ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров’я України
06 листопада 2026 року № 1759

СТАНДАРТ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

БІЧНИЙ АМІОТРОФІЧНИЙ СКЛЕРОЗ

2026

Загальна частина

Назва діагнозу: Бічний аміотрофічний склероз

Коди стану або захворювання

НК 025:2021 «Класифікатор хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я»:

G12.2 Хвороба мотонейрона

Коди відповідно до Довідника рідкісних (орфанних) захворювань, затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України від 15 січня 2026 року № 60:

803 Бічний аміотрофічний склероз

357043 Бічний аміотрофічний склероз, тип 4

Розробники:

ДЕМЧЕНКО Аліна Вікторівна	заступник директора з організаційно-методичної роботи Навчально-наукового медичного центру «Університетська клініка» Запорізького державного медико-фармацевтичного університету, голова робочої групи;
КОПЧАК Оксана Олегівна	завідувач кафедри неврології, психіатрії та фізичної реабілітації приватного вищого навчального закладу «Київський медичний університет», заступник голови робочої групи (за згодою);
КАЛЬБУС Олександр Іванович	завідувач кафедри неврології Дніпровського державного медичного університету;
ЛИЧКО Володимир Станіславович	в.о. завідувача кафедри нейрохірургії та неврології з курсами психіатрії, наркології, медичної психології, професійних хвороб Навчально-наукового медичного інституту Сумського державного університету (за згодою);
ПАШКОВСЬКИЙ Валерій Мелетійович	завідувач кафедри нервових хвороб, психіатрії та медичної психології Буковинського державного медичного університету;
МАНЬКОВСЬКИЙ Дмитро Станіславович	завідувач відділення кардіоневрології державного некомерційного підприємства «Інститут серця Міністерства охорони здоров'я України», член групи експертів Міністерства охорони здоров'я України за напрямком «Неврологічна та нейрохірургічна допомога»;
НЕГРІЧ Тетяна Іванівна	завідувач кафедри неврології державного некомерційного підприємства «Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького»;

ШКРОБОТ Світлана Іванівна	завідувач кафедри неврології та нейрохірургії Тернопільського національного медичного університету імені І.Я. Горбачевського Міністерства охорони здоров'я України;
МІЩЕНКО Тамара Сергіївна	завідувач кафедри неврології, психіатрії та наркології Харківського національного університету імені В.Н. Каразіна (за згодою);
ЧЕРНЕНКО Максим Євгенович	завідувач відділу аутоімунних і дегенеративних захворювань нервової системи державної установи «Інститут неврології, психіатрії та наркології імені П.В. Волошина Національної академії медичних наук України» (за згодою);
ПИЛИПЕНКО Максим Миколайович	завідувач відділенням анестезіології та інтенсивної терапії №2 державної установи «Інститут нейрохірургії ім. акад. А. П. Ромоданова Національної академії медичних наук України» (за згодою);
ДУДУКІНА Світлана Олександрівна	лікар-анестезіолог відділення анестезіології з ліжками для інтенсивної терапії № 2, завідувач науковим центром комунального некомерційного товариства «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня ім. І.І. Мечникова» Дніпропетровської обласної ради» (за згодою);
ХІМІОН Людмила Вікторівна	завідувач кафедри терапії, сімейної медицини, гематології і трансфузіології Національного університету охорони здоров’я України імені П. Л. Шупика;
СОЛОНОВИЧ Олександр Сергійович	завідувач відділу функціональної діагностики державної установи «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова Національної академії медичних наук України» (за згодою);
МАРКОВА Маріанна Владиславівна	завідувач кафедри сексології, психотерапії та медичної психології Харківського національного медичного університету;
МАКСИМОВА Зоя Володимирівна	медичний директор Благодійного фонду «СВОЇ» Центр паліативної допомоги (за згодою);

Залучені спеціалісти:

СЕМЕРЯК Орест Михайлович	завідувач відділення аутоімунних та нейродегенеративних захворювань нервової системи державного некомерційного товариства «Львівський національний медичний університет імені Д.Галицького», керівник референтного центру нервово-м'язових захворювань Міністерства охорони здоров’я України (за згодою).

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

ГУЛЕНКО Оксана Іванівна	директор Департаменту стандартів у сфері охорони здоров'я ДП «Державний експертний центр МОЗ України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу.

Рецензенти:

ВОЛОШИНА Наталія Петрівна	провідний науковий співробітник відділу аутоімунних і дегенеративних захворювань нервової системи, центр розсіяного склерозу державної установи «Інститут неврології, психіатрії та наркології імені П.В. Волошина Національної академії медичних наук України», д.мед.н., професор, Заслужений діяч науки і техніки;
СОКОЛОВА Лариса Іванівна	професор кафедри неврології Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, д.мед.н., професор.

Дата оновлення стандарту – 2031 рік

Перелік скорочень

БАС/ ALS	Бічний аміотрофічний склероз (Amyotrophic lateral sclerosis)
ЕМГ	електроміографія
ЗОЗ	заклад охорони здоров'я
КМП	клінічний маршрут пацієнта
МДК	мультидисциплінарна команда
НІВЛ	неінвазивна вентиляція легень
ALS-FRS-R	розширена переглянута функціональна шкала оцінки БАС
Форма № 025/о	форма первинної облікової документації № 025/о «Медична карта амбулаторного хворого №_» та Інструкція щодо її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974
Форма № 003/о	форма первинної облікової документації № 003/о «Медична карта стаціонарного хворого №_» та Інструкція щодо її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974
Форма № 028/о	форма первинної облікової документації № 028/о "Консультаційний висновок спеціаліста" та Інструкція щодо її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

Стандарт медичної допомоги «Бічний аміотрофічний склероз» (далі - Стандарт) розроблено відповідно до Методики розробки та впровадження медичних стандартів медичної та реабілітаційної допомоги на засадах доказової медицини, затвердженої наказом Міністерства охорони здоров'я України № 751 від 28 вересня 2012 року «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313. Стандарт розроблено на основі Клінічних настанов, заснованих на доказах «Захворювання мотонейронів», «Бічний аміотрофічний склероз», що ґрунтуються на принципах доказової медицини, з урахуванням сучасних міжнародних рекомендацій та підходів щодо діагностики та лікування захворювань мотонейронів, зокрема бічного аміотрофічного склерозу (далі – БАС). Ознайомитися з Клінічними настановами, заснованими на доказах можна за посиланням https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/.

На момент розробки цього Стандарту медична допомога пацієнтам з діагнозом G12 Спінальна м'язова атрофія та споріднені синдроми надається відповідно до Стандарту медичної допомоги «Діагностика та лікування

спінальної м’язової атрофії», затвердженого наказом Міністерства охорони здоров’я України від 16 квітня 2025 року № 648.

Метою цього Стандарту є представлення діагностичного, диференційно-діагностичного та терапевтичного підходу до БАС.

Розділ І. Організація надання медичної допомоги та спостереження пацієнтів із захворюваннями мотонейронів

1. Положення стандарту медичної допомоги

Лікарі різних спеціальностей мають бути обізнані щодо основних клінічних проявів БАС з метою їх раннього виявлення, направлення пацієнтів до лікаря-невролога та забезпечення раннього встановлення діагнозу. Особливу увагу необхідно приділяти виявленню симптомів ураження верхнього та нижнього мотонейронів в одній ділянці тіла або ознаки дисфункції нижнього мотонейрона принаймні у двох ділянках тіла, прогресуючої м’язової слабкості, фасцикуляцій, атрофії м’язів, бульбарних та дихальних порушень.

Діагностика, лікування та подальше ведення пацієнтів із БАС здійснюється мультидисциплінарною командою фахівців (далі - МДК) у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам із БАС та у референтних центрах з питань рідкісних (орфанних) захворювань за напрямом нервово-м’язові захворювання, які затверджені наказом МОЗ України від 30 березня 2023 року № 598 «Про Перелік референтних центрів з питань рідкісних (орфанних) захворювань». До складу МДК референтного центру з питань рідкісних (орфанних) захворювань за напрямом нервово-м’язові захворювання мають входити: лікар-невролог, лікар фізичної та реабілітаційної медицини, лікар загальної практики – сімейної медицини, лікар-пульмонолог, лікар-анестезіолог, терапевт мови і мовлення, фізичний терапевт, ерготерапевт, лікар-дієтолог, лікар-психолог, клінічний психолог, фахівці з паліативної допомоги та інші спеціалісти відповідно до клінічних потреб пацієнта. Основне ведення пацієнтів із БАС здійснюється лікарями-неврологами.

2. Обґрунтування

Рання діагностика БАС та початок комплексного лікування і підтримувальної терапії сприяють уповільненню прогресування захворювання, попередженню розвитку тяжких бульбарних і дихальних порушень, зниженню рівня інвалідизації, покращенню якості життя пацієнтів та зменшенню ризику передчасної смерті.

Ефективна міждисциплінарна взаємодія та належна комунікація між усіма фахівцями, залученими до надання медичної допомоги пацієнтам із БАС, є необхідною умовою ранньої діагностики, безперервності лікування, реабілітації, респіраторної підтримки та паліативного супроводу. Пацієнти та члени їхніх сімей або особи, які здійснюють догляд, повинні бути поінформовані щодо характеру захворювання, прогнозу, доступних методів лікування та підтримки, а також мати можливість брати активну участь у прийнятті клінічних рішень.

Підвищення обізнаності лікарів щодо клінічних проявів БАС і впровадження сучасних підходів до діагностики сприяють ранньому встановленню діагнозу, направленню пацієнтів до лікаря-невролога та початку

мультидисциплінарного ведення.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) пацієнти зі встановленим діагнозом БАС перебувають під динамічним спостереженням лікаря-невролога та отримують медичну допомогу із залученням фахівців МДК відповідно до клінічних потреб пацієнта;

2) наявність локально узгодженого клінічного маршруту пацієнта (далі – КМП) із БАС, що координує медичну допомогу для забезпечення ранньої діагностики та лікування;

3) наявність задокументованого індивідуального плану обстеження та лікування, узгодженого з пацієнтом та, за його згодою, з членами сім'ї та/або особами, які здійснюють догляд, і доступного МДК, що містить інформацію про діагноз пацієнта, лікування та моніторинг його стану;

4) пацієнти із БАС та, за їх згодою, члени сім'ї/особи, які здійснюють догляд, забезпечуються у доступній формі інформацією про стан пацієнта, прогноз, план лікування та подальший моніторинг функціонального стану, дихальної і бульбарної функцій з метою виявлення прогресування захворювання; пацієнти та особи, які здійснюють догляд, навчаються навичкам догляду, профілактики ускладнень і використання засобів підтримки, а також забезпечуються контактами для отримання додаткової медичної та консультативної допомоги; інформаційні та навчальні заходи фіксуються у формі № 025/о;

5) при гострій дихальній недостатності або інших загрозливих для життя станах пацієнт підлягає ургентній госпіталізації до закладу охорони здоров'я (далі - ЗОЗ), що надає спеціалізовану медичну допомогу та має у своєму складі відділення інтенсивної терапії;

6) при наявності прогресуючих невиліковних порушень життєво важливих функцій пацієнт направляється до ЗОЗ, що надають паліативну медичну допомогу для забезпечення комплексного довготривалого супроводу відповідно до Порядку надання паліативної допомоги, затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України 04 червня 2020 року № 1308, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 01 липня 2020 року за № 609/34892;

7) навчання та підтримка осіб, які доглядають за пацієнтом із БАС, у вирішенні труднощів при догляді.

Бажані:

8) надання психологічної підтримки та консультацій для членів сім'ї/осіб, які здійснюють догляд.

Розділ ІІ. Діагностика

1. Положення стандарту медичної допомоги

Діагноз БАС може бути запідозрений лікарем будь-якої спеціальності на підставі виявлення у пацієнта клінічних ознак, які потребують настороженості щодо можливого ураження верхнього та нижнього мотонейронів в одній ділянці

тіла або ознаки дисфункції нижнього мотонейрона принаймні у двох ділянках тіла.

Діагноз БАС, його диференційна діагностика та визначення клінічного фенотипу встановлюються лікарем-неврологом на підставі анамнестичних, клінічних, лабораторних та інструментальних даних із застосуванням критеріїв Gold Coast, наведених у додатку 1 до цього Стандарту.

Клінічні варіанти БАС наведено у додатку 2 до цього Стандарту.

2. Обґрунтування

Класичний БАС характеризується поєднанням ознак ураження верхнього і нижнього мотонейронів в одній або кількох ділянках тіла. Генералізовані фасцикуляції та м'язові судоми є характерними і часто зустрічаються, проте вони не є обов’язковими для встановлення діагнозу. Патологічна втомлюваність є частим симптомом, особливо на пізніх стадіях захворювання, та також асоціюється з якістю сну. Порушення чутливості та біль не належать до первинних симптомів БАС, однак їх наявність не виключає захворювання. Зазвичай не спостерігаються порушення функції сечового міхура та прямої кишки.

У разі підозри на діагноз БАС пацієнт повинен бути обстежений лікарем-неврологом. У разі встановлення діагнозу необхідне раннє інформування пацієнта та членів родини.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) пацієнта із наявністю прогресуючого наростання парезів та характерної картини парезу необхідно направити на консультацію до лікаря-невролога;

2) встановлення діагнозу БАС здійснюється лікарем-неврологом та передбачає:

збір анамнезу

неврологічне обстеження пацієнта з урахуванням типового патерну поширення симптомів і парезів та виключення інших можливих захворювань, наприклад, цервікальної радикуломієлопатії;

голчасту електроміографію (далі – ЕМГ) та стимуляційну електронейроміографію;

магнітно-резонансну томографію (далі – МРТ) головного мозку та шийного відділу хребта (у разі потреби всіх відділів хребта) з метою диференційної діагностики, зокрема при підозрі на мієлопатію, полісегментарну радикулопатію;

лабораторні обстеження: загальний аналіз крові; біохімічний аналіз крові з визначенням показників: креатинкінази загальної, електролітів (Na+, K+, Ca+), аспартатамінотрансферази, аланінамінотрансферази, гамма-глутамілтрансферази, креатиніну, сечовини, С-реактивного білка, глюкози, вітаміну В12; визначення тиреотропного гормону, вільного трийодтироніну та вільного тироксину; розрахункової швидкості клубочкової фільтрації;

3) динамічне оцінювання функціонального стану пацієнта з використанням розширеної функціональної шкали оцінки БАС (ALS-FRS-R), що наведена у

додатку 3 до цього Стандарту;

4) оцінювання стану когнітивних функцій пацієнта за допомогою коротких когнітивних тестів, таких, як Короткий тест оцінки психічного статусу (далі – MMSE), наведеного у додатку 4 до цього Стандарту та/або Монреальський когнітивний тест (далі – MoCA), наведеного у додатку 5 до цього Стандарту; за наявності поведінкових розладів пацієнта необхідно направити на консультацію до лікаря-психолога та/або лікаря-психіатра;

5) оцінити функції ковтання (за потреби – ендоскопічне або відеофлюороскопічне дослідження ковтання) та нутритивного статусу у тому числі визначення змін у масі тіла пацієнта, індексу маси тіла;

6) направити на консультацію до лікаря-отоларинголога при виключно бульбарній або псевдобульбарній маніфестації для диференційної діагностики порушень мовлення та ковтання;

7) за наявності когнітивних порушень або деменції провести обстеження відповідно до Стандарту медичної допомоги «Деменції та легкі когнітивні розлади», затвердженого наказом Міністерства охорони здоров’я України від 03 листопада 2025 року № 1663;

8) проводити спірометрію з визначенням форсованої життєвої ємності легень під час кожного планового оцінювання стану пацієнта;

Бажані:

9) за відсутності нейрогенних змін за результатами ЕМГ провести біопсію м'яза;

10) за наявності показань провести полісомнографію;

11) за показаннями або як додаткові методи диференційної діагностики провести дослідження ліквору (цитоз, білок, протеїноелектрофорез, олігоклональні смуги, глюкоза, лактат, нейрофіламенти (NfL, pNfH у лікворі та сироватці);

12) генетичне тестування проводиться за показаннями, зокрема при позитивному сімейному анамнезі, ранньому дебюті, атиповому перебігу або необхідності визначення можливості застосування таргетної терапії, лише після генетичного консультування та за письмовою згодою пацієнта.

Розділ ІІІ. Лікування та спостереження за пацієнтами із БАС

1. Положення стандарту медичної допомоги

Медична допомога пацієнтам із БАС має бути спрямована на уповільнення прогресування захворювання у випадках, коли це можливо, підтримання функціональної незалежності, збереження комунікації, забезпечення адекватного харчування та дихання, профілактику ускладнень, корекцію симптомів та синдромів, підтримання якості життя, своєчасне надання паліативної допомоги та підтримку членів сім’ї/осіб, які здійснюють догляд.

Лікування та спостереження за пацієнтами із БАС здійснюються лікарем-неврологом із залученням МДК команди відповідно до клінічної форми захворювання, темпу прогресування, функціонального стану пацієнта, наявності бульбарних, дихальних, нутритивних, когнітивних, поведінкових і

психоемоційних порушень. Лікування БАС складається з хворобомодифікуючої терапії, симптоматичної терапії.

Госпіталізація пацієнтів із БАС показана за наявності одного або більше з наведених станів:

порушення ковтання (дисфагія), що супроводжується ризиком аспірації або недостатнім харчуванням;

клінічні ознаки дихальної недостатності, зниження життєвої ємності легень або інші ознаки прогресуючого порушення вентиляції;

виражена м'язова слабкість або із швидким прогресуючим перебігом, що призводить до суттєвого обмеження функціональної незалежності пацієнта;

інфекційні ускладнення, зокрема інфекції нижніх дихальних шляхів та аспіраційна пневмонія;

стани або ускладнення, що становлять безпосередню загрозу життю пацієнта.

Ургентна госпіталізація до ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу та має у складі відділення інтенсивної терапії здійснюється при:

наростанні бульбарних порушень;

появі або прогресуванні симптомів дихальної недостатності;

зниженні показників життєвої ємності легень;

швидкого прогресування захворювання із загрозою розвитку життєво небезпечних ускладнень.

2. Обґрунтування

БАС є прогресуючим нейродегенеративним захворюванням, що призводить до поступової втрати рухових функцій, порушення мовлення, ковтання, дихання, самообслуговування, комунікації та значного зниження якості життя. Медична допомога пацієнтам із БАС має бути безперервною, проактивною та спрямованою не лише на лікування наявних симптомів, але й на своєчасне попередження очікуваних ускладнень.

Метою симптоматичної терапії є полегшення скарг пацієнтів і, таким чином, збереження їхньої якості життя. Багато аспектів симптоматичної терапії пацієнтів з БАС відповідають принципам паліативної медицини. Своєчасне застосування реабілітаційних втручань, ерготерапії, психологічної підтримки та надання паліативної допомоги сприяє підтриманню функціональної незалежності, профілактиці вторинних ускладнень, зменшенню навантаження на осіб, які здійснюють догляд, та збереженню якості життя пацієнта.

Паліативна допомога при БАС має інтегруватися відповідно до клінічних потреб пацієнта. Вона включає корекцію симптомів, психологічну підтримку, планування подальшого догляду, обговорення цілей лікування, можливостей і меж респіраторної та нутритивної підтримки, підтримку членів сім’ї/осіб, які здійснюють догляд.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов’язкові:

1) пацієнти із БАС під час лікування перебувають під динамічним спостереженням лікаря-невролога з регулярним скоординованим оцінюванням

стану пацієнта (зазвичай кожні 3–6 місяців залежно від темпу прогресування захворювання) для моніторингу симптомів і потреб;

Хворобомодифікуюча терапія:

2) всім пацієнтам із БАС під час встановлення діагнозу призначити рилузол у дозі 50 мг двічі на добу; рилузол здебільшого добре переноситься, однак може призводити до значного підвищення трансаміназ, тому впродовж перших трьох місяців рекомендований щомісячний контроль, а надалі – щоквартальний;

Симптоматична терапія:

3) призначається відповідно до клінічних проявів, функціонального стану пацієнта, переносимості лікування та індивідуальних цілей медичної допомоги;

4) МДК повинна оцінювати, коригувати та переглядати такі аспекти, з урахуванням відповіді пацієнта на лікування:

маса тіла, дієта, нутритивний статус, споживання рідини, прийом їжі та ковтання;

м'язові симптоми, зокрема слабкість, атрофія, ригідність та судоми;

функціональний стан із застосуванням шкали функціонального стану при БАС – ALS-FRS-R, наведеною у додатку 3 до цього Стандарту;

фізичні функції, зокрема мобільність, використання допоміжних засобів і здатність до повсякденної діяльності;

порушення слиновиділення, як-от слинотеча (сіалорея) та густа, в'язка слина;

мовлення та комунікація;

ефективність кашлю;

дихальна функція, респіраторні симптоми та потреба у неінвазивній вентиляції легень (далі - НІВЛ);

біль, закреп та інші симптоми;

когнітивні функції та поведінка;

потреби в паліативній допомозі наприкінці життя;

5) у випадках густого слизу слід розглянути питання про призначення муколітиків (за умови забезпечення достатнього споживання рідини), а також можна використовувати інгаляційні бета-симпатоміметики при наявності обструктивного компоненту;

6) критерії ініціації НІВЛ наведені у додатку 6 до цього Стандарту;

7) у разі виникнення ларингоспазмів розглянути призначення інгібіторів протонної помпи або прокінетиків;

8) у разі наявності прогресуючої респіраторної недостатності, а також з урахування клінічного стану, нутритивного статусу пацієнта, обговорити з ним питання встановлення ендоскопічної перкутанної гастростомії;

9) направити на консультацію з питань харчування та, за необхідності, призначити висококалорійну питну їжу, а також логопедичну терапію; у разі посилення дисфагії або подальшої втрати маси тіла вирішити питання щодо проведення перкутанної ендоскопічної гастростомії;

10) рекомендовано застосування антихолінергічної терапії як першої лінії лікування сіалореї;

11) пацієнтам із БАС з вираженою іммобільністю проводити індивідуальну оцінку ризику тромбозу глибоких вен із застосуванням немедикаментозних заходів профілактики, а за наявності відповідних показань призначити медикаментозну тромбопрофілактику;

12) у разі наявності клінічних ознак депресивного розладу лікування призначається відповідно до галузевого стандарту медичної допомоги, затвердженого МОЗ;

13) лікування хронічного больового синдрому здійснюється відповідно до Стандарту медичної допомоги «Хронічний больовий синдром у дорослих та дітей», затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України від 06 квітня 2023 року № 643;

14) у випадках значних страждань, загрози виникнення контрактур і порушення гігієни можна використовувати такі заходи та лікарські засоби: фізіотерапія, зокрема з використанням лікувального тренажера; антиспастичні лікарські засоби, зокрема баклофен; лікарські засоби з рослинної субстанції Cannabis sativa L., що містять канабідіол, при болісній спастичності та судомах;

15) за наявності клінічних ознак тривожного розладу використовуються:

у гострих випадках - короткодіючі бензодіазепіни;

при хронічних розладах - селективні інгібітори зворотного захоплення серотоніну, селективні інгібітори зворотного захоплення норадреналіну і трициклічні антидепресанти;

16) забезпечити можливість дистанційного консультування або телемедичних консультацій для пацієнтів, які не можуть прибути до ЗОЗ;

17) з метою підтримки функціональної спроможності пацієнта та, відповідно, самостійності, забезпечення соціальної активності та збереження якості життя, підвищення витривалості, м'язової сили та покращення функції серцево-судинної системи направити пацієнта до лікаря фізичної та реабілітаційної медицини, ерготерапевта;

18) ключовим аспектом лікування осіб із БАС є забезпечення допоміжними засобами. Забезпечення має здійснюватися завчасно, переважно у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам із БАС або у референтних центрах з питань рідкісних (орфанних) захворювань за напрямом нервово-м'язові захворювання, досвідченими медичними працівниками, щоб уникнути неналежних чи запізнілих змін у догляді.

Бажані:

19) за наявності неефективного кашлю та зниження здатності пацієнта до очищення дихальних шляхів від секрету рекомендовані методи асистованого відкашлювання, зокрема механічна інсуфляція-ексуфляція (MI-E, механічний інсуфлятор-ексуфлятор);

20) залучення соціального працівника для оцінки потреб у соціальній підтримці, технічних засобах реабілітації, організації догляду та підтримці членів сім'ї/осіб, які здійснюють догляд.

Індикатори якості надання медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам із БАС, клінічного маршруту пацієнта (далі – КМП).

2. Кількість (відсоток) пацієнтів із БАС, для яких у медичній документації наявний індивідуальний план лікування, спостереження та підтримки.

3. Кількість (відсоток) пацієнтів із БАС, яким під час встановлення діагнозу або після його підтвердження було призначено рилузол за відсутності протипоказань або задокументовано причину його непризначення.

Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

1. **Наявність у ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам із БАС, КМП**.

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

Індикатор ґрунтується на положеннях цього Стандарту.

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Бажаний рівень значення індикатора:

2026 рік — 90%; 2027 рік та подальший період — 100%.

Інструкція з обчислення індикатора.

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

Джерелом даних для обчислення індикатора є знеособлені дані електронної системи охорони здоров'я (далі – ЕСОЗ). У разі якщо необхідні для обчислення індикатора дані в ЕСОЗ відсутні або є недостатніми, використовуються знеособлені дані, надані ЗОЗ, які надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам із БАС, які розташовані на відповідній території.

За потреби такі дані надаються ЗОЗ до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій в електронній формі або в інший визначений спосіб.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом обробки та узагальнення знеособлених даних, отриманих з ЕСОЗ, а в частині даних, що в ЕСОЗ відсутні або є недостатніми для обчислення індикатора, – знеособлених даних, отриманих від ЗОЗ. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Чисельник індикатора складає кількість ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам із БАС, для яких задокументований факт наявності КМП із БАС.

Джерелом інформації є КМП із БАС, наданий ЗОЗ.

Знаменник індикатора складає загальна кількість ЗОЗ, які надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам із БАС, що зареєстровані на відповідній території.

Джерелом інформації для визначення знаменника є знеособлені дані ЕСОЗ, а у разі відсутності або недостатності таких даних – інформація структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, сформована на підставі даних, отриманих від ЗОЗ.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

2. Кількість (відсоток) пацієнтів із БАС, для яких у медичній документації наявний індивідуальний план лікування, спостереження та підтримки.

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

Індикатор ґрунтується на положеннях цього Стандарту.

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Індикатор характеризує повноту планування медичної допомоги пацієнтам із БАС. Бажаний рівень значення індикатора на етапі запровадження цього Стандарту не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації.

Інструкція з обчислення індикатора.

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

Дані надаються ЗОЗ, які надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам із БАС, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом обробки та узагальнення знеособлених даних, отриманих з ЕСОЗ, а в частині даних, що в ЕСОЗ не містяться або є недостатніми для обчислення індикатора, - знеособлених даних, наданих ЗОЗ.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій на підставі знеособлених даних ЕСОЗ та, за потреби, знеособлених даних, отриманих від ЗОЗ, що надають медичну допомогу пацієнтам з БАС та розташовані на відповідній території.

Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів із БАС, які перебували під наглядом або отримували медичну допомогу в ЗОЗ протягом звітного періоду.

Чисельник індикатора складає кількість пацієнтів із БАС, для яких у медичній документації наявний індивідуальний план лікування, спостереження та підтримки.

Джерелом інформації для визначення чисельника та знаменника є знеособлені дані ЕСОЗ, а у разі відсутності або недостатності відповідних відомостей в ЕСОЗ – дані медичної документації, зокрема форми первинної облікової документації № 025/о, форма № 003/о, форма № 028/о.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

3. Кількість (відсоток) пацієнтів із БАС, яким під час встановлення діагнозу або після його підтвердження було призначено рилузол за відсутності протипоказань або задокументовано причину його непризначення.

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

Індикатор ґрунтується на положеннях цього Стандарту.

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Індикатор характеризує відповідність лікування пацієнтів із БАС положенням цього Стандарту щодо хворобомодифікуючої терапії. У чисельник включаються пацієнти, яким призначено рилузол за відсутності протипоказань, а також пацієнти, у яких в медичній документації зазначено обґрунтовану причину непризначення або припинення терапії рилузолом, зокрема протипоказання, непереносимість, побічні реакції або відмова пацієнта після інформування.

Бажаний рівень значення індикатора на етапі запровадження цього Стандарту не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації.

Інструкція з обчислення індикатора.

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

Дані надаються ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам із БАС, до структурних підрозділів з питань охорони здоров’я місцевих державних адміністрацій.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом обробки та узагальнення знеособлених даних, отриманих з ЕСОЗ, а в частині даних, що в ЕСОЗ не містяться або є недостатніми для обчислення індикатора, - знеособлених даних, наданих ЗОЗ.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров’я місцевих державних адміністрацій на підставі знеособлених даних ЕСОЗ та, за потреби, знеособлених даних, отриманих від ЗОЗ, що надають медичну допомогу пацієнтам з БАС та розташовані на відповідній території.

Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Чисельник індикатора складає кількість пацієнтів із БАС, яким під час встановлення діагнозу або після його підтвердження було призначено рилузол за відсутності протипоказань, а також кількість пацієнтів, у яких у медичній документації задокументовано обґрунтовану причину непризначення або припинення терапії рилузолом.

Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів із БАС, які перебували під наглядом або отримували медичну допомогу в ЗОЗ протягом звітного періоду.

Джерелом інформації для визначення чисельника та знаменника є знеособлені дані ЕСОЗ, а у разі відсутності або недостатності відповідних відомостей в ЕСОЗ – дані медичної документації, зокрема форми первинної облікової документації № 025/о, форма № 003/о, форма № 028/о.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

Перелік джерел та нормативно-правових актів, використаних при розробці стандарту медичної допомоги

1. Електронний документ Клінічна настанова, заснована на доказах «Захворювання мотонейронів», 2026 рік,

2. Електронний документ Клінічна настанова, заснована на доказах «Бічний аміотрофічний склероз», 2026 рік,

3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 19 червня 2026 року № 845 «Деякі питання розробки галузевих стандартів у сфері охорони здоров’я», зареєстровано в Міністерстві юстиції України 30 липня 2026 року за № 1090/46484.

4. 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.

5. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 27.07.2026 № 1021 «Про затвердження вісімнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

6. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 04 червня 2020 року № 1308 «Про удосконалення організації надання паліативної допомоги в Україні», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 01 липня 2020 року за № 609/34892.

7. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 07 вересня 2022 року № 1620 «Про мережу референтних центрів з питань рідкісних (орфанних) захворювань», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 26 вересня 2022 року за № 1119/38455.

8. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 03 листопада 2025 року № 1663 «Про затвердження Стандарту медичної допомоги «Деменції та легкі когнітивні розлади».

Директор Департаменту
медичних послуг **Валерія СОРУЧАН**

Додаток 1
до Стандарту медичної допомоги
«Бічний аміотрофічний склероз»
(пункт 1 розділу II)

Діагностичні критерії Gold Coast для виявлення БАС

Діагноз встановлюється за наявності трьох основних компонентів:

1. Прогресуючі порушення рухових функцій, що підтверджені анамнезом або повторними клінічними обстеженнями, яким передувала нормальна рухова функція.

2. Наявність ураження мотонейронів:

дисфункції верхнього[1] та нижнього[2] мотонейронів принаймні в одній ділянці тіла[3] (при цьому дисфункція верхнього та нижнього мотонейронів має спостерігатися в одній і тій самій ділянці тіла, якщо уражена лише одна ділянка)

або дисфункція нижнього мотонейрона принаймні у двох ділянках тіла.

3. Результати обстеження[4], що виключають інші патологічні стани.

_____

Примітки:

[1]**дисфункція верхнього мотонейрона** передбачає наявність принаймні однієї з наступних ознак:

1) підвищення сухожильних рефлексів, зокрема наявність рефлексу в клінічно слабкому та атрофованому м'язі, або поширення рефлекторної відповіді на суміжні м'язи;

2) наявність патологічних рефлексів, зокрема симптому Гофмана, симптому Бабінського, перехресного аддукторного рефлексу або хоботкового рефлексу;

3) підвищення м'язового тонусу, залежне від швидкості пасивного руху (спастичність);

4) уповільнені, некоординовані довільні рухи, не зумовлені слабкістю внаслідок ураження нижнього мотонейрона або паркінсонізмом.

[2]**дисфункція нижнього мотонейрона** в певному м'язі вимагає наявності:

клінічних ознак: м'язова слабкість та атрофія м'язів

або

електроміографічних ознак, які обов'язково включають:

ознаки хронічних нейрогенних змін, що визначаються як потенціали рухових одиниць великої амплітуди та/або збільшеної тривалості; поліфазність та нестабільність рухових одиниць розглядаються як додаткові, але не обов'язкові докази;

та ознаки активної денервації, зокрема: потенціали фібриляцій або позитивні гострі хвилі, або потенціали фасцикуляцій.

[3]ділянки тіла визначаються як бульбарна, шийна, грудна та попереково-крижова. Щоб ділянка вважалася ураженою з точки зору залучення нижнього мотонейрона, необхідна наявність відхилень у двох м'язах кінцівок, що іннервуються різними корінцями та нервами, або в одному бульбарному м'язі, або в одному грудному м'язі (за даними клінічного обстеження або ЕМГ);

[4]обстеження залежать від клінічної картини та можуть включати дослідження швидкості проведення нервовими волокнами та голкову ЕМГ, МРТ або інші методи візуалізації, аналіз крові чи спинномозкової рідини, а також інші методи за клінічними показаннями.

Додаток 2
до Стандарту медичної допомоги
«Бічний аміотрофічний склероз»
(пункт 1 розділу II)

Клінічні варіанти БАС:

1. Класичний БАС (ознаки ураження верхнього та нижнього мотонейронів) з бульбарним або спінальним дебютом.
2. БАС з переважним ураженням верхнього мотонейрона.
3. Синдром flail-arm, рідше синдром flail-leg, які часто називають варіантом Вульпіана-Бернара, у більшості пацієнтів спочатку призводять переважно до проксимально вираженого парапарезу верхніх кінцівок (синдром flail-arm) або до переважно дистального парапарезу нижніх кінцівок (синдром flail-leg), без підвищення рефлексів.
4. Прогресуючий бульбарний параліч із початковим, а подекуди й тривалим ізольованим порушенням функції мовленнєвого та ковтального апаратів.
5. Аксіальна форма з первинною гіповентиляцією та слабкістю м'язів тулуба.
6. Прогресуюча м'язова атрофія, при якій клінічно часто спочатку не вдається виявити залучення першого мотонейрона.

У 5–10% пацієнтів спостерігається специфічна підформа, що поєднує ознаки лобово-скроневої деменції (далі - ЛСД), переважно поведінкові та когнітивні розлади, і БАС – так звана БАС/ЛСД.

Додаток 3
до Стандарту медичної допомоги
«Бічний аміотрофічний склероз»
(підпункт 3 пункту 3 розділу II)

Розширена переглянута функціональна шкала оцінки БАС (ALS-FRS-R)

1. Загальні положення

ALS-FRS-R застосовується для кількісної оцінки функціонального стану пацієнтів із захворюваннями мотонейронів, зокрема бічним аміотрофічним склерозом (БАС), та моніторингу динаміки прогресування захворювання.

Шкала включає 12 функціональних пунктів, кожен з яких оцінюється за 5-бальною системою (від 4 до 0 балів).

Максимальний сумарний бал становить 48, мінімальний — 0.

2. Структура шкали та оцінювання

Кожен пункт оцінюється таким чином:

4 бали — нормальна функція

3 бали — легке порушення

2 бали — помірне порушення

1 бал — виражене порушення

0 балів — відсутність функції

3. Особливості оцінювання пункту 5 (харчування)

Одночасне застосування 5a і 5b не допускається.

4. Розрахунок результату

Загальний бал ALSFRS-R обчислюється як сума балів за всі 12 пунктів:

ALSFRS-R = Σ (12 функціональних пунктів)

Інтерпретація:

48 балів — відсутність функціональних порушень

0 балів — повна втрата функцій

5. Клінічне застосування

Шкала використовується для:

моніторингу прогресування БАС

оцінювання ефективності терапії

визначення темпів функціонального погіршення (ALSFRS-R slope)

прогнозування перебігу захворювання

Дата оцінювання_____Ім’я пацієнта_____

Адреса_____

Дата народження_____Тел._____Правша/лівша_____

Пункт 1: Мова

4 □ Нормальна виразна вимова

3 □ Очевидні порушення вимови

2 □ Зрозуміла після лише повторення

1 □ Доповнюється невербальною комунікацією
0 □ Втрата мови

Пункт 2: Слиновиділення

4 □ Нормальне
3 □ Незначний, але відчутний надлишок слини в роті; можливе витікання слини з рота вночі
2 □ Помірний надлишок слини, можливе мінімальне слиновитікання вдень
1 □ Суттєвий надлишок слини із витіканням з рота
0 □ Суттєве слиновитікання, що вимагає постійного використання хустинки

Пункт 3: Ковтання

4 □ Прийом їжі без порушень
3 □ Початкові проблеми з прийомом їжі, іноді може вдавитися
2 □ Доводиться змінювати харчові звички
1 □ Потребує додаткового годування через зонд
0 □Харчування через рот неможливе (винятково парентеральне або ентеральне)

Пункт 4: Почерк

4 □ Нормальний
3 □ Повільний або недбалий, проте всі слова розбірливі
2 □ Не всі слова розбірливі
1 □ Не може писати, але може тримати ручку
0 □ Не може тримати ручку

Пункт 5a: Можливість подрібнювати їжу і доглядати за гастростомою. Для пацієнтів без гастростоми, або якщо через гастростому вводиться менше 50% спожитої їжі.

4 □ Норма
3 □ Повільно і незграбно, але без сторонньої допомоги
2 □ Може пережувати >50% їжі , але повільно і незграбно; потрібна певна допомога
1 □ Їжа подрібнюється кимось іншим, все ще може повільно харчуватися
0 □ Потребує годування

Пункт 5b: Можливість подрібнювати їжу і доглядати за гастростомою. Для пацієнтів із гастростомою, якщо це переважаючий (>50%) шлях надходження їжі.

4 □ Самостійно харчується і доглядає за гастростомою
3 □ Всі маніпуляції виконує самостійно, але дещо незграбно
2 □ Потрібна допомога із закриттям і закріпленням
1 □ Забезпечує мінімальну допомогу доглядальнику
0 □ Нездатний виконати жодного прохання доглядальника

Пункт 6: Одягання та гігієна

4 □ Без проблем
3 □ Повноцінне і незалежне самообслуговування, котре потребує певних зусиль
2 □ Періодично потребує допомоги доглядальника
1 □ Потребує помічника для самообслуговування
0 □ Повна залежність

Пункт 7: Перевертання в ліжку

4 □ Вільно

3 □ Іноді повільно і незграбно, але без сторонньої допомоги

2 □ Може самостійно перевернутися чи поправити простирадло, проте з великими зусиллями

1 □ Може розпочати рух, але не може самостійно перевернутися чи поправити постіль

0 □ Безпомічний

Пункт 8: Ходьба

4 □ Вільна

3 □ Незначні труднощі при ходьбі

2 □ Ходить з допомогою

1 □ Ходьба не можлива, але може здійснювати рухи ногами

0 □ Не може здійснювати цілеспрямованих рухів

Пункт 9: Підйом по сходах

4 □ Вільний

3 □ Повільний

2 □ Втома і нестійкість

1 □ Потребує допомоги

0 □ Неможливий

Пункт 10: Задишка

4 □ Відсутня

3 □ Виникає при ходьбі

2 □ Виникає при: одяганні, вживанні їжі, купанні (щоденній активності)

1 □ Виникає в стані спокою: навіть в сидячому чи лежачому положенні

0 □ Дихання суттєво ускладнене, розглядається застосування штучної вентиляції легень

Пункт 11: Ортопное

4 □ Відсутнє

3 □ Є труднощі під час сну вночі через вкорочення дихання, іноді пацієнт використовує дві і більше подушок

2 □ Потребує дві і більше подушок щоб заснути

1 □ Може заснути лише сидячи

0 □ Не може заснути

Пункт 12: Дихальна недостатність

4 □ Відсутня

3 □ Періодично необхідно застосовувати НІВЛ (ВіРАР)

2 □ Регулярне використання НІВЛ (ВіРАР) вночі

1 □ Постійне використання НІВЛ (ВіРАР) протягом дня і ночі

0 □ Інвазійна вентиляція легень шляхом інтубації або трахеотомії

Ім’я інтерв’юера_____

_____

Додаток 4
до Стандарту медичної допомоги
«Бічний аміотрофічний склероз»
(підпункт 4 пункту 3 розділу II)

Короткий тест оцінки психічного статусу (MMSE)

Прізвище _____ **Вік** _____

Інструкція: Слова, надруковані жирним шрифтом, дослідник повинен читати пацієнту голосно, чітко і повільно. У круглих дужках наводяться завдання або запитання для заміни. Перевірка повинна проводитися без сторонніх осіб і на рідній мові пацієнта. Якщо відповідь неправильна, обведіть 0, а якщо правильна – 1. Почніть з наступних двох запитань:

Чи є у Вас будь-які проблеми з пам'яттю?

Дозвольте задати Вам декілька запитань для перевірки Вашої пам'яті?

	ВІДПОВІДЬ	**БАЛ** (обведіть одну цифру)	
ОРІЄНТАЦІЯ У ЧАСІ			
Який зараз рік?	_____	0	1
Яка зараз пора року?	_____	0	1
Який зараз місяць?	_____	0	1
Який сьогодні день тижня?	_____	0	1
Яке сьогодні число?	_____	0	1
ОРІЄНТАЦІЯ У ПРОСТОРІ*			
Де ми знаходимося?			
В якій країні (області)?	_____	0	1
В якій місцевості (місто або село)?	_____	0	1
В якому місті або селі (або районі)?	_____	0	1
В якій будівлі (назва або тип)?	_____	0	1
На якому поверсі (номер кабінету або адреса)?	_____	0	1

* Можна замінити питання відповідно до місцезнаходження

РЕЄСТРАЦІЯ*

Слухайте уважно. Я зараз назву три слова. Потім Ви їх повторите. Готові?

Ось ці слова: ЯБЛУКО (пауза), КОПІЙКА (пауза), СТІЛ (пауза). А зараз повторіть ці слова.

* Можна повторювати слова до 5 разів, проте кількість балів поставте за першу спробу.

ЯБЛУКО	_____	**0**	**1**
КОПІЙКА	_____	**0**	**1**
СТІЛ	_____	**0**	**1**

А зараз запам'ятаєте ці слова. Через декілька хвилин я Вас попрошу ще раз мені їх назвати.

* Можна назвати і записати інші слова (наприклад, ПОНІ, гривна, АПЕЛЬСИН) і використати їх для повторної перевірки.

УВАГА І РАХУВАННЯ (ВІДНІМАННЯ СІМОК)*

А зараз я Вас попрошу від 100 відняти 7. Від отриманого числа відніміть ще раз 7 і так від кожної отриманої цифри і віднімайте 7 до тих пір, поки я Вас не зупиню.

Скільки буде, якщо від 100 відняти 7? (93)	_____	**0**	**1**
Якщо потрібно, скажіть: **"Продовжуйте" (86)**	_____	**0**	**1**
Якщо потрібно, скажіть: **"Продовжуйте" (79)**	_____	**0**	**1**
Якщо потрібно, скажіть: **"Продовжуйте" (72)**	_____	**0**	**1**
Якщо потрібно, скажіть: **"Продовжуйте" (65)**	_____	**0**	**1**

* Тільки якщо пацієнт відмовляється виконувати це завдання, можна попросити його вимовити по буквах слово “ЗЕМЛЯ” у зворотному напрямку.

Це завдання дається тільки у тому разі, якщо пацієнт відмовився віднімати сімки.

Вимовіть слово "ЗЕМЛЯ" по буквах в прямому і зворотному напрямку.

Якщо пацієнт помилився, називаючи букви у прямому напрямку, виправте його, проте оцінку ставте лише за букви, названі у зворотному напрямку.

____	____	____	____	____	_____
(З=1)	(Е=1)	(М=1)	(Л=1)	(Я=1)	(від 0 до 5 балів)

ПАМ'ЯТЬ

Які три слова я Вас просив запам'ятати? (не робіть ніяких підказок)

ЯБЛУКО	_____	**0**	**1**
КОПІЙКА	_____	**0**	**1**
СТІЛ	_____	**0**	**1**

НАЗВИ ПРЕДМЕТІВ*

Що це? *(покажіть олівець або ручку)*	_____	**0**	**1**
Що це? *(покажіть годинник)*	_____	**0**	**1**

* Можна вказати на інші поширені предмети (наприклад, на окуляри, стілець, ключі)

ПОВТОРЕННЯ

А зараз я Вас попрошу повторити те, що я скажу. Готові? “Ніяких "якщо", "і" або "але”. Повторіть.

(Можна робити до 5 спроб, але оцінку поставте за першу спробу).

Ніяких "ЯКЩО", "І" або "АЛЕ"	_____	**0**	**1**

РОЗУМІННЯ

Послухайте уважно, оскільки зараз я Вас попрошу дещо зробити. Візьміть цей аркуш паперу у праву руку (*пауза***), складіть його навпіл (***пауза***), і покладіть на підлогу (***або*** стіл).**

ВЗЯВ У ПРАВУ РУКУ	_____	**0**	**1**
СКЛАВ НАВПІЛ	_____	**0**	**1**
ПОКЛАВ НА ПІДЛОГУ (*або* СТІЛ)	_____	**0**	**1**

ЧИТАННЯ

Прочитайте, будь ласка, те, що тут написано, і виконайте цю команду (*Покажіть пацієнту речення на аркуші паперу***).**

ЗАКРИЙТЕ ОЧІ _____ **0** 1

ПИСЬМО

Напишіть, будь ласка, речення. (*Якщо пацієнт не реагує, скажіть:* **"Напишіть про погоду") 0 1**

Покладіть чистий аркуш паперу (не зігнутий) перед пацієнтом і дайте йому олівець або ручку. Поставте 1 бал, якщо речення є повним і містить іменник і дієслово. Не звертайте уваги на граматичні помилки.

МАЛЮВАННЯ

Скопіюйте, будь ласка, цей малюнок. (*Покажіть пересічні п'ятикутники*).

Поставте 1 бал, якщо на малюнку пацієнта є 2 п'ятикутні фігури, які перетинаються з утворенням 4-сторонньої фігури.

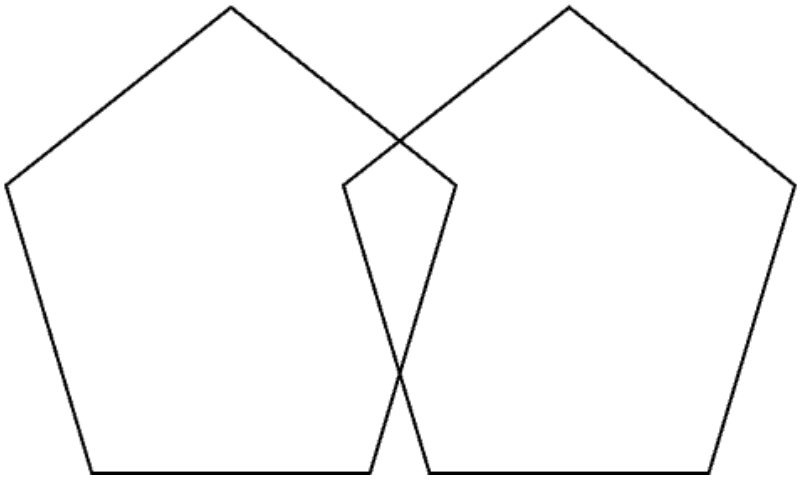
Загальне оцінювання рівня свідомості

_____

Жвавий (гарна реакція) Сонливий Ступор Коматозний стан (відсутність реакції)

Наступну сторінку відірвіть по лінії перфорації, а потім розірвіть її пополам по горизонтальній лінії. Верхню половину сторінки (чисту) використовуйте для наступних завдань "РОЗУМІННЯ", "ПИСЬМО", "МАЛЮВАННЯ". Нижню половину сторінки використовуйте для читання ("ЗАКРИЙТЕ ОЧІ") і малювання (пересічні п'ятикутники).

ЗАКРИЙТЕ ОЧІ



Загальна оцінка за тестом MMSE в нормі складає 28-30 балів.

Орієнтовна категоризація тяжкості деменції наступна:

легкий ступінь деменції від 20 до 23 балів
середній ступінь тяжкості від 10 до 19 балів
важка деменція від 0 до 9 балів.

_____

Додаток 5
до Стандарту медичної допомоги
«Бічний аміотрофічний склероз»
(підпункт 4 пункту 3 розділу II)

Монреальський когнітивний тест (МоСА)

Інструкція із застосування й оцінки

Монреальський Когнітивний Тест (МоСА) був розроблений як швидкий інструмент для визначення помірної когнітивної дисфункції. Він оцінює різні когнітивні аспекти: увагу й концентрацію, виконавчі функції, пам'ять, мову, зорово-конструктивні навички, абстрактне мислення, рахунок і орієнтацію. Час виконання МоСА тесту приблизно 10 хвилин. Максимально можливий результат - 30 балів**.** Результат 26 балів і вище розглядається як норма.

1. Альтернативний взаємозв'язок:

Керівництво:

Екзаменатор інструктує обстежуваного: *"Будь ласка, намалюйте лінію, що йде від цифри до літери у висхідному порядку. Почніть звідси* [указати на одиницю] *і намалюйте лінію, що йде від цифри «1» до літери «А», потім до цифри «2» і так далі. Закінчите тут* [указати на букву «Д»]".

Підрахунок:

Зараховується один бал, якщо обстежуваний успішно намалював наступний паттерн: 1-А-2-Б-3-В-4-Г-5-Д, без пересічних ліній. Бал не зараховується, якщо є будь-яка помилка, що не була негайно самостійно виправлена.

2. Зорово-конструктивні навички (Куб):

Керівництво:

Екзаменатор дає наступні інструкції, указуючи на **куб:** *"Нижче у вільному місці скопіюйте цей малюнок так точно, як можете".*

Підрахунок:

Зараховується один бал за точно виконаний малюнок.

Малюнок повинен бути трьохмірно-просторовий;

Усі лінії повинні бути скопійовані;

Не повинно бути зайвих ліній;

Лінії повинні бути відносно паралельні й однакової довжини (прямокутні призми прийнятні).

Бал не зараховується, якщо не виконаний будь-який із перерахованих вище критеріїв.

3. Зорово-конструктивні навички (Годинник):

Керівництво:

Укажіть на праву верхню третину аркуша і дайте наступні інструкції: *"Намалюйте* ***годинник.*** *Поставте на циферблаті усі цифри й укажіть час 10 хвилин на дванадцяту".*

Підрахунок:

Зараховується один бал за кожний із наступних трьох критеріїв:

Контур (1 бал): циферблат повинен виглядати як коло, припустимі тільки незначні викривлення (наприклад, незначний дефект змикання кола);

Цифри (1 бал): повинні бути присутні усі цифри циферблату, не повинно бути, додаткових цифр; цифри повинні розташовуватися в правильному порядку й у відповідних квадрантах на циферблаті; римські цифри прийнятні; цифри можуть бути розташовані за межами контуру циферблату.

Стрілки (1 бал): повинно бути дві стрілки, що спільно вказують на вірний час; годинна стрілка повинна бути чітко коротшою, аніж хвилинна; стрілки повинні розміщуватися в центрі циферблату і їх з'єднання повинне бути близько до центру

годинника.

Бал не зараховується за даний пункт, якщо будь-який із перерахованих вище критеріїв недотримано.

4. Назви:

Керівництво:

Починаючи зліва, указуючи на кожний малюнок запитати: *"Назвіть цю тварину".*

Підрахунок:

Один бал присуджується за кожну правильну відповідь: (1) верблюд, (2) лев, (3) носоріг.

5. Пам'ять:

Керівництво:

Екзаменатор читає список з 5 слів із частотою одне слово за секунду, даючи наступні інструкції: *"Це тест для перевірки пам'яті. Я прочитаю кілька слів, які Ви повинні запам'ятати. Слухайте уважно. Коли я прочитаю, повторіть стільки слів, скільки Ви запам'ятали. Не має значення, у якому порядку Ви їх назвете".* Позначте у відповідному полі названі обстежуваним слова в цій першій спробі. Коли обстежуваний покаже, що він (вона) закінчив (повторив усі слова), або не може згадати більше слів, прочитайте список другий раз із наступними інструкціями: *"Я прочитаю ті ж кілька слів другий раз. Спробуйте їх запам'ятати й назвати мені стільки слів, скільки Ви можете, включаючи слова, які Ви назвали перший раз".* Позначте у відповідному полі названі обстежуваним слова після другої спроби.

Після закінчення другої спроби проінформуйте обстежуваного про те, що Ви попросите його (її) повторити ці слова знову: *"Наприкінці тесту я попрошу Вас повторити ці слова знову".*

Підрахунок:

У цьому завданні бали не присуджуються ні за першу, ні за другу спробу.

6. Увага:

Повторення цифр у прямому порядку:

Керівництво:

Дайте наступні інструкції: *"Я збираюся назвати декілька цифр. Після того, як я їх назву, повторіть ці цифри в тому ж порядку".* Прочитайте п'ять цифр із частотою одна цифра за секунду.

Повторення цифр у зворотному порядку:

Керівництво:

Дайте наступні інструкції: *"Тепер я збираюся назвати ще кілька цифр, але ви повинні повторити їх у зворотному порядку".* Прочитайте три цифри із частотою одна цифра за секунду.

Підрахунок:

Додайте один бал за кожне вірно виконане завдання (NB.: вірна відповідь для завдання з повторення цифр у зворотному порядку 2-4-7).

Пильність:

Керівництво:

Екзаменатор читає список літер із частотою одна літера за секунду після наступних інструкцій: *"Я збираюся прочитати ряд літер. Щоразу, коли я назву літеру "А" вдарте долонею по столу один раз. Якщо я назву іншу літеру, не треба ударяти долонею".*

Підрахунок:

Додається один бал, якщо немає помилок або є тільки одна помилка (помилкою вважається удар долонею при називанні іншої літери або відсутність удару при проголошенні літери "А").

Послідовний рахунок:

Керівництво:

Екзаменатор дає наступну інструкцію: *"Тепер я попрошу Вас відняти 7 від 100, потім віднімайте 7 від Вашої відповіді й так доти, поки я Вас не зупиню".* Дайте цю інструкцію двічі, якщо необхідно.

Підрахунок:

За це завдання може бути максимально присуджено три бали. Бали не присуджуються, якщо не було дано жодної правильної відповіді. Один бал присуджується за одну правильну відповідь, два бали – за дві або три правильні відповіді і три бали, якщо обстежуваний дав чотири або п'ять правильних відповідей. Кожне віднімання оцінюється незалежно; якщо обстежуваний відповів неправильно, але потім правильно відняв 7 від неправильної відповіді, надайте 1 бал за кожну правильну відповідь. Наприклад, обстежуваний може відповісти "92 - 85 - 78 - 71 - 64", де "92" неправильна відповідь, але всі інші вирахування зроблені правильно. Це одна помилка, й у цьому випадку необхідно надати 3 бали за це завдання.

7. Повторення фрази:

Керівництво:

Екзаменатор дає наступні інструкції: *"Я прочитаю Вам речення. Повторіть його з точністю так, як я скажу* [пауза]": ***"Я упевнений в одному, тільки Євген – це той, хто може сьогодні допомогти".*** Після відповіді скажіть: *"Тепер я прочитаю Вам інше речення. Повторіть його з точністю як я скажу* [пауза]": ***"Кіт завжди ховався під диваном, коли пес був у кімнаті".***

Підрахунок:

Додайте 1 бал за кожне точно повторене речення. Повторення повинне бути **абсолютно точним.** Не повинно бути пропусків слів (наприклад: пропуск слів "тільки", "завжди") і заміни / додавання (наприклад: "Євген – це той, хто допоможе сьогодні", заміни "ховається" замість "ховався", вживання множинного числа і так далі).

8. Вербальна швидкість:

Керівництво:

Екзаменатор дає наступні інструкції: *"За одну хвилину назвіть мені стільки слів, скільки зможете, які починаються з певної літери алфавіту, яку я зараз Вам запропоную. Ви можете називати будь-які слова, крім власних імен (наприклад: Євген або Київ), чисел і слів, які мають однаковий корінь, але різні суфікси (наприклад: дружба, дружити, друг). Ви готові?* [Пауза] *Тепер назвіть мені стільки слів, скільки можете, які починаються з літери "Н"* [60 секунд]. *Хвилина закінчилась".*

Підрахунок:

Додається один бал, якщо обстежуваний назвав за одну хвилину 11 або більше слів. Позначте у відповідному полі кількість названих слів.

9. Абстракція:

Керівництво:

Екзаменатор просить обстежуваного пояснити спільне поміж двома словами, починаючи з прикладу: *"Скажіть, що спільного між: яблуком і апельсином?"* Якщо обстежуваний не дає конкретну відповідь, скажіть ще (тільки один раз): *"Скажіть, що ще спільного поміж ними?"* Якщо обстежуваний не дає правильну відповідь (фрукти), скажіть: *"Так, ще вони обидва – фрукти".* Не давайте додаткових інструкцій і роз'яснень.

Після цього прикладу, скажіть: *"Тепер назвіть, що спільного поміж: поїздом і велосипедом". Після відповіді дайте наступне завдання: "Тепер скажіть, що спільного між: лінійкою й годинником". Не давайте додаткових інструкцій і роз'яснень.*

Підрахунок:

Тільки два останні порівняння оцінюються. Додається 1 бал за кожну правильну відповідь. Наступні відповіді прийнятні:

Поїзд – велосипед = мається на увазі транспорт, засоби пересування, на обох можна їздити.
Лінійка – годинник = вимірювальні інструменти, використовуються для виміру.

Наступні відповіді неприйнятні: поїзд – велосипед = обидва мають колеса; лінійка – годинник = на обох намальовані цифри.

10. Пам'ять:

Керівництво:

Екзаменатор дає наступні інструкції: *"Кілька хвилин назад я прочитав Вам декілька слів і попросив їх запам'ятати. Назвіть мені стільки слів, скільки Ви запам'ятали".* Позначте

правильно названі слова у відповідному полі. Не давайте ніяких підказок.

Підрахунок:

Додається 1 бал за кожне назване слово без будь-яких підказок.

Необов'язково (опціонально):

Після спроби згадати слова без підказок використовуйте семантичні категоріальні підказки, наведені нижче, для кожного неназваного слова. Якщо обстежуваний не зміг згадати слова після категоріальних підказок, зробіть підказку множинного вибору, що складається зі списку слів для вибору, використовуючи наступну інструкцію: *"Яке із цих трьох слів, на Ваш погляд було названо НІС, ОБЛИЧЧЯ, РУКА?"* Зробіть позначку в спеціально відведеному місці, якщо обстежуваний згадав слово за допомогою категоріальної підказки або підказки множинного вибору.

Використовуйте наступні категоріальні підказки й/або підказки множинного вибору:

	категоріальна підказка	підказка множинного вибору
ОБЛИЧЧЯ:	*частина тіла*	*ніс, обличчя, рука*
ОКСАМИТ:	*вид тканини*	*бавовна, синтетика, оксамит*
ШКОЛА:	*вид будинку*	*церква, школа, лікарня*
РОМАШКА:	*квітка*	*троянда, ромашка, тюльпан*
ЧЕРВОНИЙ:	*колір*	*червоний, синій, зелений*

Підрахунок:

За відповіді з підказками бали не надаються. Підказки використовуються тільки для одержання клінічної інформації й можуть дати екзаменаторові додаткову інформацію про тип розладу пам'яті. При розладі пам'яті, що характеризується утрудненням відтворення інформації, результат може бути поліпшений за допомогою підказок. При розладі пам'яті, що характеризується утрудненням запам'ятовування й зберігання інформації, результат не поліпшується за допомогою підказок.

11. Орієнтація:

Керівництво:

Екзаменатор дає наступні інструкції: *"Назвіть мені сьогоднішню дату"*. Якщо обстежуваний не дає повної відповіді, дайте відповідну підказку*: "Назвіть рік, місяць, точну дату й день тижня"*. Після чого скажіть: "*Тепер назвіть мені назву місця, де ми зараз перебуваємо, і назву міста*".

Підрахунок:

Додається один бал за кожну правильну відповідь (рік, місяць, дата, день, місце, місто). Обстежуваний повинен назвати точну дату й точне місце де він перебуває (назва лікарні, відділення). Бал за конкретне питання не нараховується, якщо обстежуваний зробив будь-яку помилку при відповіді на це питання.

Сумарна кількість балів:

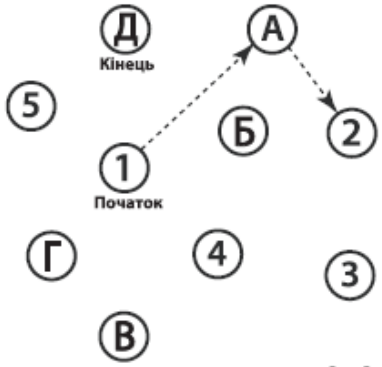
Сума балів за кожне завдання підраховується на правому боці аркуша. Додайте 1 бал, якщо обстежуваний отримав освіту 12 років або менше. Максимальний результат за цим тестом – 30 балів. Остаточна сума балів 26 і більше розглядається як норма.

Продовження додатка 5

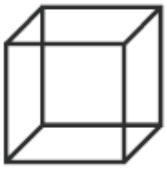
МОНРЕАЛЬСЬКИЙ КОГНІТИВНИЙ ТЕСТ (МОСА)

Ім'я:
Освіта: **Дата народження:**
Стать: **ДАТА:**

ЗОРОВО-КОНСТРУКТИВНІ / ВИКОНАВЧІ НАВИЧКИ



[ ]



Скопіюйте куб

[ ]

Намалюйте ГОДИННИК
(10 хвилин на дванадцяту)
(3 бали)

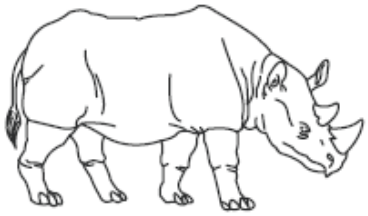
[ ] **Контур** [ ] **Цифри** [ ] **Стрілки**

БАЛИ: __/5

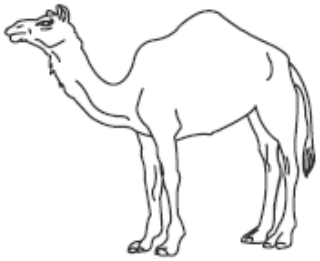
НАЗВИ



[ ]



[ ]



[ ]

__/3

ПАМ'ЯТЬ

Прочитайте список слів. Обстежуваний повинен їх повторити. Зробіть дві спроби, навіть якщо обстежуваний повторив усі слова після першої спроби. Перепитайте слова через 5 хвилин.

	ОБЛИЧЧЯ	ОКСАМИТ	ШКОЛА	РОМАШКА	ЧЕРВОНИЙ
1 спроба					
2 спроба					

Бали не додаються

УВАГА

Прочитайте список цифр (1 цифра/сек)

Обстежуваний повинен повторити їх у такому ж порядку [ ] 2 1 8 5 4
Обстежуваний повинен повторити їх у зворотному порядку [ ] 7 4 2

__/2

Прочитайте список букв. Обстежуваний повинен вдарити долонею по столу кожен раз при проголошенні букви А.

Бали не додаються, якщо є дві або більше помилок.
[ ] Ф Б А С М Н А А Ж К Л Б А Ф А К Д Е А А А Ж А М О Ф А А Б

__/1

Серійне віднімання 7 починаючи зі 100. [ ] 93 [ ] 86 [ ] 79 [ ] 72 [ ] 65

4 або 5 правильних віднімань: **3 бали**, 2 або 3 прав, відн.: **2 бали**, 1 прав, відн.: **1 бал**, 0 прав, відн.: **0 балів**

__/3

МОВА

Повторіть: Я упевнений в одному, тільки Євген - це той, хто може сьогодні допомогти [ ]
Кіт завжди ховався під диваном, коли пес був у кімнаті [ ]

__/2

Вербальна швидкість / Назвати за одну хвилину максимальну кількість слів, що починаються з букви Н [ ]____ (N≥ 11слів)

__/1

АБСТРАКЦІЯ

Спільне між словами, наприклад, яблуко і апельсин = фрукти [ ] поїзд і велосипед [ ] лінійка й годинник

__/2

ВІДКЛАДЕНЕ ПОВТОРЕННЯ

Повторені слова **БЕЗ ПІДКАЗКИ**	ОБЛИЧЧЯ [ ]	ОКСАМИТ [ ]	ШКОЛА [ ]	РОМАШКА [ ]	ЧЕРВОНИЙ [ ]

Бали присуджуються тільки за названі слова без підказок

__/5

ОПЦІЙНО

Категоріальна підказка					
Список слів для вибору					

ОРІЄНТАЦІЯ

[ ] **Дата** [ ] **Місяць** [ ] **Рік** [ ] **День тижня** [ ] **Місце** [ ] **Місто**

__/6

© Z. Nasreddine MD Версія 7.1 **www.mocatest.org** Норма ≥ 26 / 30

Сума балів:

Додайте 1 бал, якщо освіта ≤ 12

Переклад: Труфанов Є.О. MD PhD

Тестування проводив:

Додаток 6
до Стандарту медичної допомоги
«Бічний аміотрофічний склероз»
(підпункт 6 пункту 3 розділу III)

Критерії ініціації НІВЛ

Для ініціації НІВЛ достатньо відповідності хоча б одному з критеріїв у наступних групах:

1. Клінічні симптоми (суб'єктивні скарги пацієнта):
ортопное (задишка, що посилюється в положенні лежачи);
задишка (диспное) під час мінімального фізичного навантаження або у спокої;
ознаки нічної гіповентиляції та порушення сну: ранішні головні болі, денна сонливість, часті нічні пробудження, відчуття розбитості після сну, зниження концентрації уваги.

2. Клінічні ознаки (об'єктивні дані огляду):
участь допоміжних дихальних м'язів у акті дихання;
парадоксальний рух черевної стінки під час дихання;
тахіпное (стійке збільшення частоти дихальних рухів);
ослаблення кашльового поштовху та утруднене відходження мокротиння.

3. Лабораторні та функціональні критерії:
форсована життєва ємність легень < 50% від належної (або < 80% за наявності чітких симптомів задишки);
швидке або значне зниження життєвої ємності легень під час динамічного спостереження пацієнта (навіть якщо абсолютне значення ще > 50%);
Сніф-тест (Sniff Nasal Inspiratory Pressure — SNIP) < 40 см H_2O;
максимальний інспіраторний тиск < - 60 см H_2O;
денна або нічна гіперкапнія: парціальний тиск вуглекислого газу в артеріальній чи капілярній крові $PaCO_2 \geq 45$ мм рт. ст. удень або ≥ 50 мм рт. ст. уночі;
нічна десатурація: патологічні зміни за даними нічної оксиметрії чи поліграфії (наприклад, $SpO_2 < 90\%$ протягом понад 5% часу сну).

Бульбарний синдром НЕ є протипоказанням: слід призначати НІВЛ незалежно від наявності чи тяжкості бульбарних порушень (порушення ковтання, мовлення), проте слід врахувати, що такі пацієнти потребують ретельнішого підбору масок та режимів.

Стан респіраторної функції пацієнта та доцільність початку НІВЛ повинні **оцінюватися МДК кожні 3–6 місяців**.