Додаток 1.
До листа №1113 від 28 листопада 2025 року
Порівняльна таблиця запропонованих змін

Зміст положення (норми) проєкту					**Зміст відповідного положення (норми) запропонованих змін**		
Ступінь обмежень	**Оцінка втрати функції за МКФ**	**Критерії стійких порушень функцій організму**	**Застосовані категорії МКФ**	**Ступінь обмежень**	**Оцінка втрати функції за МКФ**	**Критерії стійких порушень функцій організму**	**Застосовані категорії МКФ**
Легкий ступінь	4–24%		Порушення функції голосу і мовлення, нейром'язово скелетних та пов'язаних з рухом функцій, функцій дихальної системи, травної системи; Коди за МКФ: b310 – b340, b398; b710 – b789, b798, b799, b440 – b450, b510 – b539	Легкий ступінь	4–24%	Будь-яка невідповідність віковій нормі за шкалою CHOP-INTEND, для дітей раннього віку. 6-хвилинний тест ходи від 100м до 300м	Порушення - Функції голосу та мовлення (b310–b340, b398) - Нейром’язово-скелетні та рухові функції (b710–b789, b798, b799) - Функції дихальної системи (b440–b450) - Функції травної системи (b510–b539)
Помірний ступінь	25–49%	Легкий периферичний тетрапарез, помірний парапарез та/або помірний парез проксимального відділу обох нижніх кінцівок (зниження м'язової сили до 3 балів). Помірні бульбарні розлади. Деформації скелета (сколіоз, кіфосколіоз) з помірними порушеннями функцій дихальної системи Згідно критеріїв Ель–Ескоріаль ознаки ураження верхнього (в одній або більше зонах).Та нижнього мотонейрона підтверджено ЕНМГ – за потреби.	Порушення функції голосу і мовлення, нейром'язово скелетних та пов'язаних з рухом функцій, функцій дихальної системи, травної системи; Коди за МКФ: b310 –	Помірний ступінь	25–49%	Легкий периферичний тетрапарез, помірний парапарез та/або помірний парез проксимального відділу обох нижніх кінцівок. 6-хвилинний тест ходи менше 100м, шкали Гамерсміта (HFMSE) менше 40 балів та/або MFM менше 55. Будь-яка невідповідність віковій нормі за шкалою CHOP-INTEND, для дітей раннього віку.	Порушення - Функції голосу та мовлення (b310–b340, b398) - Нейром’язово-скелетні та рухові функції (b710–b789, b798, b799) - Функції дихальної системи (b440–b450) - Функції травної системи (b510–b539)

			b340, b398; b710 – b789, b798, b799, b440 – b450, b510 – b539				
Виражений ступінь	50–95%	Генералізація атрофічного процесу: виражений нижній парапарез, помірний верхній парапарез. Деформації скелета (сколіоз, кіфосколіоз) з вираженими порушеннями функцій дихальної та серцево–судинної систем. Виражені бульбарні розлади. Порушення функції тазових органів Згідно критеріїв Ель–Ескоріаль ознаки ураження верхнього (в одній або більше зонах).Та нижнього мотонейрона підтверджено ЕНМГ – за потреби.	Порушення функції голосу і мовлення, нейром'язово скелетних та пов'язаних з рухом функцій, функцій серцево–судинної, дихальної систем, функцій травної системи, порушення функції сечовиділення; Коди за МКФ: b310 – b340, b398; b710 – b789, b798, b799; b410 – b429, b440 – b450, b510 – b539, b610 – b639	Виражений ступінь	50–95%	Деформації скелета (сколіоз, кіфосколіоз), контрактури кінцівок, порушення функцій дихальної та інших систем будь-якого ступеню. Шкали Гамерсміта (HFMSE) менше 6 балів та/або MFM менше 15.	Порушення - Функції голосу та мовлення (b310–b340, b398) - Нейром’язово-скелетні та рухові функції (b710–b789, b798, b799) - Функції дихальної системи (b440–b450) - Функції травної системи (b510–b539)
Значний ступінь	96–100%	Генералізація атрофічного процесу: значно виражений периферичний тетрапарез. Тяжкі деформації скелета (сколіоз, кіфосколіоз), порушення функцій дихальної та серцево–судинної систем, що досягають значно вираженого ступеня. Значно виражені бульбарні та псевдобульбарні порушення. Відсутність контролю функції тазових органів Згідно критеріїв Ель–Ескоріаль ознаки ураження верхнього (в одній або більше зонах).Та нижнього мотонейрона підтверджено ЕНМГ – за потреби.	Порушення функції голосу і мовлення, нейром'язово скелетних та пов'язаних з рухом функцій, функцій серцево–судинної, дихальної систем, функцій травної системи,	Значний ступінь	96–100%	Порушення функцій дихальної системи до ступеня залежності від дихального обладнання. Наявність бульбарних порушень будь-якого ступеню.	Порушення - Функції голосу та мовлення (b310–b340, b398) - Нейром’язово-скелетні та рухові функції (b710–b789, b798, b799) - Функції дихальної системи (b440–b450) - Функції травної системи (b510–b539)

			порушення функції сечовиділення; Коди за МКФ: b310 – b340, b398; b710 – b789, b798, b799; b410 – b429, b440 – b450, b510 – b539, b610 – b639				

Зміст положення (норми) проєкту	Зміст відповідного положення (норми) запропонованих змін	Пояснення змін
Інструменти оцінки 1. Medical Research Council (MRC) – шкала оцінки м'язової сили методом мануального м'язового тестування 2. Amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale (ALSFRS–R) – шкала оцінки бульбарних порушень 3. Шкала Lower Extremities Functional Scale (LEFS) опитувальник, що складається з 20 питань, який використовується для оцінки функціонального стану нижніх кінцівок пацієнтів з різними захворюваннями 4. Шкала American Orthopaedic Foot and Ankle Society AOFAS – інструмент, що використовується для оцінки результатів лікування пацієнтів з проблемами стопи та гомілковостопного суглоба 5.Оцінка Кападжі для протиставлення великого пальці 6. Тест Upper extremity functional test (UEFT) для вимірювання функціонального порушення верхньої кінцівки та ступеня тяжкості цього порушення Шкала інвалідності руки, плеча та долоні DASH Disabilities of the Arm, Shoulder and Hand 7. Рейтинг щодо мобільності плеча UCLA (University of California, Los Angeles) Shoulder Rating 8. Шкала Constant–Murley для оцінки функціональності та болю 9. Шкала ASES (American Shoulder and Elbow Surgeons) для оцінки функції та болю в плечі	**Інструменти оцінки** 1. Medical Research Council scale (MRC) — шкала м’язової сили 2. Hammersmith Functional Motor Scale Expanded (HFMSE) Розширена версія шкали для оцінки моторики у пацієнтів з Spinal Muscular Atrophy (SMA) 3. Motor Function Measure (MFM) – моторна шкала функцій для нейром’язових захворювань 4. CHOP-INTEND (Children’s Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders) Шкала для немовлят з Spinal Muscular Atrophy type I (SMA-I),	Саме ці інструменти застосовуються для спінальної м’язової атрофії та визначені нормативними документами МОЗ в Стандарті та Клінічній настанові
Рекомендовані дослідження 1. Виписка або заключення невролога 2. Візуалізаційне дослідження (КТ / МРТ) – за потреби 3. ЕНМГ – за потреби	**Рекомендовані дослідження** Виписка або заключення невролога референсного центру з напрямку СМА, затвердженого наказом МОЗ.	Для діагностування СМА не передбачено таких інструментальних досліджень, як в якості методів первинної діагностики, так і для визначення ступеню порушень, що визначено Стандартом та Клінічною настановою.
Споріднені настанови або рекомендації Настанова 00799. Бічний аміотрофічний склероз (БАС), Код: 036.061 ebm00799	**Споріднені настанови або рекомендації** • Стандарт медичної допомоги «Діагностика та лікування спінальної м’язової атрофії» • Клінічна настанова, заснована на доказах «Діагностика та лікування спінальної м’язової атрофії	Невідповідність розділу зазначеної настанови

Президент Фонду **Віталій МАТЮШЕНКО**