевірена сторона: права <input type="checkbox"/> ліва <input type="checkbox"/></p>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
<p>4. ПОЛОЖЕННЯ ЛЕЖАЧИ НА СПИНІ, нога підтримується ОСОБОЮ, ЩО ПРОВОДИТЬ ТЕСТУВАННЯ: розгинає стопу із положення підшовного згинання до утворення з гомілкою кута не менше 90°</p> <p>Коментарі.....</p> <p>обмежено через контрактури? Так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p> <p>Перевірена сторона: права <input type="checkbox"/> ліва <input type="checkbox"/></p>			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
<p>5. ПОЛОЖЕННЯ ЛЕЖАЧИ НА СПИНІ: піднімає кисть та рухає її до протилежного надпліччя.</p> <p>Коментарі.....</p> <p>обмежено через контрактури ліктьового суглобу? Так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p> <p>Перевірена сторона: права <input type="checkbox"/> ліва <input type="checkbox"/></p>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
<p>6. ПОЛОЖЕННЯ ЛЕЖАЧИ НА СПИНІ, НИЖНІ КІНЦІВКИ НАПОЛОВИНУ ЗІГНУТІ, КОЛІННІ ЧАШКИ МАКСИМАЛЬНО ПІДНЯТІ, СТОПИ НА КИЛИМКУ, ТРОХИ РОЗСТАВЛЕНІ: утримує початкову позицію протягом 5 секунд, потім піднімає таз; поперековий відділ хребта, таз та стегна на одній лінії, стопи трохи розставлені.</p> <p>Коментарі .....</p> <p>обмежено через контрактур кульшових/колінних суглобів? Так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
<p>7. ПОЛОЖЕННЯ ЛЕЖАЧИ НА СПИНІ: повертається в положення обличчя донизу, звільняє обидві верхні кінцівки з-під тулуба</p> <p>Коментарі.....</p> <p>обмежено через контрактури? Так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p> <p>Перевірена сторона: права <input type="checkbox"/> ліва <input type="checkbox"/></p>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	

<p>8. ПОЛОЖЕННЯ ЛЕЖАЧИ НА СПИНІ: приймає сидяче положення, не спираючись верхніми кінцівками. Коментарі .....</p>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
<p>9. В ПОЛОЖЕННІ СИДЯЧИ НА КИЛИМКУ: не спираючись верхніми кінцівками, утримує сидяче положення протягом 5 секунд, утримуючи кисті дотичними одна до одної протягом 5 секунд. Коментарі .....</p>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
<p>10. В ПОЛОЖЕННІ СИДЯЧИ НА КИЛИМКУ, ПЕРЕД ПАЦІЄНТОМ ЗНАХОДИТЬСЯ ТЕНІСНИЙ М'ЯЧ: не спираючись верхніми кінцівками, нахилиється вперед, торкається м'яча і знов приймає сидяче положення. Коментарі ..... обмежено через контрактури? Так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
<p>11. В ПОЛОЖЕННІ СИДЯЧИ НА КИЛИМКУ: встає, не спираючись верхніми кінцівками. Коментарі ..... Використовувалося обладнання, що відповідає 1 балу</p>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
<p>12. В ПОЛОЖЕННІ СТОЯЧИ: не спираючись верхніми кінцівками, сідає на стілець, злегка розставивши стопи. Коментарі .....</p>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
<p>13. В ПОЛОЖЕННІ СИДЯЧИ НА СТІЛЬЦІ: не спираючись верхніми кінцівками та не притуляючись до бильця стільця, утримує сидяче положення протягом 5 секунд, при цьому голова та тулуб по середній лінії. Коментарі ..... обмежено через контрактури? Так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/> обмежено через сколіоз? Так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/> обмежено через артродез? Так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/></p>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
<p>14. В ПОЛОЖЕННІ СИДЯЧИ НА СТІЛЬЦІ* АБО В КРІСЛІ КОЛІСНОМУ*, ГОЛОВА В ПОЛОЖЕННІ ЗГИНАННЯ: голова в положенні повного згинання, піднімає голову, потім утримує її піднятою 5 секунд, при цьому голова під час руху і утримання стану розташована по середній лінії. Коментарі ..... *Сидяче положення: крісло колісне без підлокотника <input type="checkbox"/> АБО стілець/поверхня <input type="checkbox"/> Шина: так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/> обмежено через контрактури? Так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	

<p>15. В ПОЛОЖЕННІ СИДЯЧИ НА СТИЛЬЦІ* АБО В КРІСЛІ КОЛІСНОМУ*, ПЕРЕДПЛІЧЧЯ НА СТОЛІ, АЛЕ НЕ ЛІКТІ: одночасно поміщає обидві кисті на маківку голови, голова та тулуб залишаються по середній лінії. Коментарі .....</p> <p>*Сидяче положення: крісло колісне без підлокотника <input type="checkbox"/> АБО стілець/поверхня <input type="checkbox"/> Шина: так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p> <p>не перевірено, бо не підходить за віком <input type="checkbox"/></p>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
<p>16. В ПОЛОЖЕННІ СИДЯЧИ НА СТИЛЬЦІ* АБО В КРІСЛІ КОЛІСНОМУ*, ОЛІВЕЦЬ НА СТОЛІ: не рухаючи тулубом , дістає до олівця однією рукою, передпліччя та рука не знаходяться на столі, в кінці руху лікоть повністю розігнутий. Коментарі .....</p> <p>*Сидяче положення: крісло колісне без підлокотника <input type="checkbox"/> АБО стілець/поверхня <input type="checkbox"/> Шина: так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p> <p>обмежено через контрактури ліктьових суглобів? Так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/> Перевірена сторона: права <input type="checkbox"/> ліва <input type="checkbox"/></p> <p>не перевірено, бо не підходить за віком <input type="checkbox"/></p>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
<p>17. В ПОЛОЖЕННІ СИДЯЧИ НА СТИЛЬЦІ* АБО В КРІСЛІ КОЛІСНОМУ*, 10 МОНЕТ НА СТОЛІ: протягом 20 секунд послідовно збирає та утримує 10 монет в одній руці. Коментарі .....</p> <p>*Сидяче положення: крісло колісне без підлокотника <input type="checkbox"/> АБО стілець/поверхня <input type="checkbox"/> Шина: так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p> <p>Перевірена сторона: права <input type="checkbox"/> ліва <input type="checkbox"/></p> <p>не перевірено, бо не підходить за віком <input type="checkbox"/></p>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
<p>18. В ПОЛОЖЕННІ СИДЯЧИ НА СТИЛЬЦІ* АБО В КРІСЛІ КОЛІСНОМУ*, ОДИН ПАЛЕЦЬ ЗНАХОДИТЬСЯ В ЦЕНТРІ ЗАКРІПЛЕНОГО CD: окреслює краї CD тим самим пальцем, не спираючись кистями об стіл. Коментарі.....</p> <p>*Сидяче положення: крісло колісне без підлокотника <input type="checkbox"/> АБО стілець/поверхня <input type="checkbox"/> Шина: так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/> Наявність тремору: так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/> Перевірена сторона: права <input type="checkbox"/> ліва <input type="checkbox"/></p>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3

<p>19. В ПОЛОЖЕННІ СИДЯЧИ НА СТИЛЬЦІ* АБО В КРІСЛІ КОЛІСНОМУ*, ОЛІВЕЦЬ НА СТОЛІ: бере олівець і малює безперервну лінію петель по всій довжині рамки, торкаючись верхньої та нижньої лінії рамки</p> <p><b>1-а спроба</b> <input type="text"/></p> <p><b>2-а спроба</b> <input type="text"/></p> <p>Коментарі .....</p> <p>*Сидяче положення: крісло колісне без підлокотника <input type="checkbox"/> АБО стілець/поверхня <input type="checkbox"/></p> <p>Шина: так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p> <p>Перевірена сторона: права <input type="checkbox"/> ліва <input type="checkbox"/></p> <p>не перевірено, бо не підходить за віком <input type="checkbox"/></p>			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
<p>20. В ПОЛОЖЕННІ СИДЯЧИ НА СТИЛЬЦІ* АБО В КРІСЛІ КОЛІСНОМУ*, УТРИМУЮЧИ АРКУШ ПАПЕРУ: розриває аркуш паперу, що складений вчетверо, починаючи зі зложеного краю.</p> <p>Коментарі .....</p> <p>*Сидяче положення: крісло колісне без підлокотника <input type="checkbox"/> АБО стілець/поверхня <input type="checkbox"/></p> <p>Шина: так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p> <p>не перевірено, бо не підходить за віком <input type="checkbox"/></p>			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
<p>21. В ПОЛОЖЕННІ СИДЯЧИ НА СТИЛЬЦІ* АБО В КРІСЛІ КОЛІСНОМУ*, ТЕНІСНИЙ М'ЯЧ НА СТОЛІ: піднімає м'яч та повністю перевертає руку, утримуючи м'яч.</p> <p>Коментарі .....</p> <p>*Сидяче положення: крісло колісне без підлокотника <input type="checkbox"/> АБО стілець/поверхня <input type="checkbox"/></p> <p>Шина: так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p> <p>обмежено через контрактури? Так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p> <p>Перевірена сторона: права <input type="checkbox"/> ліва <input type="checkbox"/></p>			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
<p>22. В ПОЛОЖЕННІ СИДЯЧИ НА СТИЛЬЦІ* АБО В КРІСЛІ КОЛІСНОМУ*, ОДИН ПАЛЕЦЬ ЗНАХОДИТЬСЯ В ЦЕНТРІ СХЕМИ: піднімає палець і послідовно переміщує його на 8 малюнків схеми, на торкаючись ліній.</p> <p>Коментарі.....</p> <p>*Сидяче положення: крісло колісне без підлокотника <input type="checkbox"/> АБО стілець/поверхня <input type="checkbox"/></p> <p>Шина: так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p>			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3

Перевірена сторона: права <input type="checkbox"/> ліва <input type="checkbox"/>			
<p>23. В ПОЛОЖЕННІ СИДЯЧИ НА СТІЛЬЦІ* АБО В КРІСЛІ КОЛІСНОМУ*, ВЕРХНІ КІНЦІВКИ ВЗДОВЖ ТУЛУБА: одночасно кладе передпліччя та/або кисті рук на стіл, не рухаючи тулубом. Коментарі .....</p> <p>*Сидяче положення: крісло колісне без підлокотника <input type="checkbox"/> АБО стілець/поверхня <input type="checkbox"/> Шина: так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/> обмежено через контрактури? Так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
<p>24. В ПОЛОЖЕННІ СИДЯЧИ НА СТІЛЬЦІ: не спираючись верхніми кінцівками, встає, злегка розставивши стопи. Коментарі.....</p>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
<p>25. В ПОЛОЖЕННІ СТОЯЧИ, СПИРАЮЧИСЬ ВЕРХНІМИ КІНЦІВКАМИ НА ПРИСТОСУВАННЯ: не спираючись верхніми кінцівками, зберігає стояче положення протягом 5 секунд, стопи злегка розставлені, голова, тулуб та кінцівки знаходяться по середній лінії. Коментарі .....</p> <p>обмежено через контрактури? Так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/> обмежено через сколіоз? Так <input type="checkbox"/> ні <input type="checkbox"/></p>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
<p>26. В ПОЛОЖЕННІ СТОЯЧИ, СПИРАЮЧИСЬ ВЕРХНІМИ КІНЦІВКАМИ НА ПРИСТОСУВАННЯ: не спираючись верхніми кінцівками, піднімає одну стопу та утримує її протягом 10 секунд. Коментарі.....</p> <p>не перевірено, бо не підходить за віком <input type="checkbox"/></p> <p>Перевірена сторона: права <input type="checkbox"/> ліва <input type="checkbox"/></p>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
<p>27. В ПОЛОЖЕННІ СТОЯЧИ: без опори торкається підлоги однією кистю і знову встає. Коментарі.....</p>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
<p>28. В ПОЛОЖЕННІ СТОЯЧИ БЕЗ ОПОРИ: робить 10 кроків на обох п'ятках. Коментарі.....</p> <p>не перевірено, бо не підходить за віком <input type="checkbox"/></p>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		

<p>29. В ПОЛОЖЕННІ СТОЯЧИ БЕЗ ОПОРИ: робить 10 кроків вперед по лінії. Коментарі .....</p> <p>не перевірено, бо не підходить за віком <input type="checkbox"/></p>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
<p>30. В ПОЛОЖЕННІ СТОЯЧИ БЕЗ ОПОРИ: пробігає 10 метрів. Коментарі.....</p>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
<p>31. В ПОЛОЖЕННІ СТОЯЧИ НА ОДНІЙ НОЗІ БЕЗ ОПОРИ: 10 разів підстрибує на місці. Коментарі.....</p> <p>не перевірено, бо не підходить за віком <input type="checkbox"/></p> <p>Перевірена сторона:            права <input type="checkbox"/>            ліва <input type="checkbox"/></p>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
<p>32. В ПОЛОЖЕННІ СТОЯЧИ БЕЗ ОПОРИ: не спираючись верхніми кінцівками, пацієнт може присісти та встати двічі поспіль. Коментарі.....</p>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		

Взаємодія з пацієнтом: нульова  середня  оптимальна

Коментарі:.....

### **Розширена шкала оцінки моторних функцій лікарні Гаммерсміт (HFMSE) Оцінювальні аркуші**

Ці матеріали було розроблено в межах спільної роботи Мережі центрів клінічних досліджень нейром'язових захворювань у дітей (PNCRN), Фонду спінальної м'язової атрофії Дженніфер і Міжнародного консорціуму зі спінальної м'язової атрофії (iSMAs) та відтворено з дозволу з метою навчання медичних працівників цим засобам оцінювання, розробленим для пацієнтів зі спінальною м'язовою атрофією (СМА).

Шкала HFMSE є затвердженим інструментом для оцінювання рухової функції у дітей і дорослих зі СМА 2 та 3 типів.

Заповнені оцінювальні аркуші повинні зберігатися разом з медичною картою пацієнта.



<b>Smartnet &amp; PNCР ШКАЛА ОЦІНКИ МОТОРНИХ ФУНКЦІЙ ПРИ СМА ЛІКАРНІ ГАММЕРСМІТ (HFMSE) 07/03/09</b>							
<b>ПІБ</b> Дата оцінювання Дата операції на хребті				<b>Дата народження</b> <b>Час, витрачений на обстеження</b> <b>Спеціаліст з оцінювання</b>			
<b>Будь ласка, обведіть найвищий рівень самостійних рухів на сьогодні</b> <b>ОК = обмежено контрактурою</b> <b>НІ - Перевертається - Повзає в положенні сидячи - Повзає на животі / рачки - Ходить з милицями/ходунками - Ходить з ортезом - Ходить самостійно</b> <b>Коментарі</b>							
<b>Проба</b>	<b>Інструкція</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>О</b> <b>К</b>	<b>Б</b>	<b>Коментарі</b> <b>Б = бал</b>
<b>1. Здатність сидіти на лавці/стілці</b> Може сидіти на краю лавки або на лавці/ підлозі. Запишіть найкращий побачений варіант	Ти можеш сидіти на лавці/стілці без опори на руки, доки я рахую до трьох? (Без опори під спину / з опорою або без опори ногами)	Може сидіти без опори на руки, доки лікар рахує до трьох і більше	Необхідна опора на одну руку, щоб утримати баланс, доки лікар рахує до трьох	Необхідна опора на обидві руки для утримання балансу. Не здатен сидіти			Елемент 1 Переважне положення хребта  Переважне положення нижніх кінцівок
<b>2. Здатність сидіти з випрямленими ногами</b> Ноги прямі = коліна можуть бути зігнуті, але надколінники мають бути спрямовані вгору, щиколодки повинні бути розміщені не більше ніж на 10 см одне від одного	Ти можеш сидіти на підлозі/лавці з випрямленими ногами без опори на руки, доки я рахую до трьох?	Може сидіти на підлозі/лавці з випрямленими ногами без опори на руки, доки лікар рахує до трьох	Може сидіти на підлозі / лавці з випрямленими ногами з опорою на одну руку, доки лікар рахує до трьох	Може сидіти з випрямленими ногами з опорою на обидві руки, доки лікар рахує до трьох  Або не здатен сидіти з випрямленими ногами			Обведіть переважне положення хребта і нижніх кінцівок
<b>3. Здатність торкнутися голови однією рукою в положенні сидячи.</b> Рука має торкнутися голови вище за рівень вух	Ти можеш торкнутися однією рукою голови, не нахилиючи голову?	Може торкнутися голови однією рукою. Голова і тулуб залишаються у стабільному положенні	Може торкнутися голови рукою, лише нахиливши голову	Не може торкнутися голови рукою, навіть за допомогою руху голови та тулуба			Пр/Л
<b>4. Здатність торкнутися голови двома руками в положенні</b>	Ти можеш торкнутися голови обома руками одночасно, не	Може покласти кисті обох рук через боки. Голова і тулуб	Може покласти кисті на голову, але тільки	Не може піднести кисті обох рук до голови			

сидячи Руки повинні торкнутися голови вище за рівень вух	нахилиючи голову?	залишаються у стабільному положенні	нахиливши голову, нахилившись убік, перебираючи руками або по одній				
<b>5. Здатність повернутися зі спини на бік</b>	Ти можеш повернутися зі спини на бік в обох напрямках? Намагайся не використовувати руки	Може повернутися зі спини на бік в обидва боки	Може повернутися зі спини тільки на один бік (Пр/Л)	Не може повернутися на жоден бік			Плечі перпендикулярні до поверхні мату. Тулуб і стегна на одній лінії
<b>6. Здатність перевернутися з живота на спину через правий бік</b>	Ти можеш перевернутися з живота на спину в обох напрямках?	Перевертається на спину через правий бік без допомоги рук	Перевертається на спину, використовуючи руку, щоб відштовхнутися / підтягнути себе	Не може перевернутися на спину			
<b>7. Здатність перевернутися з живота на спину через лівий бік</b>		Перевертається на спину через лівий бік без допомоги рук	Перевертається на спину, використовуючи руку, щоб відштовхнутися / підтягнути себе	Не може перевернутися на спину			
<b>8. Здатність перевернутися зі спини на живіт через правий бік</b>	Ти можеш перевернутися зі спини на живіт у обох напрямках?	Перевертається на живіт через правий бік без допомоги рук	Перевертається на живіт, використовуючи руку, щоб відштовхнутися / підтягнути себе	Не може перевернутися на живіт			
<b>9. Здатність перевернутися зі спини на живіт через лівий бік</b>		Перевертається на живіт через лівий бік без допомоги рук	Перевертається на живіт, використовуючи руку, щоб відштовхнутися / підтягнути себе	Не може перевернутися на живіт			
<b>10. Здатність лягти з положення сидячи</b>	Ти можеш лягти з положення сидячи, контролюючи свої рухи?	Може лягти, контролюючи свої рухи: через положення лежачи на боці або тримаючись за одяг	Може лягти, але завалюється вперед або перекочується набік	Не може лягти чи падає на спину			
<b>11. Здатність стати в упор на передпліччя</b>	Ти можеш піднятися на ліктях і утримувати це положення,	Може піднятися на ліктях з піднятою головою та	Якщо надати пацієнту потрібне положення, утримує його,	Не може виконати			

	доки я рахую до трьох?	утримувати це положення, доки лікар рахує до трьох	доки лікар рахує до трьох				
<b>12. Здатність підняти голову з положення лежачи на животі</b>	Ти можеш підняти голову й утримувати її, тримаючи руки вздовж тіла, доки я рахую до трьох?	Може підняти голову з положення лежачи на животі тримаючи руки вздовж тулуба, й утримувати її, доки лікар рахує до трьох	Може підняти голову, витягнувши руки вперед, і утримувати її, доки лікар рахує до трьох	Не може виконати			
<b>13. Здатність стати в упор на прями руки</b>	Ти можеш піднятися на випрямлених руках і утримувати позу, доки я рахую до трьох?	Здатен прийняти упор на прями руки з піднятою головою та утримувати положення, доки лікар рахує до трьох	Здатен утримувати упор на прями руки, доки лікар рахує до трьох, якщо йому надати це положення	Не може виконати			
<b>14. Здатність сісти з положення лежачи</b>	Ти можеш сісти з положення лежачи, не перевертаючись на живіт?	Здатен сісти через положення лежачи на боці	Перевертається на живіт або обличчям до підлоги	Не може виконати			
<b>15. Здатність стати рачки</b>	Ти можеш стати рачки з піднятою головою та утримувати це положення, доки я рахую до трьох?	Здатен стати рачки з піднятою головою та утримувати це положення, доки лікар рахує до трьох	Якщо надати пацієнту положення рачки, утримує його, доки лікар рахує до трьох	Не може виконати			
<b>16. Здатність повзати</b>	Ти можеш проповзти вперед?	Здатен повзти вперед, роблячи два та більше цикли рухів рук і ніг	Робить лише один цикл рухів рук і ніг	Не може виконати			
<b>17. Здатність підняти голову, лежачи на спині</b>	Ти можеш підняти голову, щоб подивитися на пальці ніг, і утримувати її, залишаючи руки схрещеними, доки я рахую до трьох?	У положенні лежачи на спині голова має бути піднята по середній лінії тулуба. Дістає підборіддям до грудної клітки. Утримує положення, доки лікар рахує до трьох	Голова підіймається через нахил убік або без згинання ший. Утримує положення, доки лікар рахує до трьох	Не може виконати			

<b>18. Здатність стояти з підтримкою</b>	Ти можеш стояти, використовуючи одну руку для опори, доки лікар рахує до трьох?	Може стояти, використовуючи одну руку для опори, доки лікар рахує до трьох	Може стояти з мінімальною підтримкою тулуба (не на рівні стегон), доки лікар рахує до трьох	Може стояти, використовуючи одну руку для опори, доки лікар рахує до трьох, проте потрібна додаткова підтримка на рівні колін/стегон. Або не здатен стояти			
<b>19. Здатність стояти без підтримки</b>	Ти можеш стояти без підтримки, доки я рахую до трьох?	Може стояти самостійно довше, ніж доки лікар рахує до трьох	Може стояти самостійно, доки лікар рахує до трьох	Може стояти лише короткочасно (менше, ніж доки лікар рахує до трьох). Або не здатен стояти			
<b>20. Здатність ходити</b>	Ти можеш ходити без сторонньої допомоги та без допомоги допоміжних пристроїв? Покажи, будь ласка	Здатен зробити більше ніж 4 кроки без сторонньої допомоги	Здатен зробити від 2 до 4 кроків без сторонньої допомоги	Не може виконати			
<b>ОЦІНКА</b>		Кількість оцінок 2 =	Кількість оцінок 1 =	Кількість оцінок 0 =	Разом =		/40
<b>Коментарі</b>							

<b>PNSR РОЗШИРЕНА ШКАЛА ОЦІНКИ МОТОРНИХ ФУНКЦІЙ ПРИ СМА ЛІКАРНІ</b>							
<b>ГАММЕРСМІТ (HFMSE) додатковий модуль 07/03/09</b>							
<b>Проба</b>	<b>Інструкція</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>О</b>	<b>Б</b>	<b>Коментарі</b> <b>Б = бал</b>
<b>21. Здатність зігнути праву ногу у стегні з положення лежачи на спині</b>	Ти можеш притиснути праве коліно до грудей?	Повне згинання стегна	Часткове згинання правої ноги у стегні та коліні (понад 10% діапазону рухів у суглобі)	Не може виконати			
<b>22. Здатність зігнути ліву ногу у стегні з положення лежачи на спині</b>	Ти можеш притиснути ліве коліно до грудей?	Повне згинання стегна	Часткове згинання лівої ноги у стегні та коліні (понад 10% діапазону рухів у суглобі)	Не може виконати			

<b>23. Здатність перейти з положення стоячи на колінах у положення стоячи на правому коліні</b>	Ти можеш підняти ліву ногу так, щоб ліва стопа стояла на підлозі, без допомоги рук, і стояти в такому положенні, доки я рахую до десяти?	Руки використовувати в під час зміни положення, не використовувати руки після прийняття пози стоячи на одному коліні, доки лікар рахує до десяти	Утримує положення стоячи на одному коліні за допомогою рук, доки лікар рахує до десяти	Не може виконати			
<b>24. Здатність перейти з положення стоячи на колінах у положення стоячи на лівому коліні</b>	Ти можеш підняти праву ногу так, щоб права стопа стояла на підлозі, без допомоги рук, і стояти в такому положенні, доки я рахую до десяти?	Руки використовувати в під час зміни положення, не використовувати руки після прийняття пози стоячи на одному коліні, доки лікар рахує до десяти	Утримує положення стоячи на одному коліні за допомогою рук, доки лікар рахує до десяти	Не може виконати			
<b>25. Здатність підвестися з положення стоячи на колінах, починаючи з лівої ноги</b>	Ти можеш підвестися з цього положення, починаючи з лівої ноги, без допомоги рук? Може знадобитися демонстрація	Здатен підвестися без допомоги рук	Здатен перенести вагу з обох колін (за допомогою або без допомоги рук)	Не може виконати			
<b>26. Здатність підвестися з положення стоячи на колінах, починаючи з правої ноги</b>	Ти можеш підвестися з цього положення, починаючи з правої ноги, без допомоги рук? Може знадобитися демонстрація	Здатен підвестися без допомоги рук	Здатен перенести вагу з обох колін (за допомогою або без допомоги рук)	Не може виконати			
<b>27. Здатність сісти на підлогу з положення стоячи</b>	Ти можеш сісти на підлогу, контролюючи свої рухи? Намагайся не використовувати руки	Здатен сісти без допомоги рук чи без падінь	Сідає на підлогу за допомогою рук або падає	Не може виконати			
<b>28. Здатність присісти</b>	Ти можеш присісти? Уяви, що ти сідаєш на дуже низький стілець	Присідає без допомоги рук (згинання ніг не менше ніж на 90°)	Присідає (більш ніж на 10%) за допомогою рук	Не може присісти			
<b>29. Здатність стрибнути вперед на 12</b>	Ти можеш стрибнути якнайдалі,	Стрибає не менше ніж на 12 дюймів (30	Стрибає на відстань 2-11 дюймів (5-28	Не здатен стрибнути, відштовхуюч			

двоімів (30 см)	відштовхуючись обома ногами, від цієї лінії в бік іншої лінії?	см), відштовхуючись двома ногами одночасно	см), відштовхуючись двома ногами одночасно	ись двома ногами одночасно			
<b>30. Здатність піднятися сходами з бильцями</b>	Ти можеш піднятися сходами? Ти можеш спертися на бильця з одного боку	Підіймається на 4 сходинки, тримаючись за бильця, по черзі переставляючи ноги	Підіймається на 2-4 сходинки будь-яким способом, тримаючись за бильця з одного боку	Не може піднятися на 2 сходинки, тримаючись за бильця з одного боку			
<b>31. Здатність спуститися зі сходів з бильцями</b>	Ти можеш спуститися зі сходів? Ти можеш спертися на бильця з одного боку	Спускається на 4 сходинки, тримаючись за бильця, по черзі переставляючи ноги	Спускається на 2-4 сходинки будь-яким способом, тримаючись за бильця з одного боку	Не може спуститися на 2 сходинки, тримаючись за бильця з одного боку			
<b>32. Здатність піднятися сходами без допомоги бильць</b>	Ти можеш піднятися сходами? Намагайся не спиратися на бильця	Підіймається на 4 сходинки без допомоги рук, по черзі переставляючи ноги	Підіймається на 2-4 сходинки будь-яким способом без допомоги рук	Не може піднятися на 2 сходинки без допомоги рук			
<b>33. Здатність спуститися зі сходів без допомоги бильць</b>	Ти можеш спуститися зі сходів? Намагайся не спиратися на бильця	Спускається на 4 сходинки без допомоги рук, по черзі переставляючи ноги	Спускається на 2-4 сходинки будь-яким способом без допомоги рук	Не може спуститися на 2 сходинки без допомоги рук			
<b>ОЦІНКА</b>		<b>Кількість оцінок 2 =</b>	<b>Кількість оцінок 1 =</b>	<b>Кількість оцінок 0 =</b>	<b>Разом =</b>	<b>/66</b>	

### Переглянутий модуль оцінки моторної функції верхньої кінцівки при СМА (RULM)

ШКАЛА RULM ДЛЯ ВИКОРИСТАННЯ ПРИ СМА	
Дата оцінювання: <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>  <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> Контрактура правого ліктьового суглоба: <input type="checkbox"/> Так <input type="checkbox"/> Ні Контрактура лівого ліктьового суглоба: <input type="checkbox"/> Так <input type="checkbox"/> Ні Сальбутамол: <input type="checkbox"/> Так <input type="checkbox"/> Ні Операція на хребті: <input type="checkbox"/> Так <input type="checkbox"/> Ні Оцінюваний бік: <input type="checkbox"/> Правий <input type="checkbox"/> Лівий	Час початку (ГГ:ХХ): ____: ____ (24-годинний формат) Ім'я / ід. номер пацієнта: _____ ПІБ лікаря: _____ Підпис лікаря: _____
<b>Коментарі:</b>	

<b>А. Вхідне тестування</b>								
Обладнання:		Вага 200 г і пластиковий стакан. За необхідності жетон і олівець.						
Початкова позиція:		Сидячи, починайте з рук на колінах Під час руху користуйтеся стільцем зі спинкою, але без підлокітників. Якщо вони не пересуваються і переміщувати їх непрактично, вони можуть залишатися в інвалідному візку з максимально горизонтальним сидінням і вертикальною спинкою.						
Інструкція:		<p><b>«Підніміть руки якомога вище».</b> Бічне згинання тулуба може досягати 20°. Якщо вони нахиляють голову до рук, попросіть їх тримати голову піднятою, якщо вони можуть.</p> <p>Для менш здібних людей ви можете почати, запитавши їх: <b>«Чи можете ви піднести руки до рота?»</b></p> <p>Для найбільш здібних людей продемонструйте відведення обох рук одночасно з розгинанням ліктів.</p>						
Деталі підрахунку очок		<p>Оцінка 4: Визначається як висота ліктя до плеча.</p> <p>Оцінка 2 і 3. Вони не повинні робити це, підносячи рот до рук. Якщо вони використовують значне згинання голови та тулуба для виконання завдання, це означає, що вони не можуть отримати 2 або 3 бали за цей пункт.</p>						
<b>А.</b>	<b>Вхідне тестування</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>5</b>	<b>6</b>
		Немає корисної функції рук	Може тримати олівець, підняти монету / жетон або керувати функціональним кріслом, користуватися кнопками телефону	Може піднести 1 або 2 руки до рота, але не може підняти до рота стаканчик з 200-грамовим вантажем	Може піднести до рота стандартний пластиковий стаканчик з 200-грамовим вантажем, за необхідності двома руками	Може одночасно підняти обидві руки до рівня плечей з компенсацією або без неї. Рука зігнута або розігнута в лікті	Може одночасно підняти обидві руки над головою, але скорочує траєкторію руху, згинаючи руку в ліктьовому суглобі (використовує додаткову мускулатуру)	Може одночасно відвести в боки обидві руки з розігнутими ліктями та описати руками повне коло, звівши долоні над головою

<b>В. Переміщення рук з колін на стіл</b>			
Обладнання:			
Початкова позиція:		Сидячи, почніть з опори рук на стегна. Блок багажника	
Інструкція:		<b>Чи можете ви перенести руки з колін на стіл?</b>	
Перевірена функція		Перенесіть руки з колін на стіл.	
Деталі підрахунку очок		<b>0</b>	<b>1</b>
		Не може перемістити на стіл жодну руку	Повністю переміщує одну руку на стіл
		<b>2</b>	
		Повністю переміщує на стіл обидві руки: або обидві разом, або спочатку одну руку, потім іншу	

<b>С. Відстежування шляху</b>	
Обладнання:	Стандартний олівець НВ
Початкова позиція:	Сидячи, почніть з рук(и) на столі. Стіл слід поставити таким чином, щоб лікоть знаходився приблизно під кутом 45° - функціональне положення.

	<p>Для початку об'єкт може розташувати папір, але після цього його не можна рухати.</p> <p>Олівець можна тримати в руках і використовувати будь-яку ручку на олівці.</p> <p>Пишіть у звичній позиції для письма.</p> <p>Поясніть дитині, що не обов'язково точно триматися в межах лінії, а просто слідувати курсу</p>		
Інструкція:	<b>Чи зможете ви завершити шлях, довівши автомобіль до фінішу, не зупиняючись і не відриваючи олівця від паперу?</b>		
Перевірена функція	Функція руки (штатив), утримання предметів, малювання/письма		
Деталі підрахунку очок			
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
	Не може втримати олівець у руці або зробити позначку на папері	Може накреслити шлях, але із зупинкою чи відриваючи олівець від паперу	Може накреслити шлях без зупинок і не відриваючи олівець від паперу

<b>D. Здатність збирати монети/жетони</b>			
Обладнання:	2 жетони		
Початкова позиція:	<p>Сидячи, почніть з рук(и) на столі. Стіл повинен бути встановлений таким чином, щоб лікоть був зігнутий приблизно на 45° від повного розгинання (функціональне положення)</p> <p>Якщо це неможливо, допускається адаптоване положення, але руки повинні бути на столі.</p> <p>Покладіть жетони на стіл перед особою.</p>		
Інструкція:	Чи можете ви брати ці жетони по одному однією рукою та тримати їх?		
Деталі підрахунку очок	<p>Вони не повинні складати жетони один на одного до того, як їх підберуть.</p> <p>Вони повинні тримати всі жетони в руці, щоб отримати 2.</p> <p>Можна повторити тест до 3 разів, якщо вони випадуть під час тесту</p>		
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
	Не може підняти жодну монету / жоден жетон	Може підняти одну монету / один жетон	Може підняти та утримувати дві монети / два жетони

<b>E. Вміщення монети/жетона у стаканчик на столі або на рівні плеча</b>	
Обладнання:	Жетон, чашка
Початкова позиція:	<p>Сидячи, починайте з опори ліктем на підлокітник або коліна</p> <p>Жетони в руках</p> <p>Чашка лежать горизонтально на столі на довжині зап'ястя, згинаючи плече на 90° від пацієнта.</p> <p>Жетони в руках</p> <p>Експерт ставить чашку вертикально на довжину руки та згинає плече на 90° від пацієнта, при цьому верхній край чашки знаходиться на висоті плеча під рукою.</p>
Інструкція:	Чи можете ви помістити жетон у чашку, не кидаючи?
Перевірена функція	Переміщення предметів попереду по поверхні столу і попереду на висоті плечей



Деталі підрахунку очок	Допускається компенсація згинання тулуба менше 30°		
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
Помістіть жетон у чашку <input type="checkbox"/> На столі: горизонтально <input type="checkbox"/> На висоті плечей вертикально	Не може покласти монету / жетон у стаканчик	Може покласти монету / жетон у стаканчик, що лежить горизонтально	Може покласти монету / жетон у стаканчик, розміщений на рівні плеча

<b>Ф. Здатність потягнутися вбік і дістати монету/жетон</b>			
Обладнання:	Монета/жетон		
Початкова позиція:	Сидячи, почніть з опори на лікті. Жетон розміщений під кутом відведення плеча на 90° і на довжину зап'ястя від пацієнта. Якщо пацієнту це вдається, помістіть жетон під кутом відведення плеча на 135° на відстані кінчика пальця від пацієнта Бажано без підлокітників на стільці		
Інструкція	<b>Чи можете ви взяти жетон з моєї руки?</b>		
Перевірена функція	Візьміть/принесіть предмети збоку на висоті плечей і вище, одягаючись		
Деталі підрахунку очок	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
	<i>Мета: плече відведено на 90°, монета/жетон розміщується на відстані довжини руки до зап'ястя. Не може підняти кисть на рівень плеча</i>	<i>Мета: відведення плеча на 90°, монета/жетон розміщується на відстані довжини руки до зап'ястя. Підймає кисть на рівень плеча, рука може бути зігнута чи розігнута у ліктьовому суглобі</i>	<i>Мета: відведення плеча на 135°, монета/жетон розміщується на відстані довжини руки до кінчиків пальців пацієнта. Підймає кисть вище за рівень плеча, лікоть при цьому піднятий як мінімум до рівня очей</i>

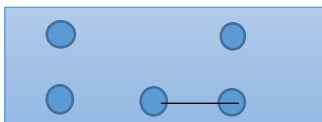
<b>Г. Увімкнення світильника однією рукою</b>			
Обладнання:	Кнопка світла		
Початкова позиція:	Сидячи, почніть з рук(и) на столі. Стіл слід поставити таким чином, щоб лікоть знаходився приблизно під кутом 45° - функціональне положення. Індикатор кнопки розміщується на столі між руками людини на жорсткій поверхні.		
Інструкція	<b>Чи можете ви увімкнути світло, натиснувши на нього достатньо сильно, щоб воно горіло? Спробуйте використовувати одну руку</b>		
Перевірена функція	Натискання кнопок		
Деталі підрахунку очок	Світло повинно залишатися на столі. Вони можуть використовувати лише свої руки, щоб активувати світло. Стискати світло між пальцями або стукати по ньому неприпустимо. Лікоть не може бути вище зап'ястя		
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
	Не може увімкнути світильник однією рукою	Може увімкнути світильник на мить натисканням пальців і/або великим пальцем однієї руки.	Може увімкнути світильник натисканням пальців і/або великим пальцем однієї руки.

<b>Н. Розривання паперу</b>			
Обладнання:	Кілька аркушів паперу А4		
Початкова позиція:	Сидячи, почніть з руками на столі. Стіл повинен бути встановлений таким чином, щоб лікоть був зігнутий приблизно на 45° від повного розгинання (функціональне положення). Якщо це неможливо, допускається адаптоване положення, але руки повинні бути на столі. Почніть з аркуша паперу, який був складений у 4. Якщо не вдається розірвати, розгорніть папір (складений у 2) і попросіть відірвати зігнутий край, але не в центрі вздовж попередньо складеної складки.		
Інструкція	Чи можете ви порвати цей папір, починаючи зі згорнутого краю?		
Деталі підрахунку очок	Щоб оцінити предмет, вони повинні розірвати зігнутий край і завершити розрив по ширині сторінки не більше ніж з 3 хороших спроб.		
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
	Не може розірвати аркуш паперу, складений удвічі	Розриває аркуш паперу, складений удвічі, починаючи зі складеного краю	Розриває аркуш паперу, складений вчетверо, починаючи зі складеного краю

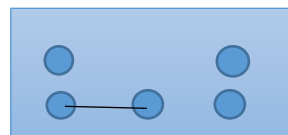
<b>І. Відкривання кришки контейнера</b>		
Обладнання:	Стандартний круглий контейнер Ziploc на 8 унцій	
Початкова позиція:	Сидячи, почніть з руками на столі. Стіл слід поставити таким чином, щоб лікоть знаходився приблизно під кутом 45° - функціональне положення. Контейнер Ziploc, розміщений по середній лінії перед об'єктом.	
Інструкція	<b>Чи можете ви відкрити та зняти кришку з контейнера?</b> Якщо не вдається з першої спроби, оцінювач може запропонувати стратегію (стабілізація контейнера однією рукою біля тіла, повністю знімаючи кришку іншою рукою).	
Перевірена функція	Відкриття контейнерів	
Деталі підрахунку очок	<b>0</b>	<b>1</b>
	Не здатен відкрити	Відкриває контейнер, розміщений на столі, або притиснувши його до себе

<b>Ж. Здатність піднести до рота стаканчик з вантажем масою 200 г</b>			
Обладнання:	2 чашки одна в одній вагою 200 г		
Початкова позиція:	Сидячи, почніть з рук(и) на столі. Стіл слід поставити таким чином, щоб лікоть знаходився приблизно під кутом 45° - функціональне положення. Чашка кладеться в руку на стіл перед об'єктом по середній лінії		
Інструкція	<b>Чи можете ви піднести чашку до рота, ніби ви п'єте?</b>		
Перевірена функція	Підйом вантажу на рівні рота. Пити		
Деталі підрахунку очок	Верхній край чашки повинен доходити до горловини		
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
	Не може піднести стаканчик до рота	Може піднести до рота стаканчик з вантажем 200 г двома руками	Може піднести до рота стаканчик з вантажем 200 г однією рукою

<b>К. Переміщення гири 200 г на столі по горизонталі</b>			
Обладнання:	- Скатертина з намальованими 2 колами на відстані 20 см один від одного, розміщена таким чином, щоб центральне коло було вирівняно з середньою лінією пацієнта - вантаж 200 г		
Початкова позиція:	- Сидячи, почніть з опори на лікті, рука на скатертині поруч із гирю, покладеною на середнє коло Гиря одним рухом переміщується від середнього кола до зовнішнього кола на досліджуваній стороні.		
Інструкція	<b>Чи можете ви підняти цей вантаж з центрального кола до зовнішнього кола однією рукою?</b>		
Перевірена функція	Функція кисті (щипки), функції передпліччя, переміщення предметів на горизонтальній площині		
Деталі підрахунку очок	Для оцінки 2 підйом визначається як кисть і передпліччя, звільнені від усіх поверхонь протягом усього руху, а вантаж має бути повністю всередині зовнішнього кола в кінці завдання. Оцінка 0, якщо на вантаж використовуються дві руки		
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
Між горизонтальними колами (ВНУТРІШНЄ ДО ЗОВНІШНЬОГО КОЛО)	Не може виконати	Гиря 200г	Підняти вантаж 200 г

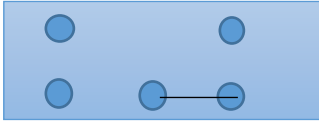


Приклад предмета для правої руки

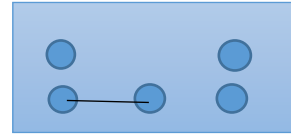


Приклад предмета для лівої руки

<b>Л. Переміщення гири 500 г по столу горизонтально</b>			
Обладнання:	- Скатертина з намальованими 2 колами на відстані 20 см один від одного, розміщена таким чином, щоб центральне коло було вирівняно з середньою лінією пацієнта - Вантаж 500 г		
Початкова позиція:	- Сидячи, почніть з опори на лікті, рука на скатертині поруч із гирею, покладеною на середнє коло вантаж переміщується від середнього кола до зовнішнього кола на досліджуваній стороні одним рухом		
Інструкція	<b>Чи можете ви підняти цей вантаж з центрального кола до зовнішнього кола однією рукою?</b>		
Перевірена функція	Функція кисті (щипки), функції передпліччя, переміщення предметів на горизонтальній площині		
Деталі підрахунку очок	Для оцінки 2 підйом визначається як кисть і передпліччя, звільнені від усіх поверхонь протягом усього руху, а вантаж має бути повністю всередині зовнішнього кола в кінці завдання. Оцінка 0, якщо на вантаж використовуються дві руки.		
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
Між горизонтальними колами (ВНУТРІШНЄ ДО ЗОВНІШНЬОГО КОЛО)	Не може виконати	Гиря 500г	Підняти вантаж 500 г

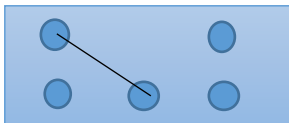


Приклад предмета для правої руки

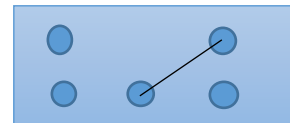


Приклад предмета для лівої руки

<b>М. Переміщення вантажу на столі по діагоналі</b>			
Обладнання:	- Скатертину, розміщену так, щоб центральне коло вирівнювалося з середньою лінією пацієнта - Кулінарна маса 200г		
Початкова позиція:	- Сидячи, починайте з опори на лікті, рука на скатертині поруч із вантажем - Гиря переміщується по середній лінії від центрального кола до верхнього зовнішнього кола на протилежній стороні.		
Інструкція	<b>Чи можна підняти цей вантаж з цього кола на це коло однією рукою?</b>		
Перевірена функція	Функція кисті (щипки), функції передпліччя, переміщення предметів на горизонтальній площині		
Деталі підрахунку очок	Для оцінки 2-а підйом визначається, коли передпліччя та лікоть руки звільняються від усіх поверхонь на час руху. При оцінці 2 суб'єкт може бути в повному розгинанні ліктя, не відриваючись від основи опори та тримаючи руку вздовж лінії, хоча й не досягаючи протилежного діагонального кола		
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
	Не може виконати	Гиря 200г	Підйомник 200



Приклад предмета для правої руки



Приклад предмета для лівої руки

<b>Н. Перенесіть вантаж 500 г з колін на стіл</b>			
Обладнання:	500 г піску, скріпленого у вигляді кільця		
Початкова позиція:	Сидячи, почніть з опори рук на стегна та вантаж (500 г) на колінах пацієнта. Рука екзаматора розташована по середній лінії на рівні плечей суб'єктів і довжині зап'ястя. Блокуйте надмірне згинання тулуба		
Інструкція	<b>Чи можете ви перенести руки/ вантаж зі стегон на стіл двома руками?</b>		
Перевірена функція	Перенесіть предмети з колін на стіл або на висоту плечей двома руками		
Деталі підрахунку очок	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
	Не може перемістити вантаж на стіл двома руками	Може перемістити вантаж на стіл двома руками	Може підняти вантаж на рівень очей двома руками

<b>О. Підняття випрямлених рук над головою - відведення плеча</b>			
Початкова позиція:	Руки вздовж або за підлоктіниками		
Фінішна позиція	Витягнуті руки над головою		
Інструкція	«Підніміть руки над головою в сторони – намагайтеся тримати лікті прямими»		
Деталі підрахунку очок	<b>Оцінка за вхідний елемент (оцінка Брук)</b>		
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
	Не може	Може підняти обидві руки над головою одночасно, лише згинаючи лікті (з використанням компенсації) (Брук 5)	Може одночасно відводити обидві руки ліктями в повному колі, поки вони не торкнуться над головою (Брук 6)

<b>Р. Підняття вантажу масою 500 г вище за рівень плечей - відведення плеча</b>			
Обладнання:	вантаж 500 г		
Початкова позиція:	-Сидячи, починати з рук на колінах. Лікті без підтримки. - Помістіть вантаж в їхні руки, якщо вони можуть виконувати завдання без вантажів. Попросіть їх повністю обхопити долоні, щоб утримувати вантаж. Бажано без підлоктіників на стільці		
Фінішна позиція	Рука витягнута вбік над головою (лікоть на рівні очей)		
Інструкція	Рука на колінах – «дайте мені вантаж» <b>Завжди знімайте з них вантаж, коли вони досягли максимальної висоти</b> (щоб уникнути ексцентричної роботи м'язів).		
Перевірена функція	Піднесення предметів на висоті плечей і вище		
Деталі підрахунку очок	Допускається компенсація згинання тулуба менше 30° - Правильний рух без компенсації - це: одночасне поєднання зовнішнього обертання плеча з відведенням плеча та розгинанням ліктя. Необхідно контролювати рухи, а пацієнт повинен зберігати кінцеве положення - Компенсація: відсутність або асинхронність одного з вищезгаданих компонентів руху, додатковий або неконтрольований рух Інша рука повинна залишатися на колінах або на підлоктінику		
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
	Не може підняти вантаж 500 г навіть з компенсацією	Може підняти вантаж масою 500 г з компенсацією	Може підняти вантаж масою 500 г без компенсації

<b>Q. Підняття вантажу масою 1 кг вище за рівень плечей - відведення плеча</b>	
Обладнання:	Вантаж масою 1 кг
Початкова позиція:	-Сидячи, починати з рук на колінах. Лікті без підтримки. - Помістіть вантаж в їхні руки, якщо вони можуть виконувати завдання без вантажів. Попросіть їх повністю обхопити долоні, щоб утримувати вантаж. Бажано без підлоктіників на стільці
Фінішна позиція	Рука витягнута вбік над головою (лікоть на рівні очей)
Інструкція	Рука на колінах – «дайте мені вантаж» <b>Завжди знімайте з них вантаж, коли вони досягають максимального зросту</b> (щоб уникнути ексцентричної роботи м'язів)
Перевірена функція	Піднесення предметів на висоті плечей і вище

Деталі підрахунку очок	Правильний рух без компенсації - це: одночасне поєднання зовнішньої ротації плеча з відведенням плеча та розгинанням ліктя. Необхідно контролювати рухи, а пацієнт повинен зберігати кінцеве положення -Компенсація: відсутність або асинхронність одного з раніше згаданих компонентів руху, додатковий або неконтрольований рух Інша рука повинна залишатися на колінах або на підлокітнику		
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
	Не може підняти вантаж масою 1 кг навіть з компенсацією	Може підняти вантаж масою 1 кг з компенсацією	Може підняти вантаж масою 1 кг без компенсації

<b>R. Підняття кисті вище за рівень плечей — згинання плеча</b>			
Початкова позиція:	-Сидячи, починати з рук на колінах. Лікті без підтримки. Бажано без підлокітників на стільці		
Фінішна позиція	Рука витягнута вперед над головою (лікоть на рівні очей)		
Інструкція	«Простягнись і торкнись моєї руки»		
Перевірена функція	Піднесення предметів на висоті плечей і вище		
Деталі підрахунку очок	Допускається компенсація згинання тулуба менше 30° - Правильний рух без компенсації - це: одночасне поєднання згинання плеча та розгинання ліктя. Необхідно контролювати рухи, а пацієнт повинен зберігати кінцеве положення - Компенсація: відсутність або асинхронність одного з вищезгаданих компонентів руху, додатковий або неконтрольований рух Інша рука повинна залишатися на колінах або на підлокітнику		
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
	Не може виконати	Може виконати з компенсацією	Може виконати без компенсації

<b>S. Підняття вантажу масою 500 г вище за рівень плечей - згинання плеча</b>			
Обладнання:	Вантаж масою 500 г		
Початкова позиція:	-Сидячи, починати з рук на колінах. Лікті без підтримки. -Помістіть вантаж в їхні руки, якщо вони можуть виконувати завдання без вантажів. Попросіть їх повністю обхопити долоні, щоб утримувати вантаж. Бажано без підлокітників на стільці		
Фінішна позиція	Рука витягнута вперед над головою (лікоть на рівні очей)		
Інструкція	Рука на колінах – «дайте мені вантаж» <b>Завжди знімайте з них вантаж, коли вони досягли максимальної висоти (щоб уникнути ексцентричної роботи м'язів).</b>		
Перевірена функція	Піднесення предметів на висоті плечей і вище		
Деталі підрахунку очок	Допускається компенсація згинання тулуба менше 30° Правильний рух без компенсації: одночасне поєднання згинання плеча та розгинання ліктя. Необхідно контролювати рухи, а пацієнт повинен зберігати кінцеве положення Компенсація: відсутність або асинхронність одного з вищезгаданих компонентів руху, додатковий або неконтрольований рух Інша рука повинна залишатися на колінах або на підлокітнику		
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>

	Не може підняти вантаж масою 500 г навіть з компенсацією	Може підняти вантаж масою 500 г з компенсацією	Може підняти вантаж масою 500 г без компенсації
--	--	--	---

<b>Т. Підняття вантажу масою 1 кг вище за рівень плечей - згинання плеча</b>			
Обладнання:	Вантаж масою 1 кг		
Початкова позиція:	-Сидячи, починати з рук на колінах. Лікті без підтримки. -Помістіть вантаж в їхні руки, якщо вони можуть виконувати завдання без вантажів. Попросіть їх повністю обхопити долоні, щоб утримувати вантаж. Бажано без підлокітників на стільці		
Фінішна позиція	Рука витягнута вперед над головою (лікоть на рівні очей)		
Інструкція	Рука на колінах – «дайте мені вантаж» Завжди знімайте з них вантаж, коли вони досягають максимального зросту (щоб уникнути ексцентричної роботи м'язів)		
Перевірена функція	Піднесення предметів на висоті плечей і вище		
Деталі підрахунку очок	Допускається компенсація згинання тулуба менше 30° Правильний рух без компенсації: одночасне поєднання згинання плеча та розгинання ліктя. Необхідно контролювати рухи, а пацієнт повинен зберігати кінцеве положення Компенсація: відсутність або асинхронність одного з вищезгаданих компонентів руху, додатковий або неконтрольований рух Інша рука повинна залишатися на колінах або на підлокітнику		
	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>2</b>
	Не може підняти вантаж масою 1 кг навіть з компенсацією	Може підняти вантаж масою 1 кг з компенсацією	Може підняти вантаж масою 1 кг без компенсації

### ТЕСТ 6 – хвилинної ходи

Прізвище, ім'я дослідник	Дата проведення тесту
--------------------------	-----------------------

До тестові запитання	так	ні	Не застосовується
1. Чи пацієнт взутий у прийнятне взуття?			
2. Чи на ногах пацієнта немає нічого зайвого, окрім ортезів AFO?			
3. Чи мав пацієнт 10 хвилинний відпочинок?			
4. Чи мав пацієнт можливість сходити в туалет?			
5. Чи пацієнт ходить?			
6. Чи ваш асистент, котрий буде спонукати до виконання тесту (підганяти), досвідчений?			
Відповіді 1- 6 мають бути «так» щоб притупити до тестування			
Де проводиться тестування (місце проведення)?			
Чи це те саме місце, де було попереднє тестування? Описати коротко місце=			
Яка поверхня підлоги? Поверхня підлоги =			
Чи має пацієнт додаткові устілки у взутті? Опишіть			
Тип вставки устілки =			
Чи цей тест проводиться повторно тому що перший тест був некоректним?			

круг	Дистанція метри	Час Хвилини та секунди	круг	Дистанція метри	Час Хвилини та секунди	Деталі падінь		
							Час падіння	Час підйому після падіння
0	0		20	500		Падіння А		
1	25		21	525		Падіння Б		
2	50		22	550		Падіння В		
3	75		23	575		Падіння Г		
4	100		24	600		Чи падав? Про деталі падіння- нижче	Так	ні
5	125		25	625				
6	150		26	650				
7	175		27	675				
8	200		28	700				
9	225		29	725				
10	250		30	750				
11	275		31	775				
12	300		32	800				
13	325		33	825				
14	350		34	850				
15	375		35	875				
16	400		36	900				
17	425		кінець	-				
18	450							
19	475							

Прізвище ім'я дослідник	Дата проведення тесту
-------------------------	-----------------------

Дистанція, що була пройдена за 6 хвилин					
Заміряй дистанцію від мітки на підлозі до точки, на котрій пацієнт закінчив тест. Додай дистанцію останнього пройденого круга. Це й буде загальна відстань, котру пройшов пацієнт за 6 хвилин.					
Відстань останнього круга (а)	----- метрів	Метрів від мітки до зупинки----- (б)	Всього метрів	-----	а + б = загальна дистанція

Чи валідний цей тест? Якщо «ні» познач причину чому цей тест не є валідним: 1.Пацієнт помилявся при виконанні інструкцій. 2.Пацієнт забував часовий термін тесту 3.Пацієнт виходив за позначки в резервний простір більше ніж на пару кроків. 4.Раніше закінчив тест тому що впав і забився. 5.Пацієнт сів на підлогу і відмовився продовжувати тестування. 6.Достеменно є ушкодження нижньої кінцівки 7. Інше:	Так	Ні
---	-----	----



Додаток 5  
до Стандарту медичної допомоги  
«Діагностика та лікування спінальної  
м'язової атрофії»  
(підпункт 3 пункту 3 розділу III)

**Алгоритм ведення пацієнта зі СМА відповідно до функціонального стану**

	Обстеження	Терапевтичне втручання	Аспекти догляду
Несидячі пацієнти	<p>Постуральний контроль</p> <p>Сколіоз</p> <p>Вивих стегна</p> <p>Здатність перебувати в положенні сидячи</p> <p>Деформація грудної клітки</p>	<p><i>Позиціонування і ортезування</i></p> <p>Щоденне використання систем для сидіння, засобів підтримки постави та позиціонування, торакальних і шийних ортезів для підтримки голови.</p> <p>Статичні торакальні ортези мають бути обладнані вбудованими пристосуваннями для респіраторної підтримки, в тому числі вирізами для живота.</p>	<p>Для досягнення ефективності ортези слід використовувати протягом періоду від 60 хвилин до цілої ночі.</p> <p>Тривалість сесії для забезпечення ефективного розтягування та діапазону рухів залежить від потреб окремого пацієнта, стану суглобів та завдань реабілітації.</p>
	<p>Контрактури (обсяг рухів, гоніометрія)</p>	<p><i>Розтягування</i></p> <p>Щоденне використання ортезів для верхніх і нижніх кінцівок, ортезів для розтягування та підтримки функціональної активності і збільшення амплітуди рухів.</p> <p>Статичні ортези: для позиціонування і розтягування рекомендується використовувати іммобілізатори коліна і шини для рук. Для розтягування і позиціонування можуть використовуватися ортези гомілковостопного суглоба (AFO) і коліно-гомілковостопні ортези (KAFO). Для позиціонування використовуються торакально-люмбо-сакральні ортези (TLSO).</p> <p>Стояння з підтримкою.</p>	<p>Мінімальна частота сесій із розтягування та розширення діапазону рухів становить 3-5 разів на тиждень.</p> <p>Для досягнення ефективності мінімальна частота ортезування становить 5 разів на тиждень.</p>

	<p>Слабкість м'язів (антигравітаційні рухи)</p> <p>Шкали функціональної оцінки (CHOP INTEND)</p> <p>Розвиток моторики (HINE)</p>	<p><i>Підтримка функціональної активності і мобільність</i></p> <p>Використання систем для сидіння і мобільності.</p> <p>Мобільні опори для рук для сприяння функціональній активності верхньої кінцівки.</p>	<p>Рекомендуються іграшки з вимикачами, легкі брязкальця, обладнання для ванн, адаптовані ліжка, допоміжні засоби для верхньої кінцівки, а також підйомники.</p> <p>Засоби контролю навколишнього середовища, пристрої стеження за рухами очей, необхідні для використання комп'ютерів і забезпечення комунікації.</p> <p>Дитячі візки з відкидною спинкою та можливістю встановлення в горизонтальне положення; електричні візки мають бути обладнані функцією відкидання/нахилу спинки, адаптовані системи для сидіння.</p>
Сидячі пацієнти	<p>Постуральний контроль</p> <p>Деформації стопи і грудної клітки</p> <p>Сколіоз і косий таз</p> <p>Вивих стегна</p>	<p><i>Позиціонування і ортезування</i></p> <p>Для підтримки постави і функціональної активності рекомендується використовувати торакальні ортези.</p> <p>З міркувань безпеки і при транспортуванні для підтримки голови часто використовуються шийні ортези.</p>	<p>Ортези слід носити протягом періоду від 60 хвилин до цілої ночі.</p> <p>Мінімальна частота ортезування: 5 разів на тиждень.</p>
	<p>Контрактури (обсяг рухів, гоніометрія)</p>	<p><i>Розтягування</i></p> <p>Для підтримки функціональної активності і обсягу рухів використовуються ортези верхніх і нижніх кінцівок.</p> <p>Регулярне розтягування ділянок з підтвердженим ризиком розвитку контрактур: кульшовий суглоб, коліно і гомілковостопний суглоб, зап'ясток і кисть.</p> <p>Для позиціонування і підтримки положення стоячи рекомендується використовувати іммобілізатори коліна, ортези гомілковостопного суглоба і</p>	<p>Мінімальна частота розтягування і розширення діапазону рухів: 5-7 разів на тиждень. Під час розтягування або мобілізації суглобів слід забезпечити вирівнювання сегментів суглобів протягом всієї терапії.</p> <p>Стояння з підтримкою має тривати до 60 хвилин з мінімальною частотою 3-5 разів на тиждень; оптимальна частота становить 5-7 разів на тиждень</p>

		<p>коліно-гомільковостопні ортези. Для пересування з підтримкою можна використовувати ортези для зворотно-поступальних рухів при ходінні і коліно-гомільковостопні ортези. Для позиціонування використовуються торакально-люмбо-сакральні ортези і шини для рук.</p>	
	<p>Шкали функціональної оцінки (HFMSE, RULM, MFM)</p> <p>Слабкість м'язів (силові тести)</p>	<p><i>Підтримка функціональної активності і мобільність</i></p> <p>Використання систем для сидіння і мобільності.</p> <p>Використання пристроїв для навчання ходіння та засобів для пересування з підтримкою.</p> <p>Мобільні опори для рук для сприяння функціональній активності верхньої кінцівки.</p>	<p>Фізичні вправи можуть вплинути на функціональну активність, силу, діапазон рухів, витривалість, повсякденну діяльність, активну залученість і відчуття рівноваги</p> <p>Рекомендується плавання, іпотерапія і види спорту для осіб на інвалідних візках. У всіх сидячих пацієнтів мають бути електричні візки з індивідуалізованою підтримкою постави та системами для сидіння</p> <p>Іноді для слабших пацієнтів візки мають бути обладнані функцією відкидання/нахилу спинки і підйомником сидіння.</p> <p>Ідеальними для підтримки можливості самостійного приведення в рух візків сильнішими пацієнтами є легкі інвалідні візки з ручним приводом або підсилювачем коліс.</p>
Ходячі пацієнти	<p>Мобільність</p> <p>Тести на швидкість</p> <p>Оцінка витривалості (6MWT)</p> <p>Падіння</p> <p>Шкали функціональної</p>	<p><i>Підтримка функціональної активності і мобільність</i></p> <p><i>Розтягування</i></p> <p><i>Позиціонування і ортезування</i></p>	<p>Для ходячих пацієнтів зі СМА рекомендуються аеробні фізичні вправи та загальнозміцнювальні вправи.</p> <p>Приклади: Плавання, ходіння, їзда на велосипеді, йога, іпотерапія, веслування, еліптичні тренажери/орбітреки.</p> <p>Програму тренувань має розробляти та контролювати фахівець із фізичної реабілітації або ерготерапевт, обізнаний щодо СМА.</p>

	<p>оцінки (HFMSE, RULM)</p> <p>Слабкість м'язів (силові тести)</p> <p>Контрактури (обсяг рухів, гоніометрія)</p> <p>Постуральний контроль</p> <p>Сколиоз</p> <p>Вивих стегна</p>		<p>Оптимальна тривалість аеробних вправ: щонайменше 30 хвилин.</p> <p>Мінімальна частота: 2–3 рази на тиждень, оптимальна: 3–5 разів.</p> <p>Слід підтримувати гнучкість шляхом активного розтягування з підтримкою та використовувати ортези відповідно до конкретних потреб.</p> <p>Рекомендується застосовувати певну форму вправ на відчуття рівноваги.</p> <p>Ортези нижньої кінцівки використовуються для підтримки постави і функціональної активності в ділянці гомілковостопного суглоба і коліна. Торакальні ортези можуть використовувати для підтримки постави в положенні сидячи.</p>
--	--	--	--

**Примітка**

*CHOP INTEND* — тест оцінки нейром'язових порушень у немовлят, розроблений у дитячій лікарні штату Філадельфія (*Children Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders*); *HINE* — неврологічне обстеження немовлят за Гаммерсмітом (*Hammersmith Infant Neurological Examination*); *AFO* — ортез гомілковостопного суглоба (*ankle foot orthosis*); *KAFO* — коліно-гомілковостопний ортез (*knee ankle foot orthosis*); *TLSO* — торакально-люмбо-сакральний ортез (*thoraco lumbo sacral orthosis*); *HFMSE* — Розширена шкала функціональної моторики за Гаммерсмітом (*Hammersmith Function Motor Scale Expanded*); *RULM* — Переглянутий модуль для оцінки рухів верхніх кінцівок (*Revised Upper Limb Module*); *MFM* — Оцінка моторної функції (*Motor Function measure*); *6MWT* — Тест на ходіння протягом 6 хвилин (*6 minute walk test*); *СМА* — спінальна м'язова атрофія.

Додаток 6  
до Стандарту медичної допомоги  
«Діагностика та лікування спінальної  
м'язової атрофії»  
(підпункт 4 пункту 3 розділу III)

**Алгоритм ведення пацієнта зі СМА відповідно до респіраторного стану**

	Обстеження	Терапевтичне втручання	Аспекти догляду
Несидячі пацієнти	<p>Фізикальне обстеження.</p> <p>Оцінка гіповентиляції (парціальний тиск діоксиду вуглецю в повітрі, що видихається, в кінці видиху, EtCO<sub>2</sub>).</p> <p>Дослідження полісомнографії або пневмограми для всіх симптоматичних пацієнтів, або для визначення потреби запровадження НІВЛ.</p> <p>Клінічна оцінка гастроєзофагеального рефлюксу.</p>	<p>Допоміжна очистка дихальних шляхів.</p> <p>Пероральне відсмоктування.</p> <p>Фізіотерапія/респіраторна терапія має розпочинатися негайно.</p> <p>Мануальна фізіотерапія грудної клітки.</p> <p>Використання інсуфлятора/екссуфлятора для відкашлювання.</p> <p>Допоміжна вентиляція з дворівневою НІВЛ у симптоматичних пацієнтів.</p>	<p>Обстеження слід виконувати спочатку щонайменше кожні 3 місяці, потім кожні 6 місяців.</p> <p>Допоміжна очистка дихальних шляхів з ороназальним відсмоктуванням, фізіотерапія/респіраторна терапія і допомога у відкашлюванні є критично важливими заходами у всіх несидячих пацієнтів з неефективним відкашлюванням.</p> <p>НІВЛ з дворівневим позитивним тиском НІВЛ слід використовувати у всіх немовлят, які демонструють симптоми, а також у несидячих пацієнтів ще до виникнення ознак дихальної недостатності для запобігання ускладнень. Рекомендовано застосування її до підтвердженої дихальної недостатності, щоб полегшити диспное, але рішення про це слід приймати індивідуально.</p> <p>НІВЛ слід розпочинати під час спостереження за пацієнтом у клінічних умовах для забезпечення адекватного газообміну або в рамках полісомнографії.</p> <p>Інтерфейси НІВЛ мають бути облаштовані кваліфікованим медичним персоналом, який повинен обрати два інтерфейси з різними контактними точками на шкірі.</p> <p>Не слід застосовувати муколітики протягом тривалого часу</p>

Сидячі пацієнти	<p>Фізикальне обстеження.</p> <p>Спірометрія (якщо можливо, залежно від віку та можливості контакту).</p> <p>Полісомнографія або пневмограми для всіх пацієнтів, навіть з мінімальною підозрою на симптоми нічної гіповентиляції.</p> <p>Оцінка гастроєзофагеального рефлюксу.</p>	<p>Небулізовані бронходилататори у пацієнтів з астмою або з позитивною відповіддю на бронходилататори.</p> <p>Вакцинація.</p> <p>Допоміжна очистка дихальних шляхів.</p> <p>Фізіотерапію/респіраторну терапію слід розпочинати негайно.</p> <p>Мануальна фізіотерапія грудної клітки.</p> <p>Інсуфлятор/ексуфлятор для відкашлювання.</p> <p>Допоміжна вентиляція з дворівневою НІВЛ у симптоматичних пацієнтів.</p>	<p>Обстеження слід виконувати кожні 6 місяців.</p> <p>Допоміжна очистка дихальних шляхів є критично важливим заходом для всіх пацієнтів з неефективним відкашлюванням.</p> <p>Вентиляцію слід розпочинати у всіх симптоматичних пацієнтів.</p> <p>Деякі експерти рекомендують застосовувати її під час гострого респіраторного захворювання, щоб полегшувати секрецію.</p> <p>НІВЛ слід розпочинати в рамках дослідження під час сну або протягом спостереження за пацієнтом в клінічних умовах для забезпечення адекватного газообміну.</p> <p>Інтерфейси НІВЛ мають бути налаштовані кваліфікованим медичним персоналом, який повинен обрати два інтерфейси з різними контактними точками на шкірі.</p> <p>Не слід застосовувати муколітики протягом тривалого часу</p>
Ходячі пацієнти	<p>Клінічне обстеження з визначенням ефективності кашлю та ретельною оцінкою наявності ознак нічної гіповентиляції</p>	<p>Небулізовані бронходилататори у пацієнтів з підозрою на астму.</p> <p>Вакцинація.</p> <p>Підтримувальний догляд за потреби.</p>	<p>За наявності слабкого відкашлювання або рецидивних інфекцій чи підозри на нічну гіповентиляцію слід негайно скерувати до лікаря-пульмонолога.</p>