ХАРКІВСЬКИЙ БЛАГОДІЙНИЙ ФОНД
"ДІТИ ЗІ СПІНАЛЬНОЮ М'ЯЗОВОЮ АТРОФІЄЮ"
(ХБФ "ДІТИ ЗІ СПІНАЛЬНОЮ М'ЯЗОВОЮ АТРОФІЄЮ")
Код ЄДРПОУ 33288562,
Рахунок: UA133052990000026001045913819 в АТ КБ "ПриватБанк", 351533,
Свідоцтво №14801200000004348,
рішення Виконкому Харківської міськради від 25.11.04

№1113 **від** 28-11-2025

Департамент цифрових трансформацій
в охороні здоров'я

МОЗ України
вул. Грушевського, 7
м. Київ, 01601
телефон: (044) 253-33-31
e-mail: digital@moz.gov.ua

Зауваження та пропозиції щодо проєкту наказу Міністерства охорони здоров'я України «Про затвердження настанови із застосування критеріїв встановлення інвалідності та Методичних рекомендацій із застосування критеріїв встановлення інвалідності»

Харківським благодійним фондом "Діти зі спінальною м'язовою атрофією" в особі президента Фонду Матюшенка Віталія Миколайовича, що діє на підставі Статуту (свідоцтво про реєстрацію №14801200000004348, рішення Виконкому Харківської міськради від 25.11.04)

в рамках публічного обговорення проєкту наказу Міністерства охорони здоров'я України «Про затвердження настанови із застосування критеріїв встановлення інвалідності та Методичних рекомендацій із застосування критеріїв встановлення інвалідності»,

із залученням керівництва Фонду, Медичної Ради Фонду, завідувача лабораторії спадкової нервово-м'язової патології, к.м.н. Інституту неврологогії, психіатрії та наркології НАМН України Шатілло А. розглянуто проєкти документів МОЗ під назвами, що зазначені нижче:

- ПРОЄКТ НАКАЗУ
- НАСТАНОВА
- ДОВІДКА
- ПОЯСНЮВАЛЬНА ЗАПИСКА
- Методичні рекомендації
- Додаток 2 до настанови
- Додаток 3 до настанови

Оскільки подані проєкти документів МОЗ містять на нашу думку суттєві недоліки, за результатами їх перегляду вважаємо за необхідне висловити свої зауваження та надати щодо змісту пропозиції, що викладені в порівняльній таблиці (Додаток 1).

У проєкті наказу МОЗ України, додаток Методичні рекомендації, що містить заголовок «СТ-Н МІНІСТЕРСТВА ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ У 80–3.1:2025 НАСТАНОВА ІЗ ЗАСТОСУВАННЯ КРИТЕРІЇВ ВСТАНОВЛЕННЯ ІНВАЛІДНОСТІ» виявлено помилки для опису захворювання «Спінальні аміотрофії (G12) Коди МКХ–10–АМ G12 – Спінальні аміотрофії» (стор. 220-223):

Споріднені настанови або рекомендації
Зазначено сторонній документ «Настанова 00799. Бічний аміотрофічний склероз (БАС), Код: 036.061 ebm00799»

Очевидно, що має бути замінено на

- Стандарт медичної допомоги «Діагностика та лікування спінальної м'язової атрофії»
- Клінічна настанова, заснована на доказах «Діагностика та лікування спінальної м'язової атрофії

Рекомендовані дослідження
«1. Виписка або заключення невролога
2. Візуалізаційне дослідження (КТ / МРТ) – за потреби
3. ЕНМГ – за потреби»

Очевидно, що має бути замінено на
1. Виписка або заключення невролога референсного центру з напрямку СМА, затвердженого наказом МОЗ.
Пункти 2, 3 – видалити, оскільки 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.

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»
Очевидно, що має бути замінено на

1. Medical Research Council scale (MRC) — шкала м'язової сили
Шкала вперше була опублікована як «Aids to the Examination of the Peripheral Nervous System (Memorandum No. 45)» ─ раніше як «War Memorandum No. 7» (1943) [1]
2. Hammersmith Functional Motor Scale Expanded (HFMSE)
Розширена версія шкали для оцінки моторики у пацієнтів з Spinal Muscular Atrophy (SMA) — HFMSE — представлена у публікації 2005 року [3]
У цій роботі на основі 20-пунктової оригінальної шкали + 13 додаткових пунктів з Gross Motor Function Measure створено 33-пунктову HFMSE, валідовану для SMA II та III [3]
3. Motor Function Measure (MFM)
Основна публікація, в якій описано створення та валідацію MFM для нейром'язових захворювань — «A motor function measure scale for neuromuscular diseases. Construction and validation study» (2005) [4]

MFM-32 (32 пункти) охоплює три домени: стояння/пересування, аксіальні та проксимальні функції, дистанційні функції [4]
4. CHOP-INTEND (Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders)
Базова стаття: «The Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP INTEND): Test development and reliability», Neuromuscular Disorders, 2010 [6]. Шкала розроблена для немовлят з Spinal Muscular Atrophy type I (SMA-I), має 16 пунктів, кожен оцінюється від 0 до 4, загальний максимум — 64 бали. [7]
Оскільки саме ці інструменти застосовуються для спінальної м'язової атрофії та визначені нормативними документами МОЗ в Стандарті та Клінічній настанові.

Таблиця з критеріями містить недотичне інструментальне дослідження ЕНМГ, оскільки ЕНМГ не може визначити ступінь втрати функції, а при сумнівах у діагнозі має бути виконана повторна ДНК діагностика. В колонці визначення балів за МКФ містяться коди не властиві для загального перебігу СМА. Дані зауваження з детальним викладенням коректних визначень наведені в Додатку 1 до цього листа – Порівняльна таблиця.

Беручи до уваги викладене, те, що орган виконавчої влади забезпечує врахування результатів обговорення під час прийняття остаточного рішення, керуючись пп. 14, 19, 20, 21 «Порядку проведення консультацій з громадськістю з питань формування та реалізації державної політики», що затверджено постановою Кабінету Міністрів України від 3 листопада 2010 р. №996

ПРОШУ:

1. Прийняти до розгляду наведені зауваження і пропозиції в порівняльній таблиці (Додаток 1).
2. Оприлюднити надані пропозиції та зауваження на офіційному веб-сайті органу виконавчої влади протягом п'яти робочих днів після їх надходження.
3. Надати для ознайомлення письмово або в електронній формі копію звіту про результати публічного обговорення протягом визначеного законодавством строку.
4. Результати публічного громадського обговорення довести до відома громадськості шляхом оприлюднення на офіційному веб-сайті виконавчого органу та в інший прийнятний спосіб не пізніше, ніж через два тижні після його закінчення, а саме не пізніше ніж 16 грудня 2025 року.
5. Надати письмово на електронну адресу csma.ua@gmail.com результат розгляду зауважень та пропозицій, наведених в порівняльній таблиці (Додаток 1).

З повагою,
Президент Фонду **Віталій МАТЮШЕНКО**

Додатки.

1. Порівняльна таблиця (Додаток 1)

Перелік посилань на 28-11-2025

[1]: https://www.ukri.org/councils/mrc/facilities-and-resources/find-an-mrc-facility-or-resource/mrc-muscle-scale/ "MRC Muscle Scale – UKRI"
[2]: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19020701/ "Reliability and validity of the Medical Research Council (MRC) scale and a modified scale for testing muscle strength in patients with radial palsy - PubMed"
[3]: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17658255/ "An expanded version of the Hammersmith Functional Motor Scale for SMA II and III patients - PubMed"
[4]: https://mfm-nmd.org/2019/08/21/a-motor-function-measure-scale-for-neuromuscular-diseases-construction-and-validation-study-berard-c-payan-c-hodgkinson-i-fermanian-j-and-the-mfm-coll/?lang=en "A motor function measure scale for neuromuscular diseases. Construction and validation study. - MFM - nmd"
[5]: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37125561/ "Psychometric Characteristics of the Motor Function Measure in Neuromuscular Diseases: A Systematic Review1 - PubMed"
[6]: https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0960896609006981 "The Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP INTEND): Test development and reliability - ScienceDirect"
[7]: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC3260046/ "The Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP INTEND): Test development and reliability - PMC"

Копія цього листа №1113 від 28-11-2025 направлена на визначену адресу для публічного обговорення e-mail: digital@moz.gov.ua