



Український Реєстр пацієнтів зі спінальною м'язовою атрофією

БАЗОВИЙ НАБІР ДАНИХ

<https://urp.csma.org.ua/>

1 липня 2020 року
Версія 1.0

Зміст

Вступ

Оновлення та використання даних

Збір даних

Розділ 1: РЕЄСТРАЦІЯ ЗАЯВКИ

Розділ 2: ДЕМОГРАФІЯ

Розділ 3: ЖИТТЄВИЙ СТАТУС

Розділ 4: ГЕНЕТИЧНА ДІАГНОСТИКА

Розділ 5: КЛІНІЧНІ СПОСТЕРЕЖЕННЯ

Розділ 6: СКОЛІОЗ

Розділ 7: МОТОРНІ ФУНКЦІЇ

Розділ 8: ВИКОРИСТАННЯ КРІСЛА КОЛІСНОГО

Розділ 9: ХАРЧУВАННЯ

Розділ 10: ЛЕГЕНЕВА ФУНКЦІЯ

Розділ 11: ТЕРАПІЇ ТА ЛІКУВАННЯ

Розділ 12: ГОСПІТАЛІЗАЦІЇ ТА СУПУТНІ ЗАХВОРЮВАННЯ

Розділ 13: КЛІНІЧНІ ДОСЛІДЖЕННЯ

Розділ 14: ВИМІРЮВАННЯ РУХОВИХ ФУНКЦІЙ

Розділ 15: РЕЗУЛЬТАТИ ЗВІТІВ ПАЦІЄНТА (PROs)

Розділ 16: ЕЛЕКТРОФІЗІОЛОГІЯ ТА БІОМАРКЕРИ

Зворотній зв'язок

Вступ

Український Реєстр пацієнтів зі спінальною м'язовою атрофією є частиною Глобального реєстру TREAT-NMD, який в свою чергу є однією з найбільш помітних ініціатив збору даних, що діють у всьому світі.

TREAT-NMD — міжнародна ініціатива провідних європейських фахівців в області нервово-м'язових захворювань. Проект спрямований на поліпшення медичного обслуговування і розробки методів лікування пацієнтів з різними рідкісними нервово-м'язовими захворюваннями в тому числі з таким нервово-м'язовим захворюванням як СМА.

З моменту старту проекту в січні 2007 року, в центрі уваги мережі була розробка інструментів, необхідних фармпромисловості, клініцистам та вченим, залучення новітніх терапевтичних підходів через до клінічний розвиток безпосередньо в клініку, а також налагодження найкращої практики догляду за нервово-м'язовими пацієнтами у всьому світі.

Глобальна мережа TREAT-NMD Реєстрів СМА складається з центрального органу, який називається Глобальний реєстр TREAT-NMD Global SMA, який може приймати запити від третіх сторін, щоб відповісти на поставлені питання у дослідженнях. Національні реєстри, що входять до Глобального реєстру, збирають, як мінімум, стандартизоване ядро - набір даних своїх пацієнтів.

Глобальний реєстр TREAT-NMD Global SMA керується: [Статутом](#) та Комітетом з [нагляду за глобальною базою даних TREAT-NMD \(TGDOC\)](#). TGDOC несе відповідальність за розгляд запитів на отримання даних з Глобального реєстру, і виносить рішення, чи не протирічить цей запит Статуту та чи відповідає він інтересам пацієнтів.

У травні 2017 року TGDOC ініціював проект з перегляду та розширення базового набору даних для мережі TREAT-NMD з реєстрів СМА, і цей документ описує згаданий розширений базовий набір даних.

Оновлення та використання даних

Термін подання щорічних заявок визначається TGDOC, який прагне регулярного узгодження базового набору даних у центральному реєстрі, тому оновлення має відбуватись не рідше одного разу на рік. Український реєстр, у свою чергу, встановлює щопіврічне оновлення, або ж за фактом зміни поточних даних учасників Реєстру.

Треті сторони можуть подати запит на формування звіту про дані, які містяться в глобальному реєстрі TREAT-NMD, шляхом подання глобального запиту до Секретаріату TREAT-NMD. У звіті включаються лише знеособлені зведені дані. Якщо запит затверджується (шляхом голосування) TGDOC, національні реєстри СМА просять надати відповідні дані у деідентифікованому вигляді.

Треті сторони можуть подати запит на формування звіту про дані, які містяться в Українському Реєстрі шляхом надсилання питань до керівництва Реєстру. Для цілей державної політики, не пов'язаних з комерцією наукових досліджень, журналістських розслідувань такі запити обробляються безкоштовно.

TREAT-NMD та TGDOC визнають, що велика кількість наполегливої праці, ресурсів та досвіду направлено на збір високоякісних даних пацієнтів у національних реєстрах. Кожен внесок партнерів у глобальний реєстр TREAT-NMD SMA оцінюється належним чином скрізь де і коли це доречно. Висновки з аналізу даних, що містяться в Реєстрі можуть публікуватись у вигляді наукових статей, плакатів чи усних презентацій, представляючи дані в компільованому форматі, тобто оброблені відповіді без цитування індивідуальних відповідей.

Збір даних

Нижче подається Перелік розділів, в яких вказано **Опис елемента даних; варіанти Відповіді**. Право на заповнення відповідей надається пацієнту (опікуну, батькам) та лікарю (клініцисту). Для певних питань встановлено право на заповнення відповіді – чи спільне з лікарем чи тільки лікарем. У випадку помилок при заповненні, слід звернутись до Куратора Реєстру з відповідним запитом.

Розділ 1: РЕЄСТРАЦІЯ ЗАЯВКИ

- 1.00 Дата реєстрації
- 1.01 Дата інформованої згоди
 - Отримати файл інформованої згоди*
- 1.02 Згода на включення в TREAT-NMD Global SMA Реєстр (є безумовною)
- 1.03 Ідентифікатор локального реєстру (формується автоматично)
 - Завантажити файл у форматі PDF підписаної інформованої згоди*

Розділ 2: ДЕМОГРАФІЯ

- 2.00 Дата народження
- 2.01 Ім'я
- 2.02 Ім'я, яке дається при народженні
 - По-батькові
- 2.03 Прізвище
- 2.04 Прізвище, вказане при народженні
- 2.05 Стать: Чоловіча; Жіноча; Не визначено
- 2.06 Стать при народженні Чоловіча; Жіноча; Не визначено
- 2.10 Адреса
- 2.11 Поштовий індекс
- 2.12 Країна проживання
- 2.13 Країна народження
- 2.14 Місто народження
- 2.15 Адреса електронної пошти
- 2.16 Номер телефону
- 2.20 Чи знає пацієнт якогось іншого члена своєї сім'ї з діагнозом СМА? Так; Ні
 - 2.21 Якщо "Так" в п.2.20; **Виберіть усі прийнятні відповіді**
 Мати Батько Дочка Син Брат Зведений брат Сестра Зведена сестра Племянниця Племянник
 Дядько по матері Дядько по батькові Тітка по матері Тітка по батькові Двоюридний брат
 Двоюридна сестра Дід по матері Дід по батькові Бабуся по матері Бабуся по батькові Онучка
 Онук

Чи виїхав пацієнт в іншу країну, та в яку

Розділ 3: ЖИТТЄВИЙ СТАТУС

- 3.00 Пацієнт живий? Так; Ні; Немає подальшої інформації
 - 3.01 Якщо "Ні" в п.3.00: **Дата смерті**
 - 3.02 Якщо "Ні" в п.3.00: **Причина смерті**

Розділ 4: ГЕНЕТИЧНА ДІАГНОСТИКА

4.00* Діагноз, як записано в амбулаторній картці пацієнта

- 4.00 Чи отримав пацієнт генетичне підтвердження SMA? Так; Ні
 - 4.01 Якщо "Так" в п.4.00, **Чи було це через скринінг?** Невідомо; Ні; Так, сімейний скринінг; Так, програма скринінгу новонароджених; Так, пренатальний скринінг
 - 4.02 Якщо "Так" в п.4.00: **Завантажити копію генетичного звіту** файл у форматі PDF
 - 4.03 Якщо "Так" в п.4.00: **Назва / місцезнаходження центру генетичного тестування**
 - 4.04 Якщо "Так" в п.4.00: **Дата генетичної діагностики**
 - 4.05 Якщо "Так" в п.4.00: **Тип мутації в гені SMN1**
 - Гомозиготна делеція SMN1 екзон 7 (та 8);
 - Гетерозиготна делеція SMN1 екзону 7 (та 8) в поєднанні з гетерозиготою точковою мутацією в SMN1;
 - Поєднання гетерозиготної (або гомозиготної) для двох (або однієї) точкової мутації в SMN1
 - 4.06 Якщо "Так" в п.4.00: **Метод тестування SMN1**

Невідомо; qrtPCR; MLPA; RFLP; HRM; Люмінекс Генотипізація / секвенування ДНК; ddPCR; Інше (уточнити)

4.07 Якщо "Так" в п.4.00: **Кількість копій SMN2 визначалась?** Так; Ні

4.08 Якщо "Так" в п.4.07: **Метод тестування SMN2**

Невідомо; qrtPCR; MLPA; RFLP; HRM; Люмінекс Генотипізація / секвенування ДНК; ddPCR; Інше (уточнити)

4.09 Якщо "Так" в п.4.07: **Число копії SMN2** 1; 2; 3; 4+

Розділ 5: КЛІНІЧНІ СПОСТЕРЕЖЕННЯ

5.00 **Вік проявів симптомів** (У якому віці підозрювали, що щось має бути якось інакше з розвитком дитини?)

ДО УВАГИ при заповненні анкети пацієнтом (опікуном, батьками). У вас є лише одна спроба внести вашу версію про те, як ви вважаєте, що зафіксували перші симптоми. В подальшому виправлення будуть вноситись лише клініцистом. Тому перед тим як ви зафіксуєте це значення попробуйте відповісти на наступні питання:

- В якому віці ви звернули увагу на дещо незвичне в розвитку дитини?
- В якому віці ваш педіатр зафіксував відхилення, щось незвичне для розвитку у цьому віці?
- Що вам не подобалось у розвитку у відповідному віці?
- Чи можете співставити зазначені моменти з уже відомими вам симптомами СМА після встановлення діагнозу?
- Пригадайте вік у роках та місяцях коли це відбулось вперше й запишіть вашу відповідь в анкету.

Відповіді: Пренатальний; При народженні; Вік вкажіть (в роках, місяцях)

5.01 **Тип Спінальна м'язова атрофія:** 0; 1; 2; 3; 4

ДО УВАГИ – тип визначається відповідно до Таблиці 1 в кінці цього документу

5.02 Зріст **Висота / довжина** (см)

5.03 **Метод вимірювання зросту** Висота стоячи; Довжина лежачи; Розмах рук; Довжина ліктьової кістки; Інше (вкажіть)

5.04 **Вага** кг

5.05 **Окружність голови** (для немовлят віком до 24 місяців) см

5.06 **Окружність грудної клітки на повни вдих** (для немовлят віком до 24 місяців) см

5.07 **Окружність грудної клітки при повному видиху** (для немовлят віком до 24 місяців) см

5.08 **Чи страждає пацієнт** від плечових контрактур? Так; Ні

5.09 **Чи страждає пацієнт** від ліктьових контрактур? Так; Ні

5.10 **Чи страждає пацієнт** від контрактур зап'ястя? Так; Ні

5.11 **Чи страждає пацієнт** від контрактур пальців? Так; Ні

5.12 **Чи страждає пацієнт** від контрактур стегна? Так; Ні

5.13 **Чи страждає пацієнт** від контрактур коліна? Так; Ні

5.14 **Чи страждає пацієнт** від контрактур гомілкостопа? Так; Ні

5.20 **Ім'я спеціаліста** з нервово-м'язових захворювань або лікаря, який консультує вас

5.21 **Найменування / місцезнаходження** вашого основного медичного центру

Розділ 6: СКОЛІОЗ

6.00 **Чи був у пацієнта** діагностований сколіоз? Так; Ні; Невідомо

6.01 Якщо "Так" в п.6.00: **Кут Кобба за результатами рентгенології** градусів

6.02 Якщо "Так" в п.6.00: **Чи була операція з виправлення сколіозу?** Так; Ні

6.03 Якщо "Так" в п.6.02: **Техніка хірургії** Артродез; Зростаючі стрижні; Інший (уточнити); Невідомо

6.04 Якщо "Так" в п.6.02; **Дата (місяць та рік) першої операції**

Розділ 7: МОТОРНІ ФУНКЦІЇ

Для кожного елемента моторної функції треба вказати:

Ніколи не міг;

Досяг (вік у роках і місяцях);

Здобути та втрачені (вік (здобув) у роках і місяцях та вік (втратив) у роках і місяцях)

Спостерігається в клініці; або Повідомляє як Пацієнт / опікун

- 7.00 Тримає голову без підтримки
- 7.01 Перекидання на бік
- 7.02 Сидить без підтримки
- 7.03 Повзання на руках та колінах
- 7.04 Стоїть з підтримкою
- 7.05 Стоїть сам (без допомоги)
- 7.06 Ходіння з допомогою
- 7.07 Ходіння самостійно (без допомоги)
- 7.08 Здатний ходити 10 метрів без допомоги
- 7.09 Підйом по сходах
- 7.10 Користування руками
- 7.11 Дотягнутись до голови в сидячому положенні
- 7.12 Підняття рук до рота в сидячому положенні

Розділ 8: ВИКОРИСТАННЯ КРІСЛА КОЛІСНОГО

- 8.00 Чи пацієнт користується інвалідним візком? (Для пацієнтів старше 2 років) Ні (може ходити самостійно); Неповний день (вік початку в роках і місяцях); Повний день (вік початку в роках і місяцях)

Розділ 9: ХАРЧУВАННЯ

- 9.00 Чи використовував пацієнт коли-небудь шлункову або назальну трубку для годування? (Виберіть усе що підходить) Ніколи; Раніше виключно годували трубкою (дата початку та закінчення); Раніше додатково, наприклад, для рідини (дата початку та закінчення); В даний час годується виключно трубкою (дата початку); В даний час додатково, наприклад, для рідини (дата початку); Невідомо

Розділ 10: ЛЕГЕНЕВА ФУНКЦІЯ

- 10.00 Чи використовував пацієнт інвазивну вентиляцію? Ніколи; Раніше (дата початку та закінчення); Наразі (дата початку); Невідомо
 - 10.01 Якщо "Так" в п.10.00: Частота інвазивної вентиляції Повний день; Неповний день; Невідомо
 - 10.02 Якщо "Так" в п.10.00: Дата початку інвазивної вентиляції
- 10.03 Чи використовував пацієнт неінвазивну вентиляцію? Ніколи; Раніше (дата початку та закінчення); Наразі (дата початку); Невідомо
 - 10.04 Якщо "Так" в п.10.03: Частота неінвазивної вентиляції Повний день; Неповний день; Невідомо
 - 10.05 Якщо "Так" в п.10.03: Дата початку неінвазивної вентиляції (місяць та рік)
- 10.06 Чи потрібна пацієнту допомога в очищенні дихальних шляхів та / або виведення секретії? Так; Ні
 - Якщо "Так" в п.10.06; Тип допомоги (виберіть усі, що застосовуються)
- 10.07 Відсмоктування Щоденно; Щотижня
- 10.08 Перкусія грудної клітки Щоденно; Щотижня; Іноді
- 10.09 Пристрій від кашлю Щоденно; Щотижня; Іноді
- 10.10 IPPV (періодична вентиляція з позитивним тиском) Щоденно; Щотижня; Іноді
- 10.11 Інше (будь ласка, вкажіть) Щоденно; Щотижня; Іноді
- 10.12 Чи був у пацієнта тест життєвої ємності легень(FVC)? Так; Ні; Невідомо

- 10.13 Якщо "Так" в п.10.12: **Дата останнього тесту на FVC**, якщо відома
 10.14 Якщо "Так" в п.10.12: **Об'єм в літрах FVC**
 10.15 Якщо "Так" в п.10.12: **Прогнозований об'єм FVC% [0-150]%**

Розділ 11: ТЕРАПІЇ ТА ЛІКУВАННЯ

11.00 **Чи отримував пацієнт коли-небудь терапію, що модифікує перебіг захворювання SMA?** В даний час; Раніше; Ніколи; Невідомо

(11.01 *Питання буде змінено в майбутньому за потреби наразі включено Спінраза, Рисдиплам, Сальбутамол, ВПА, Целебрекс, Золгенсма. Дайте відповідь по кожному, якщо це застосовується*)

11.01 **Ви отримуєте Спінраза?** На даний момент; Раніше; Ніколи

11.02 Якщо "На даний момент" або "Раніше" в п.11.00: **Назва лікарських препаратів Спінраза;** (Можна додати кілька)

11.03 Для кожного препарату, названого в п.11.02: **Дата початку**

11.04 Для кожного препарату, названого в п.11.02: **Термін припинення, якщо він вже не застосовується**

11.05 Якщо дата зупинки вказана в п.11.04: **Причина зупинки** Страхове покриття / фінансування; Наслідки від процедури; Ефекти від препарату; Нестача явної вигоди; Вибір іншого лікування

11.06 Для кожного препарату, названого в п.11.02 **Дозування:** Числове значення

11.07* Для кожного препарату, названого в п.11.02 **Частота дозування:** Числове значення для

11.07 Для кожного препарату, названого в п.11.02 **Інтервал:** Кожен день;
Тиждень; Місяць; Рік

11.08 Для кожного препарату, названого в п.11.02 **Спосіб введення:** Інtrateкальна ін'єкція;
Інший (уточніть)

11.09 Для кожного препарату, названого в п.11.02: **Чи пацієнт слідкує за рекомендованим графіком застосування?** Так; Ні; Не знаю; Ні може бути застосовано

11.10 Якщо "Ні" в п.11.09: **Причина недотримання схеми дозування** Захворювання;
Проблема доступу; Сколіоз хірургія; Інше (вказіть)

11.11 **Чи приймав пацієнт будь-які призначені алопатичні препарати протягом останніх 12 місяців (базовий рівень) / з моменту останнього оновлення реєстру (продовження)?** Так;
Ні; Не знаю

11.12 Якщо "Так" в п.11.11: **Назва препарату**

Здоров'я кісток: вітамін D; Кальцій; Біфосфонат;

Шлунково-кишкова система: Препарати для лікування гастроєзофагеальної рефлюксної хвороби; Препарати для лікування запорів;

Дихальна система: Антибіотики;

Антихолінергічні препарати;

Щеплення: Щорічний грип; Щорічні пневмококові імунізації;

Добавки*: Креатин; Ацетил-L-карнітин; Фенілбутират; Габапентин; Тиреотропін-релізінг-гормон; Гідроксисечовина; Вальпроат; Альбутерол; Інше (вказіть, вільний текст)
(Можна додати кілька)

** Зазначимо, що включення добавок до цього списку не обов'язково вказує на схвалення їх для застосування TREAT-NMD чи Українського реєстру.*

11.13 Для кожного препарату, названого в п.11.12: **Дата початку** (місяць та рік)

11.14 Для кожного препарату, названого в п.11.12: **Дата припинення** (місяць та рік), якщо що не використовується

11.20 **Яке з наведених терапевтичних втручань пацієнт отримав за останні 12 місяців (базовий рівень) / з моменту останнього оновлення реєстру (подальший контроль)?**

(Виберіть усе, що застосовується) Фізіотерапевтичні сеанси (напр розтяжки); Дихальні фізіотерапевтичні сеанси; Масаж; Домашня програма (наприклад, розтяжки / вправи); Гідротерапія / процедури з використанням води; розробка контрактур з використанням

ортопедії (наприклад, ортези гомілкостопного суглоба); Використання корсетів чи коректорів постави; Сеанси трудотерапії /виконання щоденних справ; Логопедична та мовна терапія; Інше (вказіть, вільний текст)

Розділ 12: ГОСПІТАЛІЗАЦІЇ ТА СУПУТНІ ЗАХВОРЮВАННЯ

12.00 **Чи був госпіталізований пацієнт протягом останніх 12 місяців (базовий рівень) / з моменту останнє оновлення реєстру (продовження)?** Так; Ні; Не знаю

12.01 Якщо "Так" в п.12.00: **Тип початкової госпіталізації** Планова; Екстрена (Можна додати кілька)

12.02 Для кожної госпіталізації в п.12.01: **Дата прийому** (місяць та рік)

12.03 На кожну госпіталізацію в п.12.01: **Кількість днів у лікарні**

12.04 Для кожної екстреної госпіталізації: **Причина госпіталізації**

12.05 Для кожної запланованої госпіталізації: **Причина госпіталізації**

Розміщення g-трубки; Дослідження сну; Виправлення сколіозу; Хіп-хірургія; Інший ортопедична хірургія (уточнюйте); Адміністрація Spinaza; Введення інших препаратів для лікування СМА (уточнюйте); Інша причина (уточнюйте)

12.06 Для кожної екстреної госпіталізації: **Чи це було зареєстровано як Серйозні Побічні Ефекти від отримання лікарського засобу?** Так; Ні

12.07 Якщо "Так" в п.12.06: **Стосовно яких препаратів?** Спінраза; Інше (вказіть)

12.10 **Окрім вже повідомлених госпіталізацій, пацієнт був діагностований з будь-якими іншими супутніми захворювання за останні 12 місяців (базовий рівень) / з моменту останнього оновлення реєстру (продовження)?** Так; Ні; Не знаю

12.11 Якщо "Так" в п.12.10: **Подробиці супутніх захворювань**

Деякі інфекційні та паразитарні захворювання; Новоутворення; Хвороби крові та кровотворних органів з можливим залученням в них імунного механізму; Ендокринні, харчові та захворювання обміну речовин; Психічний, Поведінкові та розлади нейророзвитку; Хвороби нервової системи; Хвороби очей і зорових структур; Захворювання вуха і соскоподібного відростка; Хвороби кровообігу; Хвороби дихальної системи; Хвороби системи травлення; Хвороби шкіри та підшкірної клітковини; Хвороби опорно-рухового апарату і сполучних тканин; Хвороби сечостатевої системи; Вагітність, пологи та післяпологовий період; Деякі особливості перинатального періоду; Вроджені вади, деформації та хромосомні аномалії; Інші - Симптоми, ознаки та аномалії клінічні та лабораторні результати, стосовно супутніх захворювань (уточнюйте) (Можна додати кілька)

12.12 Для кожного супутнього захворювання: **Дата початку коморбідності** (місяць та рік)

12.13 Для кожного супутнього захворювання: **Дата закінчення супутнього захворювання, якщо воно зникло** (місяць та рік)

12.14 Для кожного супутнього захворювання: **Чи повідомляються вони як Серйозні Побічні Ефекти від отримання лікарського засобу?** Так; Ні

12.15 Якщо "Так" в п.12.14: **Стосовно яких препаратів?** Спінраза; Інше (вказіть)

12.20 **Крім госпіталізацій, супутніх захворювань або смерті, що вже зафіксована: були будь-які інші Серйозні Побічні Ефекти про які повідомили?** Так; Ні

12.21 Якщо "Так" в п.12.20: **Стосовно яких препаратів?** Спінраза; Інше (вказіть)

Розділ 13: КЛІНІЧНІ ДОСЛІДЖЕННЯ

13.00 **Чи брав пацієнт колись участь у клінічному випробуванні?** Наразі; Раніше; (Ніколи; Не застосовується – виключені з оригінальної версії)

13.01 Якщо "Наразі" або "Раніше" в п.13.00: **Назва версій** (Можна додати кілька)

13.02 Для кожного випробування, названого в п.13.01: **Назва препарату**

13.10 **Зараз пацієнт є частиною іншого реєстру та / або дослідження?** Так; (Ні; Не знаю – виключені з оригінальної версії)

13.11 Якщо "Так" в п.13.10: **Назва реєстру чи клінічного дослідження**

Розділ 14: ВИМІРЮВАННЯ РУХОВИХ ФУНКЦІЙ

14.00 Чи було проведено валідований тест рухових функцій для пацієнта під час цього візиту? Так; Ні

14.01 Якщо "Ні" в п.14.00: Вкажіть причину

Неможливо досягти старту положення / прогресування хвороби; Травма / гостра травма / хвороба (уточнюйте); Неможливість слідувати або зрозуміти напрямки руху; Відмова / питань уваги / поведінки; Втома; Біль / м'язові спазми; Проблема з обладнанням / з програмним забезпеченням; Інше (вкажіть, вільна форма тексту)

Якщо "Так" в п.14.00: надайте відповідні дані:

Для оцінки при інфантильному настанні SMA:

14.10 Оцінка CHOP-INTEND

14.11 Дата CHOP-INTEND

14.12 Оцінка HFMS

14.13 Дата HFMS

14.14 Оцінка HFMS-E

14.15 Дата HFMS-E

14.16 Розділ 2 HINE бал

14.17 Розділ 2 HINE дата

14.18 Спостережуваний бал BOOЗ

14.19 Спостережуваний бал BOOЗ дата

14.20 Інший затверджений тест, який використовується для інфантильного настання SMA (уточнюйте) (Можна додати кілька)

14.21 За кожен захід, названий в п.14.20: **Оцінка**

14.22 Для кожного заходу, названого в п.14.20: **Дата**

Для оцінки при пізньому настанні SMA:

14.30 Оцінка HFMS-E

14.31 Дата HFMS-E

14.32 RULM оцінка

14.33 RULM дата

14.34 Оцінка Брука

14.35 Дата Брука

14.36 Переглянута оцінка Брука

14.37 дата Переглянута оцінка Брука

14.38 MFM бал

14.39 Дата MFM

14.40 6MWT бал

14.41 6MWT дата

14.42 10MWT бал

14.43 Дата 10 MWT

14.44 Оцінка TUG

14.45 Дата TUG

14.46 Оцінка EK2

14.47 EK2 дата

14.48 Спостережуваний бал BOOЗ

14.49 Дата Спостережуваний бал BOOЗ

14.50 CHOP-ATEND оцінка

14.51 ЧОП-ATEND дата

14.52 Інша валідована шкала для СМА з стартом у дорослому віці (уточнюйте)

14.53 За кожен захід, названий в п.14.52: **Оцінка**

14.54 Для кожного заходу, названого в п.14.52: **Дата**

Розділ 15: РЕЗУЛЬТАТИ ЗВІТІВ ПАЦІЄНТА (PROs)

15.00 CGI-S (Клінічне глобальне враження тяжкості хвороби) - лише базовий рівень
Оцінка клініцистом поточної тяжкості захворювання даного пацієнта; на основі загального клінічного досвіду клініциста з відповідною популяцією

1 = Нормальний, зовсім не хворий; 2 = Граничний стан хворого; 3 = Легко хворий; 4 = Помірно хворий; 5 = Помітно хворий; 6 = Тяжко хворий; 7 = Один з найважчих надзвичайно хворих пацієнтів.

15.01 Дата оцінки клініки CGI-S наведена в п.15.00

15.02 Загальне враження (TGI) пацієнта чи батька: Як пацієнт / батько відчуває, що стан пацієнта змінився останні 6 місяців?

1 = Значно вдосконалено; 2 = На багато покращився; 3 = Мінімально покращений; 4 = Без змін; 5 = Мінімально гірше; 6 = Набагато гірше; 7 = Значно гірше

15.03 Дата оцінки TGI пацієнта, наведена в п.15.02

15.04 Total Global Impression (TGI) за даними клініциста - лише подальші спостереження
Як клініцист відчуває, чи змінився стан пацієнта останнім часом за 6 місяців?

1 = Значно вдосконалено; 2 = На багато покращився; 3 = Мінімально покращений; 4 = Без змін; 5 = мінімально гірше; 6 = Набагато гірше; 7 = Значно гірше

15.05 Дата оцінки лікарем TGI, наведена в п.15.04

15.10 Чи були прийняті якісь інші валідовані PRO для цього пацієнта під час цього візиту? Так; Ні

Якщо "Так" в п.15.10: Надайте відповідні дані:

15.11 Оцінка PedsQL (NM та шкали втоми)

15.12 Дата PedsQL (NM & шкала втоми)

15.13 Оцінка PEDI-CAT

15.14 Дата PEDI-CAT

15.15 SMA FRS оцінка

15.16 Дата SMS FRS

15.17 Оцінка ACEND

15.18 Дата ACEND

15.19 Оцінка ACTIVLIM

15.20 ACTIVLIM дата

15.21 Оцінка DISABKIDS

15.22 Дата ДАБАКІДА

15.23 Інші затверджені PRO (вказіть)

15.24 Для кожного PRO, названого в п.15.23: оцінка

15.25 Для кожного PRO, названого в п.15.23: дата

Розділ 16: ЕЛЕКТРОФІЗІОЛОГІЯ ТА БІОМАРКЕРИ

16.00 У пацієнта було проведено сканування СМАР (метод дослідження біоелектричних потенціалів м'язів)? Так; Ні; Не знаю

16.00* Вкажіть де зберігається документація

16.01 Чи було у пацієнта сканування DEXA (Двохенергетична рентгенівська денситометрія)? Так; Ні; Не знаю

16.01* Вкажіть де зберігається документація

16.02 Чи робились візуальні зображення м'язів пацієнта? Так; Ні; Не знаю

16.02* Вкажіть де зберігається документація

Зворотній зв'язок

Якщо у вас є відгуки про Реєстр, набір даних, зв'яжіться з куратором Українського реєстру за електронною адресою csma.ua@gmail.com

Клініцистам будь-які **запити для навчання чи підтримки** слід направляти на електронну адресу Фонду csma.ua@gmail.com

Керівник: Матюшенко Віталій Миколайович
Медичний куратор Реєстру: Шатілло Андрій Валерійович

Подяка

Український Реєстр та Фонд Діти зі СМА висловлюють подяку наступним групам за їхню участь та підтримку у цій роботі:

Таблиця 1. Клінічна класифікація СМА

Тип СМА	Вік, в якому почалось захворювання	Максимальна функція	Природній вік настання смерті	Типові прояви
Тип 0	Від народження	-	< 2 місяців	Генералізована слабкість
Тип 1 (тяжка форма)	0 – 6 місяців	Не сидить	< 2 років	Глибока слабкість та гіпотонія, труднощі контролю голови, слабкий крик і кашель, труднощі з ковтанням і виділенням слини, ускладнений плин захворювання через дихальну недостатність і аспіраційні пневмонії
Тип 2 (проміжна форма)	7 – 18 місяців	Не стоїть	> 2 років	Затримка моторного розвитку й набору ваги, слабкий кашель, тремор рук, контрактури й сколіоз
Тип 3 (легка форма)	> 18 місяців	Стоїть та ходить	Зрілий вік	М'язова слабкість різного ступеня виразності, судоми, контрактури й гіпермобільність суглобів, втрата здатності ходити з деякого моменту життя

ІНТЕРФЕЙС КОРИСТУВАЧА

Cima Registry

Головна Конфіденційність

Зареєструватися Увійти

Вхід

Використайте свої дані, щоб увійти в систему.

Електронна пошта

24@example.com

Пароль

 Пам'ятай мене

Увійти

[Загубили пароль?](#)[Зареєструвати нового користувача.](#)© 2019 - 2020 Registry Конфіденційність  вул. Гоголя 7, м. Харків, 61057, Україна  +(380)503640673  csma@ukr.net  @childrenSMA

Cima Registry

Головна Конфіденційність

Зворотній зв'язок Вітаємо, 24@example.com! Вийти

01 Заявка

02 Демографія

03 Життєвий статус

04 Генетична діагностика

05 Клінічні спостереження

06 Сколіоз

07 Моторні функції

08 Використання крісла

09 Харчування

10 Легенева функція

11 Хворобо-модифікуюча терапія

12 Алопатичні препарати та терапевтичні втручання

Госпіталізація та супутні захворювання

Ці дані були імпортовані з попередньої версії реєстру і вони потребують ретельної перевірки

UUIIN

A5CBA7DF-30F6-4B47-800D-8045812A77B9

Дата реєстрації

2008-11-20

Дата згоди

2015-11-10

 Глобальний реєстр TNMD

Змінити

Registry
urp.csma.org.ua/Er
15:58

Вхід

Використайте свої дані, щоб увійти в систему.

Електронна пошта

Пароль

Пам'ятай мене

[Увійти](#)

[Загубили пароль?](#)

[Зареєструвати нового користувача.](#)

Registry

Зворотній зв'язок Вітаємо, 24@example.com!

[Вийти](#)

[Головна](#) [Конфіденційність](#)

[01 Заявка](#)

[02 Демографія](#)

[03 Життєвий статус](#)

[04 Генетична діагностика](#)

[05 Клінічні спостереження](#)

[06 Сколіоз](#)

15 Результати звітів пацієнта (PROs)

16 Електрофізіологія та біомаркери

Ці дані були імпортовані з попередньої версії реєстру і вони потребують ретельної перевірки

UJIN

A5CBA7DF-30F6-4B47-800D-8045812A77B9

Дата реєстрації

2008-11-20

Дата згоди

2015-11-10

Глобальний реєстр TNMD

[Змінити](#)

© 2019 - 2020 Registry [Конфіденційність](#) [вул. Го](#)
© 2019 - 2020 Registry [Конфіденційність](#) [вул. Го](#)