

Клинични критерии за достигане на самостоятелно ходене и прогнозиране на моторното развитие при ЦП

*доц. д-р И. Чавдаров, маг. икон. здрав. менидж.,
управител*

*Специализирана Болница за Долекуване, Продължително
Лечение и Рехабилитация на Деца с Церебрална Парализа
"Св. София"*

Както в последното определение на ЦП "Група от заболявания на развитието на движенията и позата, предизвикващи ограничения в дейностите, които се причисляват към непрогресиращите увреждания наблюдавани в развиващия се мозък на фетуса и бебето. Моторните увреждания често са съпътствани от увреждания на сензитивността, познавателните способности, комуникацията, перцепцията и/или поведението, и/или епилепсия." (P. Rosenbaum et al, Dev. Med. Child. Neurol, 2005), така и в определенията на редица други автори преди 2005 г. (Mc Keith, Polani 1958; M. Wax 1964; Mutch et al 1992, D. Scruton et al. 2004), водещото място заемат "разстройствата на моторните умения".

Моторното разстройство при децата винаги е свързано с прогноза за самостоятелно ходене (СХ). Прогнозата за СХ е била, е и ще остане водещо предизвикателство, както за родителите, така и за професионалистите, включени в мениджмънта на ЦП. Ранното определяне на потенциала за СХ играе важна роля в организиране на рехабилитационната програма на детето с ЦП.

Най-често задаваният въпрос от родителя е: "*Ще проходи ли детето ми?*", а следващият по честота въпрос е "*Кога, ще проходи?*".

Ние, като професионалисти, трябва да си зададем още два много важни въпроса, свързани с горните два: "*Дали детето ще задържи достигнатия капацитет на СХ, като юноша или възрастен?*" и "*Какви са условията този капацитет да бъде задържан във времето?*".

Редица автори проучват и цитират различни клинични белези, като възможни предвестници на СХ:

1. Примитивните рефлексии и позиционните реакции

2. Формата на церебралната парализа
3. Грубите (общите) моторни функции
4. Други фактори като: гърчове, ментална ретардация, зрителни увреди, микроцефалия

Примитивните рефлекс (Асиметричен тоничен шиен рефлекс /ATNR/, Симетричен тоничен шиен рефлекс /STNR/, Рефлекс на Моро /Moro/, Тоничен лабиринтен рефлекс /TLR/, Шийно изправяне /Neck Righting/, Екстензорно-гласъчен рефлекс /Extensor thrust/, Опорен екстензорен рефлекс /Positive Supporting/) и *позиционните реакции* (Опора на стъпалата /Foot placement/ и Парашутна реакция /Parachute reaction/), са индикатори за съзряването на централната нервна система на новороденото и кърмачето. Критичната възраст за изследването на тези симптоми при определяне потенциала за СХ е 2 год. Наличието на примитивни рефлекс и/или липсата на позиционни реакции на цитираните симптоми след 2 год. е пряко свързано с невъзможността за СХ. (Molnar G., Gordon S., 1976; Watt et al. 1989; Caruthers B., Paine R., 1959; Sala DA, Grant AD, 1995). През 2011 г. D. M. Romeo, D. Ricci, G. Baranello et al. изследват специално парашутната реакция, като установяват два вида - пълна и непълна, като се развива между 4 - 12 мес. (средно в 6 мес.). Непълна се наблюдава, като временен патерн, при ниско-рискови кърмачета и се развива напълно до 12 мес. Пълно развитие най-често се достига между 6 - 9 мес. СХ се постига при новородени с пълна парашутна реакция до 12 мес. Никога не се постига СХ при липса на парашутна реакция. Парашутната реакция е типична за деца, достигнали самостоятелно ходене и атипична за деца, развили ДЦП, и които не могат да достигнат самостоятелен седеж на 2 год. възраст.

Формата на церебралната парализа - също така се ползва като съществен предвестник за възможността за СХ.

♦ Спастична хемипареза - има 100 % прогноза за достигане на СХ, като повечето деца прохождат преди възраст от 2 год. 6 м. (Crothers B., Paine R. 1959; Bleck E., 1975; Molnar G., Gordon S., 1976; Watt et al. 1989; Sala DA., Grant AD., 1995).

♦ Спастична дипареза - има добра прогноза за достигане на СХ – 85 % (73 - 91 %) (Badell-Ribera A., 1985; Beals R., 1966; Campos da Paz A. 1994; Molnar G., Gordon S. 1976; Watt et al. 1989; Trahan J., Marcoux S., 1994). Повечето деца прохождат на средна възраст от 4 до 5 год. (от 3 до 7 год.) (Badell-Ribera A. 1985; Beals R. 1966;

Bleck E., 1975).

♦ Спастична квадрипареза - прогнозата за достигане на СХ е неблагоприятна, като различни автори дават различни прогностични проценти: Molnar G., Gordon S. 1976 - 72 %, включително и деца с трипареза; Watt et all. 1989, - 0 %; Campos da Paz A. 1994, - 27 %, сравняемостта на цитираните автори е под въпрос поради възможните класификационни различия, което обяснява и противоречивите резултати.

♦ По-рядко срещани форми - при тях обобщаването на резултатите за прогноза за СХ е много ограничено и статистически незначимо, поради малкия брой представяни случаи (Sala DA., Grant AD. 1995).

1. Атаксична	100 %
2. Хипотонична	0 %
3. Спастична с атетоза	50 %
4. Спастична трипареза	87 %
5. Атетоза	0-71 %;

Груби (общи) моторни функции - Винаги е имало висок интерес към връзката между извършването на определени двигателни умения и достигането на СХ. Най-високо информационни двигателни умения са контрола на главата, седежа и лазенето. Цитираните двигателни умения определят нивото на достигнатия контрол върху тялото (ключовите зони на раменния и тазовия пояс, и адекватността на тяхната връзка), баланса и равновесието, поддържащи изправената позиция. СХ има 3 основни нива: 1. ходене извън въщи без ограничения; 2. ходене въщи без помощни средства; 3. ходене въщи с помощни средства.

♦ Контрол на главата (от позиция по корем) - Достигането му до 9 мес. предполага СХ, докато липсата му след 20 мес. прави СХ невъзможно (Campos da Paz A., 1994,)

♦ Седеж на дълго (възможността да се задържи позицията без помощта на ръцете, като краката са изпънати в коленете)

1. Достигането му от 1 год. 6 мес. до 2 год. 6 мес. предполага реализиране на СХ от различни нива (Badell-Ribera A. 1985)

2. Достигането му до 24 мес. предполага 100 % СХ, докато при достигане след 36 мес. повечето деца не развиват СХ (Campos da Paz A. 1994)

3. Достигането му след 12 мес. не предполага СХ (Trahan J.,

Marcoux S., 1994).

4. Достигането му до 2 год. предполага 100 % СХ, достигането между 2 и 3 год. предполага СХ в различни нива от 55 %, а достигането след 3 год. предполага СХ (Molnar G., Gordon S. 1976)

5. Достигането му до 2 год. предполага СХ от 91 до 100 % (Watt et al. 1989)

6. Достигането му до 2 год. предполага СХ в 97 %, а достигането му между 2 и 4 год. - СХ при 50 % от децата.

Като последните два авторски колектива (Crothers B., Paine R. 1959г. и Watt et al. 1989г.), предлагат идиомата: "седящ на 2 години и ходещ на 8 години".

♦ Лазене (реципрочно движение на колене и лакти/длани)

1. Достигането му до 30 мес. предполага 100 % СХ (Campos da Paz, A. 1994)

2. Достигането му от 1,5 до 2,5 год. предполага ходене, но на различни нива (Badell-Ribera A. 1985)

3. Достигането му до 3 год. предполага СХ (Bottos et al, 1995)

Други клинични фактори, свързани с ЦП - гърчове, ментална ретардация, слепота и микроцефалия. Според различни автори изброените фактори забавят или предотвратяват СХ, като връзката е различна:

♦ За гърчовете - значителна (Beals R. 1966, Watt et al. 1989, Trahan J., Marcoux S., 1994)

♦ За гърчовете, тежката ментална ретардация и слепотата - значителна (Watt et al. 1989; Trahan J., Marcoux S., 1994)

♦ За гърчовете, слепотата и микроцефалията - значителна (Beals R. 1966; Trahan J., Marcoux S., 1994)

♦ За тежката ментална ретардация - тенденция (Crothers B., Paine R. 1959; Molnar G., Gordon S. 1976)

Съдейки по изследваните клинични признаци - примитивни рефлекс и позиционни реакции, формата на ЦП, времето на достигне на определени моторни умения и придружаващите ЦП състояния като гърчове, ментална ретардация, слепота и микроцефалия, бихме могли да обобщим следното:

♦ Перзистирването на примитивни рефлекс и липсата на позиционни реакции на 2 год. възраст се свързват с много слаба прогноза за СХ

♦ Колкото по-рано бъдат усвоени по-висши двигателни умения, толкова по-добра е прогнозата за СХ

♦ Достигането на пасивен седеж без опора на възраст 2 год. и

реципрочно лазене на 3 год. са свързани със сигурно достигане на СХ

- ♦ Според формата на ЦП, ще се достигне СХ при: при хемипарезата – 100 %, при дипарезата > 85 %, а при квадрипарезата - много рядко.

- ♦ Когато дете с ЦП достигне 2 год. възраст е възможно да се определи потенциалът за достигане на СХ

- ♦ Някои клинични фактори, като ментална ретардация, гърчове, слепота и микроцефалия могат да влошат, малко или повече прогнозата за СХ

- ♦ Трябва да се обърне внимание, че ранното определяне на потенциала за СХ насочва и подкрепя изработването на адекватна рехабилитационна стратегия и плануване на реални терапевтични цели.

Специфична доказателствено-базирана (evidence-based) информация за грубите моторни функции (ГМФ) при лица с ЦП беше генерирана през последните 20 год. (Smits DW, 2013).

ГМФ се отнасят до ползването на големи групи от мускули, поддържащи баланса и променящи позицията, например сядане, лазене, стоене, ходене, тичане и скачане, като тези способности се утвърждават специфично при навършване на 5 год. (Gallahue DL, et al., 2006). При децата с ЦП обаче, ГМФ изобщо не се утвърждават напълно на възраст 5 год., както и на по-голяма възраст (Russell CJ. et al., 2002).

Разбирането как се развиват грубите моторни функции на индивиди с ЦП през времето - от ранното детство до възрастния, е от изключително значение по няколко причини: първо - помага на индивидите с ЦП и техните асистенти, като цяло да разберат грубите моторните функции (Rosenbaum P. et al., 2002); второ - помага на клиницистите да определят индивидуалните моторни функции, чрез подходящо клинично сравнение с други индивиди с подобна възраст и тежест на ЦП (Hanna SE. et al, 2008); трето - познанията върху грубите моторни функции позволяват на асистентите и клиницистите да планират терапия, фокусирана върху подобряване на грубите моторни функции и евентуално подобряване на функционирането в ежедневните дейности (Smits DW. et al., 2010).

През 90-те години, редица кръстосани проучвания започнаха да демонстрират различни модели (patterns) на развитие на ГМФ, в зависимост от тежестта на клиничната картина (Scrutton D.,

Rosenbaum PL, 1997).

Описанието на различните модели беше ускорено от използването на един стандартизиран 66-точков тест за ГМФ (Gross Motor Function Measurement-66 /GMFM-66/ - Russell DJ. et al., 2002) и от валидизираната петстепенна класификационна система за тежестта на ЦП (Gross Motor Function Classification System /GMFCS/ - Palisano R. et al., 1997).

Gross Motor Function Measurement-66 /GMFM-66/ (Russell DJ. et al., 2002) или Измерване на Груби Моторни Функции (ИГМФ-66) представлява стандартизиран метод за наблюдение, конструиран и предназначен за измерване промените на ГМФ във времето при деца с ЦП. Двигателните функции са разпределени в 5 групи: Лежане и търкаляне; Седене; Лазене и коленичене; Право стоене; Ходене, тичане и скачане. Всички функции се оценяват от 0 до 3 точки: не може 0 %, опитва < 10 %, частично 10 < 100 % и пълно 100 % - извършване.

Gross Motor Function Classification System /GMFCS/ (Palisano R. et al., 1997) или Класификационна система за груби моторни функции (КСГМФ) е една функционална класификационна система, използвана да класифицира тежестта на моторното функциониране в термините на моторното представяне (performance), като последното е разграничено в пет нива, съответни за възрастовите групи от: до 2 год., между 2 и 4 год., между 4 и 6 год., между 6 и 12 год. и между 12 и 18 год.

Първо ниво – Ходи без ограничения, лимитирани сложни двигателни умения.

Второ ниво – Ходи без помощни средства, ограничения в ходенето извън вкъщи и в общността.

Трето ниво – Ходи с помощни мобилни средства, ограничения в ходенето извън вкъщи и в общността.

Четвърто ниво – Самостоятелно придвижване ограничено. Децата се транспортират или ползват електрически инв. колички извън вкъщи и в общността.

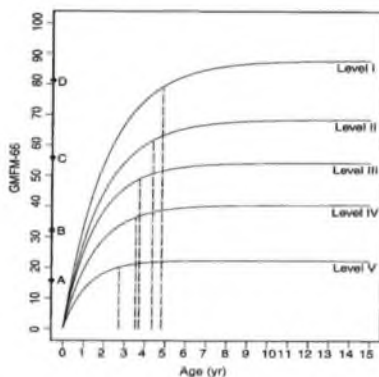
Пето ниво – Самостоятелно придвижване силно ограничено, дори с ползване на помощни технологии.

В последствие бяха публикувани "МОТОРНО-РАСТЕЖНИ КРИВИ" ("Motor Growth Curves") на 5-те нива на GMFCS, базирани заедно на данните от кръстосани (Palisano RJ et al., 2000; Beckung et al., 2007) и лонгитудинални (Rosenbaum PL et al., 2007)

проучвания.

Към момента са изработени два нелинейни модела с различни база данни, за да опишат "моторно-растежните модели" (motor growth patterns) чрез GMFCS.

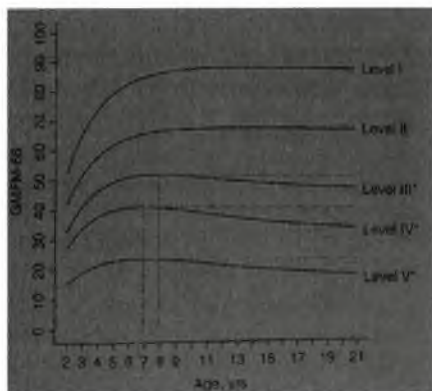
Първият модел, който беше разработен, е "Stable Limit Model - SML" (Модел на стабилните ограничения) чрез серията данни от проучването на Ontario Motor Growth (OMG) с данни от 657 деца с ЦП от общо 2108, на възраст от 1 до 15 год. Този модел показва една бърза прогресия на ГМФ в първите години от живота на детето и плато (или стабилно ограничение) след възрастта 5 год. (Rosenbaum PL, et al., 2002).



Деца от първо ниво на GMFCS не достигат максималната сума 100 точки по GMFM-66. Усреднената възраст за достигане на 90 % (вертикалните пунктири) моторни възможности варира от 4,8 год. (за първо ниво GMFCS) до 2,7 год. (за пето ниво GMFCS). За ниво първо и второ на GMFCS се очаква 50 % от децата да достигнат 90 % от моторните си възможности на възраст от 5 год. 8 м. Деца в нива три, четири и пет на GMFCS достигат по-бързо техните максимални моторни възможности, сравнени с тези от ниво първо. Усреднените 90 % моторни възможности не се различават значително между децата от първо и второ ниво на GMFCS (Rosenbaum PL, et al., 2002).

Вторият модел е "Peak and Decline Model - PDM" (Модел на връх и влошаване) за серия от данни, включващи OMG-проучването и неговото продължение в проучването ASQME (Adolescent Study on Quality of Life, Mobility and Exercise), с данни, събрани от деца и младежи на възраст от 1 до 21 год. Този модел

показва една подобна бърза прогресия в ранните години, но също и влошаване, даващо впечатлението за максимум в ГМФ на възраст от около 7 год. (Hanna SE, et al., 2009).



За децата от първо и второ ниво на GMFCS (индивиди с възможности за ходене без устройства за придвижване) не бяха открити доказателства за влошаване и така SLM-моделът беше приет. В противовес, децата от нива 3,4 и 5 на GMFCS (индивиди, ползващи инвалидни колички или, в най-добрия случай, придвижващи се с мобилни устройства) показаха усреднено едно значително влошаване на техните ГМФ (съгласно тест GMFM-66). Конкретно от ниво 3 на GMFCS загуба на: стоеж, ходене с опора, сядане; от ниво 4 - загуба на: лазене, заемане на ЧОС, сядане на ръба; и от ниво 5 - загуба на: повдигане на главата от корем и гръб; след като е достигнат един максимум на възраст 7 год., като най-силно влошаване се наблюдаваше в ниво 4 на GMFCS, съгласно PDM-модела (Hanna SE, et al., 2009).

Smits DW., et al., 2013 г. провеждат лонгитудинално проучване на 423 деца и младежи с ЦП, провеждайки 1275 измервания с GMFM, като част от програмата PERRIN (Pediatric Rehabilitation Research in the Netherlands) за периода 2002-2009 г. Получените резултати показват, че "моторно-развойните криви", получени в Холандия, покриват тези, изработени в Канада, независимо от различията на държавите, здравната система на обслужване и времевия период.

Gross Motor Function Measurement-66 /GMFM-66/ (Russell DJ, et al., 2002) или "Измерване на Груби Моторни Функции - 66 /ИГМФ-

66/", както и Gross Motor Function Classification System /GMFCS/), (Palisano R. et al., 1997) или "Класификационна Система за Груби Моторни Функции /КСГМФ/" са преведени и внедрени в дейността на СБДПЛРДЦП през 2004 г., като същите могат да бъдат намерени на сайта на болницата: (www.cpcentresof-bg.com).

През периода 2007-2009 г. със собствени логистични и финансови средства в СБДПЛРДЦП "Св. София" беше започнат, изграден, разширен и завършен собствен софтуер "Електронно Болнично Досие". В него започна събирането на база административни и клинични данни за рисковите кърмачета и децата с ЦП, посещаващи болницата, включително на етапните моторни умения, оценявани по ИГМФ-66 и стандартизирани в нивата на КСГМФ.

Натрупването на събираните собствени клинични и кинезиологични данни позволява изграждането на индивидуални моторно-растежни криви на пациентите на СБДПЛРДЦП, което допринася за определяне на подходяща рехабилитационна програма, както за децата от първо и второ ниво на КСГМФ, така и за тези от нива 3, 4 и 5 на КСГМФ, при които се наблюдава влошаване на двигателните умения след определена възраст, което е констатирано от редица автори (Bottos M. et al. 2001, Jahnsen R. et al. 2004, Day SM et al. 2007, Opheim A. et al., 2009).

"Моторно-растежните криви" са една доказателствено-базирана информация, подходяща за терапевти, клиницисти и изследователи, които искат да правят заключения относно развитието на техните деца, пациенти и участници. За терапевтите и клиницистите, моторно-растежните криви могат да се използват за определяне на индивидуалните груби моторни функции във времето за дадено ниво на КСГМФ, за да се поставят реалистични цели в индивидуалната терапия на всяко дете с ЦП (Hanna SE. et al., 2008).

Освен това моторно-растежните криви могат да се ползват и като една справка за определяне на ефекта от терапиите, насочени към подобряване на грубия моторен капацитет при деца с ЦП през един по-дълъг период, отново за дадено ниво от КСГМФ (Josenby AL. et al., 2012; McLaughlin, 2012).