КЛИНИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИСПЫТАНИЯ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2024

ВАЛИДАЦИЯ РУССКОЯЗЫЧНОЙ ВЕРСИИ МУЛЬТИДОМЕННОЙ ШКАЛЫ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ ПРИ БОКОВОМ АМИОТРОФИЧЕСКОМ СКЛЕРОЗЕ

Первушина Е.В.[1], Кутлубаев М.А.[1], Смакова Л.А.[2]

[1] Башкирский государственный медицинский университет Минздрава России, Уфа, Россия
[2] Институт биохимии и генетики Уфимского федерального исследовательского центра РАН, Уфа, Россия

Резюме
Двигательные нарушения, а также бульбарные и дыхательные расстройства являются основными проявлениями бокового амиотрофического склероза (БАС). Темпы нарастания названных симптомов отражают степень прогрессирования заболевания.
Цель: *провести анализ надежности русскоязычного варианта «Мультидоменной шкалы функциональных нарушений при БАС» (ALS Impairment Multi-Domain Scale (AIMS)).*
Материал и методы. *Исследование проведено на выборке в 50 человек с подтвержденным диагнозом БАС. Проанализирована надежность шкалы AIMS: рассчитана ее внутренняя согласованность, а также ретестовая и межэкспертная надежность, а также конвергентная валидность по отношению к результатам Шкалы функционального состояния при БАС (ALS Functional Rating Scale — Revised (ALSFRS-R)).*
Результаты. *Шкала AIMS продемонстрировала отличную внутреннюю согласованность, а также высокую ретестовую и межэкспертную надежность, и конвергентную валидность. У шкалы AIMS отмечался меньший эффект «потолка» и эффект «дна», чем у шкалы ALSFRS-R.*
Заключение. *Русскоязычная версия AIMS является надежным инструментом для оценки тяжести неврологического дефицита пациентов с БАС и для оценки темпов прогрессирования болезни.*

К л ю ч е в ы е с л о в а : боковой амиотрофический склероз; оценка; неврологический статус; шкалы.

Для цитирования: Первушина Е.В., Кутлубаев М.А., Смакова Л.А.
Валидация русскоязычной версии Мультидоменной шкалы функциональных нарушений при боковом амиотрофическом склерозе. *Российский неврологический журнал.* 2024;29(6):27–34. DOI 10.30629/2658-7947-2024-29-6-27-34
Для корреспонденции: Первушина Е.В., e-mail: ekaterina-pervushina@yandex.ru
Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Финансирование. Работа выполнена за счет средств Программы стратегического академического лидерства Башкирского государственного медицинского университета (ПРИОРИТЕТ-2030).
Информация об авторах
Первушина Е.В., https://orcid.org/0000-0002-9352-5783; e-mail: ekaterina-pervushina@yandex.ru
Кутлубаев М.А., https://orcid.org/0000-0003-1001-2024; e-mail: mansur.kutlubaev@yahoo.com
Смакова Л.А., https://orcid.org/0009-0008-6254-6814; e-mail: smakova2010@yandex.ru

VALIDATION OF RUSSIAN VERSION OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS IMPAIRMENT MULTIDOMAIN SCALE

Pervushina E.V.[1], Kutlubaev M.A.[1], Smakova L.A.[2]

[1] Bashkir State Medical University, Ufa, Russia
[2] Institute of Biochemistry and Genetics of Ufa Federal Scientific Center, Ufa, Russia

Abstract
Motor impairment, bulbar palsy and respiratory insufficiency represent main presentation of amyotrophic lateral sclerosis (ALS). The rate of symptom worsening reflects progression of the disease.
The objective: *to analyze the reliability of the Russian-language version of the "ALS Impairment Multi-Domain Scale" (AIMS).*
Material and methods. *The study was conducted on a sample of 50 people with ALS. The reliability of the scale was analyzed, including internal consistency, retest and inter-expert reliability, and convergent validity in relation to ALS Functional Rating Scale — Revised (ALSFRS-R).*
Results. *AIMS has demonstrated excellent internal consistency, high retest and inter-expert reliability, and convergent validity. Compared with the ALSFRS-R, AIMS had smaller ceiling and floor effects.*
Conclusion. *The Russian-language version of AIMS is a reliable tool for the evaluation of severity of neurological deficit in patients with ALS and for the assessment of the disease progression rate.*

K e y w o r d s : amyotrophic lateral sclerosis; assessment; neurological status; scales.

For citation: Pervushina E.V., Kutlubaev M.A., Smakova L.A. Validation of Russian version of Amyotrophic Lateral Sclerosis Impairment Multidomain Scale. *Russian Neurological Journal (Rossijskij Nevrologicheskiy Zhurnal)*. 2024;29(6):27–34. (In Russian). DOI 10.30629/2658-7947-2024-29-6-27-34
For correspondence: Pervushina E.V., e-mail: ekaterina-pervushina@yandex.ru
Conflict of interest. The authors declare there is no conflict of interest.
Funding. This work was supported by the Bashkir State Medical University Strategic Academic Leadership Program (PRIORITY-2030).
Information about authors
Pervushina E.V., https://orcid.org/0000-0002-9352-5783; e-mail: ekaterina-pervushina@yandex.ru
Kutlubaev M.A., https://orcid.org/0000-0003-1001-2024; e-mail: mansur.kutlubaev@yahoo.com
Smakova L.A., https://orcid.org/0009-0008-6254-6814; e-mail: smakova2010@yandex.ru

Received 27.10.2024
Accepted 18.11.2024

Сокращения: БАС — боковой амиотрофический склероз, AIMS — ALS Impairment Multi-Domain Scale (Мультидоменная шкала функциональных нарушений при боковом амиотрофическом склерозе), ALSFRS-R — ALS Functional Rating Scale — Revised (Шкала функционального состояния при БАС).

Введение. Боковой амиотрофический склероз (БАС) — тяжелое заболевание нервной системы, которое проявляется прогрессирующими двигательными расстройствами и приводит к летальному исходу в течение двух-трех лет [1]. Патогенетическая терапия БАС во многом остается не разработанной, однако, испытывается значительное число средств, которые потенциально могут замедлить прогрессирование болезни [2, 3].

Для точной оценки темпов прогрессирования БАС необходимы шкалы, оценивающие различные аспекты болезни. В настоящее время в клинической практике широко используется Шкала функционального состояния при БАС (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale — Revised (ALSFRS-R)), которая оценивает основные проявления заболевания [3–5]. В результате оценки по данной шкале рассчитывается суммарный балл, который отражает тяжесть неврологического дефицита пациента. Однако, один и тот же балл, набранный за счет разных аспектов клинической картины, может соответствовать различной степени тяжести состояния пациента. Выделяют различные формы БАС в зависимости от дебюта заболевания, которые могут протекать по-разному, приводя, например, к развитию дыхательных нарушений на разных стадиях болезни [6]. Суммарный балл по шкале ALSFRS-R не отражает эти особенности течения болезни. В связи с этим была разработана новая шкала на основе ALSFRS-R, а также результатов использования анкет для пациентов [7]. Для ее разработки были использованы анализ ретестовой надежности, факторный анализ, Раш-анализ и стратегия оптимизации сигнал/шум. В итоге была создана Мультидоменная шкала функциональных нарушений при БАС (AIMS), состоящая из трех подшкал — бульбарной (7 пунктов), двигательной (11 пунктов) и дыхательной (5 пунктов). Она позволяет более точно оценивать тяжесть неврологического дефицита пациентов с БАС и более предпочтительна для оценки темпов прогрессирования болезни [7]. Валидация русскоязычной версии данной шкалы ранее не проводилась.

Цель работы: перевести на русский язык и провести валидацию русскоязычной версии Мультидоменной шкалы функциональных нарушений при БАС (AIMS).

Материал и методы. В исследование включались пациенты с достоверным БАС. Критериями исключения были выраженные когнитивные нарушения или сочетание БАС с лобно-височной дегенерацией. Диагноз БАС устанавливался в соответствии с критериями Gold Coast [8], стадирование болезни осуществлялось по системе King's College [9]. Выраженность неврологического дефицита оценивалась по ALSFRS-R [3].

Для оценки двигательной функции, глотания и дыхания использовалась шкала AIMS, которая состоит из 23 пунктов, разделенных на три подшкалы — бульбарную (7 пунктов), двигательную (11 пунктов) и дыхательную (5 пунктов) (табл. 1.) [7]. Проводилось наблюдение за пациентом в течение 10 дней после поступления в стационар.

Каждый признак оценивался от 0 до 2 баллов (0 баллов — отсутствие изменений, 1 балл — наличие изменений, с которым пациент может справляться при некоторой помощи со стороны, 2 балла — полная зависимость от помощи посторонних). Максимально возможное количество набранных баллов равнялось 46 [7].

Первоначально была проведена процедура прямого–обратного перевода шкалы с английского на русский язык с лингвокультуральной адаптацией. Рабочий вариант шкалы был предложен для пилотного тестирования трем врачам-неврологам, которые использовали его при работе с пациентами с БАС. Через месяц результаты использования шкалы были обсуждены с врачами. С учетом полученных замечаний была разработана финальная версия русскоязычного варианта шкалы [10].

Для оценки надежности шкалы AIMS вычислялся показатель стандартизированной альфы Кронбаха, отражающий внутреннюю согласованность шкалы (показатель > 0,7 считается допустимым,

Таблица 1

Основные демографические и клинические характеристики пациентов, включенных в исследование

Параметры	Показатели
Пол (мужчины/женщины)	24/26
Возраст, лет, Me (Q1–Q3)	60,34 (29–81)
Форма бокового амиотрофического склероза (бульбарная/шейно-грудная/ пояснично-крестцовая)	12 (24%)/22 (44%)/16 (32%)
Стадия болезни по системе стадирования King's college	I — 2 (4%) II — 16 (32%) III — 13 (26%) IVa — 6 (12%) IVb — 13 (26%)
Тяжесть неврологического дефицита по ALSFRS-R, баллы, Me (Q1–Q3)	38,26 (13–46)

Примечание: ALSFRS-R — Шкала функционального состояния при БАС.

Table 1

Main demographic and clinical parameters of the patients included in the study

Parameters	Indicators
Sex (men/women)	24/26
Age, years, Me (Q1–Q3)	60,34 (29–81)
Form of amyotrophic lateral sclerosis (bulbar/cervical-thoracic/lumbosacral)	12 (24%)/22 (44%)/16 (32%)
The stage of the disease according to the King's college staging system	I — 2 (4%) II — 16 (32%) III — 13 (26%) IVa — 6 (12%) IVb — 13 (26%)
Severity of neurological deficit according to ALSFRS-R, scores, Me (Q1–Q3)	38,26 (13–46)

Note: ALSFRS-R — Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale — Revised.

> 0,9 — отличным). Для оценки межэкспертной согласованности (англ. interrater reliability) исследуемой шкалы два исследователя в течение дня, независимо друг от друга, оценивали неврологический дефицит пациента по шкале AIMS. Ретестовая надежность для данной шкалы вычислялась путем двукратной оценки по шкале AIMS одного и того же пациента с перерывом 10 дней. Этот интервал был выбран для того, чтобы уменьшить предвзятость врача при повторной оценке, т. к. за это время оценщик забывал детали первой оценки, но в тоже время учитывая хроническое течение болезни за 10 дней, как правило, не наблюдалось существенных изменений в неврологическом статусе. По этой же причине не оценивалась чувствительность Шкалы к изменениям в состоянии пациента.

Статистическая обработка проводилась с помощью пакета программ IBM SPSS Statistics 22. В анализе использовались методы непараметрической статистики. Данные представлены в виде медианы и межквартильного размаха (Q1-Q3). Межнаблюдательная надежность оценивалась путем вычисления показателя каппа Коэна. Ретестовая и конвергентная надежность оценивались с помощью теста ранговой корреляции Спирмена. Проводился корреляционный анализ с соответствующими показателями шкалы ALSFRS-R. Статистически значимой считалась разница при $p < 0,05$. Работа была одобрена локальным этическим комитетом Башкирского государственного медицинского университета.

Результаты. Клинико-демографические характеристики пациентов представлены в табл. 1.

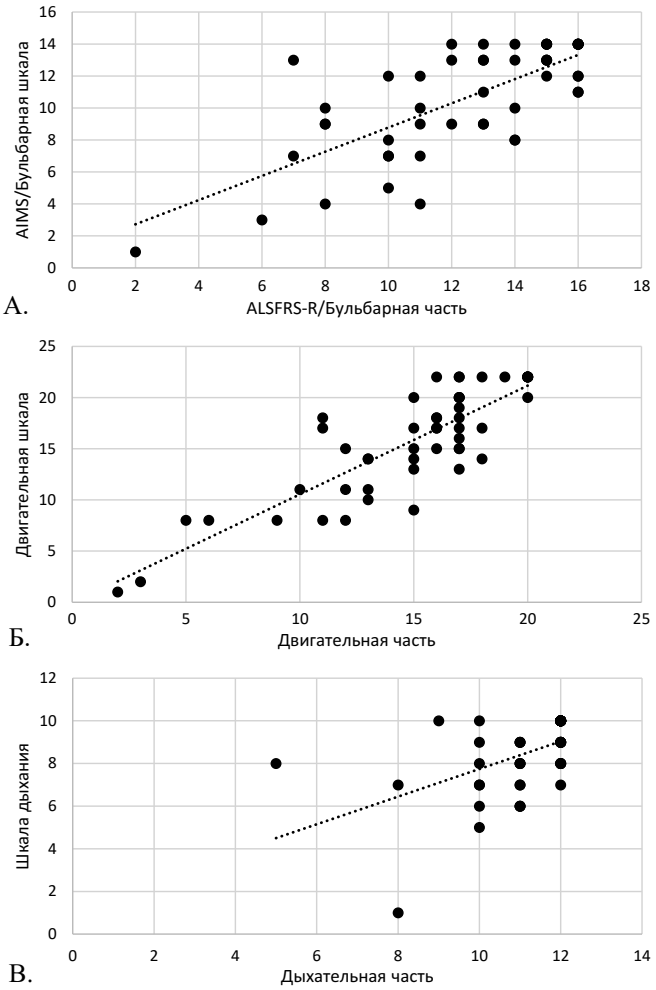

Рис. 1. А. Связь между бульбарной подшкалой AIMS (Мультидоменной шкалы функциональных нарушений при боковом амиотрофическом склерозе) и соответствующих пунктов ALSFRS-R (Расширенная пересмотренная шкала функциональной оценки бокового амиотрофического склероза). Б. Связь между двигательной подшкалой AIMS (Мультидоменной шкалы функциональных нарушений при боковом амиотрофическом склерозе) и соответствующих пунктов ALSFRS-R. В. Связь между дыхательной подшкалой AIMS (Мультидоменной шкалы функциональных нарушений при боковом амиотрофическом склерозе) и соответствующих пунктов ALSFRS-R (Расширенная пересмотренная шкала функциональной оценки бокового амиотрофического склероза).

Fig. 1. A Association between bulbar subscale of AIMS (Multidomain Scale to Measure Disease Progression in ALS) and ALSFRS-R (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale — Revised). Б. Association between motor subscale of AIMS (Multidomain Scale to Measure Disease Progression in ALS) and ALSFRS-R (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale — Revised). B. Association between breathing subscale of AIMS (Multidomain Scale to Measure Disease Progression in ALS) and ALSFRS-R (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale — Revised).

Таблица 2

Результаты корреляционного анализа показателей шкал AIMS и ALSFRS-R

		ALSRFS-R			
		Бульбарная	**Двигательная**	**Дыхательная**	**Общий показатель**
AIMS	Бульбарная	0,680**	0,125	0,427**	0,491**
	Двигательная	0,243	0,771**	0,122	0,614**
	Дыхательная	06372*	0,077	0,591*	0,318*

Table 2

The results of the correlation analysis of the data derived from AIMS and ALSFRS-R

		ALSRFS-R			
		Bulbar	**Motor**	**Respiratory**	**Overall score**
AIMS	Bulbar	0,680**	0,125	0,427**	0,491**
	Motor	0,243	0,771**	0,122	0,614**
	Respiratory	06372*	0,077	0,591*	0,318*

Оценка надежности шкалы AIMS

Финальный вариант шкалы AIMS был разработан с учетом мнения врачей — неврологов, которые приняли участие в пилотном тестировании (приложение 1). В целом принципиальных замечаний у участников данного этапа валидации не было. Трудности возникли только с термином air stacking в вопросе 22, означающим специальную технику для откашливания, которая заключается во вдыхании избыточного объема воздуха с помощью мешка Амбу с последующим выдохом через рот. Для удобства было принято решение использовать описательный перевод данного термина.

Показатель стандартизированной альфы Кронбаха для AIMS, отражающий внутреннюю согласованность шкалы, составил 0,915 — отличный показатель. Для оценки ретестовой надежности был проведен корреляционный анализ показателей шкалы AIMS, полученных в ходе двух оценок с перерывом 10 дней. Результат анализа выявил сильную значимую связь по всем подшкалам: «Бульбарная» ($r = 0,9$; $p = 0,001$), «Двигательная» ($r = 0,9$; $p = 0,001$), «Дыхательная» ($r = 0,9$; $p = 0,001$). Межэкспертная согласованность по показателю каппа Коэна для всех трех подшкал составила 0,9 при $p = 0,001$. Данный показатель указывает на высокую межэкспертную согласованность данной шкалы.

Конвергентная валидность AIMS оценивалась путем корреляционного анализа с соответствующими пунктами ALSFRS-R. Результаты анализа представлены в табл. 2.

Отмечалась сильная корреляция между результатами подшкал AIMS и соответствующих показателей по шкале ALSFRS-R.

У шкалы AIMS отмечался меньший эффект «потолка» и эффект «дна», чем у ALSFRS-R. Например, у пациентов, которые в среднем получили 0 баллов по бульбарной части ALSFRS-R по шкале AIMS получили 2,5 балла (рис.1 А) или 0 баллов по дыхательной части ALSFRS-R и 4 балла по AIMS (рис. 1 В).

Обсуждение. Русскоязычная версия шкалы AIMS продемонстрировала высокую степень надежности: отличную внутреннюю согласованность, а также высокую ретестовую и межэкспертную надежность, а также конвергентную валидность.

Основным преимуществом шкалы является дифференцированная оценка трех основных видов функциональных нарушений, наблюдаемых при этой БАС: бульбарных, двигательных и дыхательных. Это позволяет более точно оценить темпы прогрессирования болезни, что особенно важно при проведении клинических испытаний, т. к. многие препараты оказывают положительный эффект на отдельные проявления болезни [7]. Например, антиоксидантный препарат эдаравон в большей степени влияет на двигательные нарушения, а комбинированный препарат декстрометорфан/хинидин — на бульбарные [11, 12], поэтому использование в клинических испытаниях шкалы ALSFRS-R с ее общим результатом может затруднить выявление положительного эффекта. Недостатком данной шкалы является то, что она не включает оценку когнитивной и поведенческой сфер, нарушение которых отмечается у значительного числа пациентов с БАС [13, 14].

Заключение. Русскоязычная версия шкалы AIMS является надежным инструментом для дифференцированной оценки тяжести неврологического дефицита при БАС по трем основным аспектам. Она может быть рекомендована для оценки прогрессирования болезни в повседневной практике и при проведении клинических испытаний новых лекарственных средств.

Заявление о конфликте интересов/Conflict of Interest Statement

Исследование не имело спонсорской поддержки. Конфликт интересов отсутствует. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.

The investigation has not been sponsored. There are no conflicts of interest. The authors are solely responsible for submitting the final version of the manuscript for publication. All the authors have participated in developing the concept of the article and in writing the

manuscript. The final version of the manuscript has been approved by all the authors.

Источник финансирования/Funding. Работа выполнена за счет средств Программы стратегического академического лидерства Башкирского государственного медицинского университета (ПРИОРИТЕТ-2030).

This work was supported by the Bashkir State Medical University Strategic Academic Leadership Program (PRIORITY-2030).

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Nguyen L. Updates on Disease Mechanisms and Therapeutics for Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Cells*. 2024;13(11):888. https://doi.org/10.3390/cells13110888
2. Кутлубаев М.А. Перспективные подходы к патогенетической терапии бокового амиотрофического склероза. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2024;124(4):13–21. https://doi.org/10.17116/jnevro202412404113
[Kutlubaev MA. Promising approaches to the pathogenetic therapy of amyotrophic lateral sclerosis. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry*. 2024;124(4):13–21. (In Russ.)]. https://doi.org/10.17116/jnevro202412404113
3. Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale. Assessment of activities of daily living in patients with amyotrophic lateral sclerosis. The ALS CNTF treatment study (ACTS) phase I-II Study Group. *Arch Neurol.* 1996;53(2):141–7.
4. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, Nakanishi A. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III*). J Neurol Sci.* 1999;169(1-2):13–21. https://doi: 10.1016/s0022-510x(99)00210-5
5. Brylev L, Demeshonok VS, Ataulina AI, Kovalchuk MO, Druzhinin DS, Guekht AB. Validity and reliability of the Russian version of the revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R). *Neurol Sci*. 2024;45(1):187–189. https://doi.org/10.1007/s10072-023-06979-3
6. Cedarbaum JM, Stambler N. Performance of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS) in multicenter clinical trials. *J Neurol Sci.* 1997;152(1):1–9. https://doi.org/10.1016/s0022-510x(97)00237-2.
7. de Jongh AD, van Eijk RPA, Bakker LA, Bunte TM, Beelen A, van der Meijden C, van Es MA, Visser-Meily JMA, Kruitwagen ET, Veldink JH, van den Berg LH. Development of a Rasch-Built Amyotrophic Lateral Sclerosis Impairment Multidomain Scale to Measure Disease Progression in ALS. *Neurology*.2023;101(6):e602-e612. https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000207483
8. Turner MR; UK MND Clinical Studies Group. Diagnosing ALS: the Gold Coast criteria and the role of EMG. *Pract Neurol.* 2022;22(3):176–178. https://doi.org/10.1136/practneurol-2021-003256
9. Balendra R, Al Khleifat A, Fang T, Al-Chalabi A. A standard operating procedure for King's ALS clinical staging. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2019;20(3-4):159–164. https://doi: 10.1080/21678421.2018.1556696
10. Boateng GO, Neilands TB, Frongillo EA, Melgar-Quiñonez HR, Young SL. Best Practices for Developing and Validating Scales for Health, Social, and Behavioral Research: A Primer. *Front Public Health*. 2018;6:149. https://doi.org/10.3389/fpubh.2018.0014
11. Smith R, Pioro E, Myers K, Sirdofsky M, Goslin K, Meekins G, Yu H, Wymer J, Cudkowicz M, Macklin EA, Schoenfeld D, Pattee G. Enhanced Bulbar Function in Amyotrophic Lateral Sclerosis: The Nuedexta Treatment Trial. *Neurotherapeutics*. 2017;14(3):762–772. doi: 10.1007/s13311-016-0508-5. *Erratum in: Neurotherapeutics*. 2017;14(3):830. https://doi.org/10.1007/s13311-017-0517-z
12. Huang SL, Shen YL, Peng WY, Ye K, Zheng H. Edaravone for patients with amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis. *Acta Neurol Belg*. 2024;124(3):895–904. https://doi.org/10.1007/s13760-024-02476-2
13. Кутлубаев МА, Арепринцева ДК, Первушина ЕВ, Брылев ЛВ. Когнитивные нарушения при боковом амиотрофическом склерозе. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика.* 2023;15(2):68–74. https://doi.org/10.14412/2074-2711-2023-2-68-74
[Kutlubaev MA, Areprintceva DK, Pervushina EV, Brylev LV. Cognitive disorders in amyotrophic lateral sclerosis. *Nevrologiya, neiropsikhiatriya, psikhosomatika = Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics.* 2023;15(2):68–74. (In Russ.) https://doi.org/10.14412/2074-2711-2023-2-68-74
14. Kutlubaev MA, Caga J, Xu Y, Areprintseva DK, Pervushina EV, Kiernan MC. Apathy in amyotrophic lateral sclerosis: systematic review and meta-analysis of frequency, correlates, and outcomes. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2023;24(1–2):14–23. https://doi.org/10.1080/21678421.2022.2053721

Приложение 1

Мультидоменная шкала функциональных нарушений при БАС (AIMS)

Инструкция

Мультидоменная шкала функциональных нарушений при БАС (AIMS) — это опросник, который оценивает изменения физического состояния у людей с болезнью двигательного нейрона (БДН). Эти вопросы касаются вашего физического состояния за последние 2 недели и разделены на три домена: 1) речь и глотание, 2) двигательные функции и 3) дыхание. На каждый вопрос возможны три варианта ответа. Пожалуйста, выберите ответ, который в наибольшей степени отражает ваш уровень физического состояния за последние 2 недели. Например, «некоторые сложности» означает, что деятельность выполняется медленнее обычного или требует больше энергии.

Речь и глотание

Эти вопросы касаются речи и глотания.

1. Я говорю меньше, чем раньше, потому что теперь мне это сложнее

- Нет, я говорю так же, как и раньше
- Я говорю меньше, чем обычно, но не пользуюсь средствами коммуникации* и/или невербальным** общением
- Я использую средства коммуникации* и/или невербальное общение** для того, чтобы меня поняли

** Средства коммуникации включают в себя: ручку и бумагу, iPad, телефон, речевой компьютер или помощь другого человека.*

*** Под невербальным общением понимают использование жестов, показывание пальцем или ответы движениями головы (кивание головой «да-да» или мотание головой «нет-нет»).*

2. Мне требуется больше времени, чтобы пережевать и проглотить пищу

- Нет, я могу хорошо жевать и глотать
- Мне требуется больше времени, чтобы пережевать и проглотить пищу, но в моем рационе питания не произошло каких-либо изменений*

- Мне требуется больше времени, чтобы пережевать и проглотить пищу, и мне приходится соответствующим образом менять свой рацион

** Изменения заключаются в том, что я больше не ем определенные продукты (например, печенье или жареное мясо), или ем только молотую/протертую/густую жидкую пищу, или использую зонд для кормления из-за проблем с жеванием и глотанием.*

3. Мне трудно глотать жидкости

- Нет, я могу хорошо глотать жидкости
- Мне трудно глотать жидкости, из-за чего иногда я задыхаюсь и/или использую загустители
- Я (почти) всегда задыхаюсь при глотании жидкости и/или использую кормление через зонд из-за проблем с глотанием

4. Я регулярно кашляю, и у меня много слизи в горле

- Нет, у меня нормальное количество слизи и нет регулярного кашля
- У меня больше слизи в горле, и я регулярно кашляю, но я не получаю лечения* по этому поводу
- У меня много слизи в горле и кашель (почти) каждый день, или я получаю лечение* по этому поводу

** Лечение включает: медикаментозное лечение, небулайзер-терапию или отсасывание из ротовой полости и/или гортани слизи, через трахеостому или через рот.*

5. Мне нужно промокать губы, чтобы избежать слюнотечения

- Нет, у меня нет слюнотечения
- Иногда у меня отмечается слюнотечение, но мне не нужно постоянно пользоваться носовым платком или салфеткой, и я не получаю лечения* для уменьшения количества слюны
- У меня отмечается слюнотечение, и мне все время нужен носовой платок или салфетка, или я получаю лечение* для уменьшения количества слюны

**Лечение включает в себя: медикаментозную терапию, облучение слюнных желез и/или инъекции ботулотоксина.*

6. Когда я просыпаюсь, на моей подушке слюна

- На подушке после сна нет слюны
- Иногда после сна на моей подушке появляется слюна, но я не получаю лечения* от избыточного слюноотделения
- На моей подушке есть слюна (почти) каждый день после сна, или я получаю лечение* от избыточного слюноотделения

**Лечение включает в себя: медикаментозное лечение, облучение слюнных желез и/или инъекции ботулотоксина.*

7. Мой аппетит хуже, чем обычно

- Нет, у меня нормальный или даже повышенный аппетит
- У меня немного снизился аппетит
- У меня полностью пропал аппетит и мне больше не хочется есть

<u>Двигательная активность</u>

Эти вопросы касаются двигательной активности. «Некоторые сложности» означает: деятельность выполняется медленнее или, например, требует больше усилия.

8. Мне трудно ходить по дому на короткие расстояния

- Нет, я могу легко ходить по дому на небольшие расстояния
- Мне трудно ходить по дому на короткие расстояния и/или я использую вспомогательные средства для ходьбы* и/или нуждаюсь в посторонней помощи при ходьбе по дому
- Я не могу ходить даже на небольшие расстояния по дому

** Вспомогательные средства для ходьбы могут включать в себя трость, ортез для ноги и/или ходунки.*

9. Мне трудно подниматься по лестнице

- Нет, я могу без труда подняться по лестнице
- Мне трудно подниматься по лестнице, и/или я опираюсь на перила, использую вспомогательные средства для ходьбы* и/или мне необходима посторонняя помощь при подъеме по лестнице
- Я не могу подняться по лестнице или пользуюсь подъемником

** Вспомогательные приспособления для ходьбы могут включать: трость или ортезы для ног.*

10. Мне трудно ходить по неровным поверхностям

- Нет, у меня нет проблем с ходьбой по неровным поверхностям
- У меня есть некоторые сложности при ходьбе по неровным поверхностям и/или я использую вспомогательные приспособления для ходьбы* и/или мне необходима посторонняя помощь при ходьбе по неровным поверхностям
- Я не могу ходить по неровным поверхностям

** Вспомогательные приспособления для ходьбы могут включать: трость, ортезы для ног и/или ходунки.*

11. У меня проблемы с расчесыванием волос или чисткой зубов

- Нет, у меня нет проблем с расчесыванием волос и/или чисткой зубов
- У меня есть сложности при расчесывании волос или чистке зубов, и/или я использую вспомогательные средства* и/или мне необходима посторонняя помощь
- Я полностью завишу от другого человека, который расчесывает мои волосы или чистит зубы

** Вспомогательные средства могут включать: адаптированную зубную щетку, утолщенные ручки, обмотку вокруг ручки зубной щетки, удлиненную расческу или щетку.*

12. У меня возникают проблемы с застегиванием пуговиц и «молний»

- Нет, у меня нет проблем с расстегиванием/застегиванием молний и пуговиц
- У меня возникли некоторые сложности с молнией и/или пуговицами, и/или я использую

вспомогательные средства* и/или мне необходима посторонняя помощь
- Я больше не могу расстегивать молнию или застегивать пуговицы на брюках, поэтому я больше не ношу одежду с такими застежками, или я полностью завишу от другого человека

* *Вспомогательные средства могут включать: липучки, молнии с тянущим кольцом или специальные застежки-молнии.*

13. У меня проблемы с разборчивостью почерка
- Нет, у меня нет проблем с почерком
- У меня есть некоторые сложности с письмом, мой почерк стал менее четким и/или я использую вспомогательные средства* при письме
- Я не могу писать разборчиво

* *Вспомогательные средства могут включать: пенопластовый блок, толстую ручку, утолщение ручек, статическую шину для запястья или тележку для принадлежностей.*

14. У меня проблемы с открыванием дверного замка ключом
- Нет, у меня нет проблем с тем, чтоб вставить и повернуть ключ в замке
- У меня возникли сложности с тем, чтобы вставить и/или повернуть ключ, и/или я использую вспомогательные средства * и/или мне необходима посторонняя помощь
- Я не могу вставить ключ в замок и повернуть его

* *Вспомогательные средства могут включать: специальную головку для ключей.*

15. У меня проблемы с приемом пищи
- Нет, у меня нет проблем с приемом пищи, и я не использую никаких вспомогательных средств*
- Я могу принимать пищу, приложив некоторые усилия, я использую вспомогательные средства* или получаю некоторую постороннюю помощь
- Я полностью завишу от других при приеме пищи

* *Вспомогательные средства могут включать: адаптированные столовые приборы, тарелку с бортиком или приспособление для еды.*

16. У меня проблемы с уборкой посуды
- Нет, у меня нет проблем с тем, чтобы убрать посуду
- Я могу убрать посуду с некоторым усилием
- Я не могу этого сделать и полностью завишу от других, чтобы убрать посуду

17. У меня проблемы с поворотами в постели
- Нет, у меня нет проблем с поворотами в постели
- У меня есть некоторые сложности с поворотом в постели и/или я использую вспомогательные средства*
- Я не могу поворачиваться в постели самостоятельно и полностью завишу от другого человека

* *Вспомогательные средства могут включать: перила кровати, подъемник кровати или перекладину-трапецию для кровати.*

18. У меня проблемы с удержанием головы
- Нет, у меня нет проблем с удерживанием головы
- Мне немного сложно удержать голову и/или моя голова иногда опускается, например, когда я устал
- Я не могу удерживать голову и/или использую вспомогательные средства для поддержки головы, такие как шейный воротник, бандаж для шеи или подголовник

Дыхание

Эти вопросы касаются вашего дыхания. «Использование дыхательного аппарата» относится к аппарату для дыхания, назначаемому для лечения болезни двигательного нейрона (БДН).

19. У меня одышка при ходьбе, одевании, разговоре или еде
- Нет, у меня не бывает одышки при ходьбе, одевании, разговоре или еде
- Иногда я чувствую одышку при ходьбе, одевании, разговоре или еде, но я не использую дыхательный аппарат*
- У меня одышка (почти) каждый день, когда я хожу, одеваюсь, разговариваю или ем и/или я использую дыхательный аппарат*

* *Дыхательный аппарат, используемый для лечения БДН.*

20. У меня одышка, когда я спокойно сижу
- Нет, у меня никогда не бывает одышки, когда я спокойно сижу
- У меня иногда возникает одышка, когда я спокойно сижу, но я не использую дыхательный аппарат*
- У меня одышка (почти) каждый день, когда я спокойно сижу и/или использую дыхательный аппарат*

* *Дыхательный аппарат, используемый для лечения БДН.*

21. Становится труднее дышать или я чувствую одышку, когда нахожусь в положении лежа на ровной поверхности
- Нет, дышать не труднее, и я не чувствую одышки, когда лежу на ровной поверхности
- Дыхание становится более затрудненным или я чувствую одышку, когда лежу на ровной поверхности, например, я сплю более беспокойно, или я использую две или более подушек для сна, или кровать со слегка приподнятым головным концом
- Мне приходится спать сидя и/или я использую дыхательный аппарат*, потому что мне труднее дышать или я чувствую нехватку воздуха, когда лежу на ровной поверхности

* *Дыхательный аппарат, используемый для лечения проявлений БДН.*

22. У меня проблемы с откашливанием слизи из легких и/или гортани
- Нет, у меня нет проблем с откашливанием слизи
- Иногда у меня возникают проблемы с откашливанием слизи, но я не получаю лечения* по этому поводу

- Мне трудно откашливать слизь (почти) каждый день, и/или я получаю лечение по этому поводу

** Лечение включает в себя: техники дыхания или откашливания, выполняемые с помощью медицинского работника, метода вдыхания избыточного объема воздуха или откашливателя.*

23. Я использую дыхательный аппарат

- Нет, я не пользуюсь дыхательным аппаратом
- Да, я использую дыхательный аппарат ночью и/или днем* с маской для лица и/или накладкой на нос
- Да, я использую искусственную вентиляцию легких через интубационную или трахеостомическую трубку (инвазивную вентиляцию)

** Дыхательный аппарат, используемый для лечения проявлений БДН.*

Поступила 27.10.2024
Принята к печати 18.11.2024