**Памятка по заполнению анкеты для внесения данных в реестр больных спинальной мышечной атрофией**

**Все графы должны быть заполнены полностью.**

Заполняется на компьютере или от руки разборчивым почерком. Заполненные бланки необходимо выслать на e-mail: register@f-sma.ru

Инфосогласие должно быть заполнено от руки. Отсканированное инфосогласие необходимо выслать на e-mail: register@f-sma.ru Оригинал необходимо отправить на адрес фонда обычным (НЕ заказным) письмом: 115408, Москва, ул. Борисовские пруды, д. 48 корп. 2 кв. 211 получатель: БФ «Семьи СМА»

В соответствии с ФЗ 152 «О персональных данных» без подписанного инфосогласия анкеты не могут быть обработаны, а данные не могут быть внесены в реестр.

**Пациент**

В разделе указываются основные данные пациента.

Заполнять анкету может совершеннолетний пациент или законный представитель несовершеннолетнего.

Если вы являетесь опекуном, укажите в скобках рядом с ФИО – опекун.

Если ребенок проживает только с одним из родителей, а второй лишен родительских прав или не принимает участие в судьбе ребенка, то можно указать только одного из родителей.

**Контакты**

Электронная почта – основной способ связи с участниками реестра. Через нее производится информационная рассылка фонда, сообщения о планируемых мероприятиях, а также запросы на обновление формы реестра. Данная графа является обязательной к заполнению.

Телефон. Всем семьям мы рекомендуем заполнить данную графу, тогда мы сможем наиболее оперативно с вами связаться при необходимости.

Регион регистрации, проживания, город необходимы для понимания общего количества пациентов в вашем регионе, а при необходимости позволит проинформировать вас о мероприятиях актуальных именно для вас.

Укажите гражданство. К участию в реестре приглашаются только граждане Российской Федерации.

**Диагностика**

Укажите диагноз и тип СМА.
Проводилась ли ДНК диагностика, анализ на копии гена SMN2
Укажите дату генетической диагностики, в том числе дату анализа на количество копий гена SMN 2, если проводился.

Дата постановки диагноза – это дата официальной постановки диагноза, указывается на основе ДНК теста, если диагноз был подтвержден генетически, либо на основании медицинской выписки если диагноз был поставлен задолго до проведения генетического тестирования.

Учреждение постановки диагноза – например, лаборатория, в которой проводился генетический анализ, или медицинское учреждение, специалист которого поставил диагноз (указано в мед. документации)

Возраст начала заболевание – возраст, в котором были обнаружены первые признаки заболевания. Как правило, эта дата раньше даты постановки диагноза.

**Питание**

Указывается основной способ питания пациента – Самостоятельно, Назогастральный зонд, Гастростома или другие способы (например, еюностома и пр.)

**Дыхательная функция**

В этом разделе указывается состояние респираторной функции пациента.

Самостоятельное – дыхание без использования каких-либо дополнительных приспособлений.

НИВЛ - В зависимости от времени использования аппарата выбирается соответствующая графа. Если НИВЛ используется более 16 часов в сутки, необходимо указать «Да, постоянная». Если НИВЛ используется только часть суток, например, ночью, необходимо указать «Да, частичная». Если НИВЛ используется только во время болезни, выбрать Пациент дышит самостоятельно без использования специальных аппаратов

ИВЛ – В зависимости от времени использования аппарата выбирается соответствующая графа. Если ИВЛ используется более 16 часов в сутки, необходимо указать «Да, постоянная». Если ИВЛ используется только часть суток, например, ночью, необходимо указать «Да, частичная».

В графе «возраст начала вентиляции» необходимо указать возраст пациента или дату, когда вы начали использовать вспомогательные аппараты для дыхания.

Модель – модель используемого вами аппарата для дыхания (НИВЛ/ИВЛ)

Если пациент дышит через аппарат ИВЛ просьба указать, где он находится сейчас – Дома, в реанимации, в паллиативном отделении, другое (уточнить где).

Используете ли вы откашливатель – необходимо указать именно использование откашливателя, а не просто его наличие или отсутствие, например, если откашливатель есть, но вы его по каким-то причинам не используете, то в данной графе будет стоять Нет.

**Двигательные возможности**

«В настоящий момент» - в данном столбце необходимо указать всё, что пациент может самостоятельно делать на дату заполнения анкеты.

«Наивысшая моторная функция, которая была достигнута» - в этом столбце необходимо указать то, что пациент умел или умеет делать когда-либо на протяжении своей жизни (даже если сейчас он уже утратил этот навык). Например, если пациент мог ползать или сидеть, но с возрастом эти навыки утратил, то в графе наивысшая моторная функция будет стоять «ползал» или «сидел», тогда как в графе «в настоящий момент» не будет отмечен этот навык как присутствующий. Для каждого утерянного навыка необходимо указать примерный период, когда он присутствовал.

**Наличие деформаций, сколиоза, контрактур**

В данном разделе необходимо указать все деформации, которые есть у пациента, а также указать проводилось ли операция на позвоночнике и дату проведения.

**Наблюдение в медицинских учреждениях**

Если пациент постоянно наблюдается в каком-либо медицинском учреждении, за исключением районной поликлиники, или находится под регулярным наблюдением медицинского специалиста, необходимо указать его ФИО и медицинское учреждение, в котором он работает.

**Лекарственная терапия**

Укажите, какие препараты для лечения СМА принимает пациент, дату начала применения каждого препарата и дату окончания приема и причину отказа от препарата, если был.

**Участие в клинических испытаниях**

Необходимо выбрать только один из пунктов. Если пациент участвует или участвовал в клинических испытаниях необходимо указать в испытании каких именно препаратов он принимал участие.

Участие в других реестрах – есть разные организации, которые ведут реестр по СМА. Например, вы ранее могли заполнить анкету реестра СМА Украины или других организаций.