

Филиал ООО «Джонсон & Джонсон» в Республике
Казахстан
Тимирязева 42, строение 23-а, Алматы, 050040,
Республика Казахстан. Тел.: +7 727 356 88 11



Оценка двигательного развития у пациентов со СМА по функциональным шкалам

Материал предназначен для медицинских и
фармацевтических работников
CP-285412

Выбор шкалы двигательного развития определяется функциональным статусом пациента

Уход за пациентами должен иметь индивидуальный подход, основанный на возможности двигательной функции пациента, вне зависимости от присвоенного типа ¹

Функциональная классификация пациентов со СМА:



Шкалы двигательного развития доступны для скачивания после регистрации на сайте:
<https://kz.janssenmedicalcloud.kz/ru>

1. Mercuri et al., Neuromuscular disorder, 2018

- Выживаемость или необходимость в дыхательной поддержке¹
- Этапы развития двигательной функции (ВОЗ, HINE)²
- Функциональные шкалы оценки двигательной функции (CHOP INTEND, HFMSE, RULM, 6MWT, MFM)¹
- Легочная функция (респираторные инфекции, исследования во время сна, откашливание)³
- Питание (необходимость использования желудочного зонда)⁴
- Опыт пациентов (функциональные возможности, качество жизни, боль, усталость и т.д.)^{3,5,7}
- Биомаркеры^{6,7,8}

Соответствие шкал двигательного развития функциональному статусу пациента с СМА:

	Не способные сидеть (Тип 1)	Способные сидеть (Тип 2/ неамбулаторный Тип 3)	Способные сидеть (амбулаторный Тип 3)
Двигательное развитие			
HINE			
Функциональная шкала			
CHOP-INTEND			
HFMSE			
RULM			
MFM			
Измерение выносливости			
6MWT			

6MWT, six-minute walk test; CHOP INTEND, Childrens' Hospital of Philadelphia infant test of neuromuscular disorders; HFMSE, Hammersmith functional motor scale–expanded; HINE, Hammersmith infant neurological examination; MFM, motor function measure; SMA, spinal muscular atrophy; RULM, revised upper limb module; WHO, World Health Organization. 1. Finkel R, et al. Neuromuscul Disord. 2015;25:593–602. 2. De Sanctis, R, et al. Neuromuscul Disord. 2016;26(11):754–759. 3. Kaufmann P and Muntoni B. Neuromuscul Disord. 2007;17(6):499–505. 4. Hurst R, et al. J Child Neurol. 2014;29(11):1467–1472. 5. Slade A, et al. Orphanet J Rare Dis. 2018;13:61. 6. Rensch SR, et al. J Neuromuscul Dis. 2015;2:119–130. 7. Arnold WD, et al. Ann Neurol. 2013, September: 74 (3) 8. Sumner CJ, et al (eds). Academic Press, 2017:383–397.

Этапы развития моторики по стандарту ВОЗ

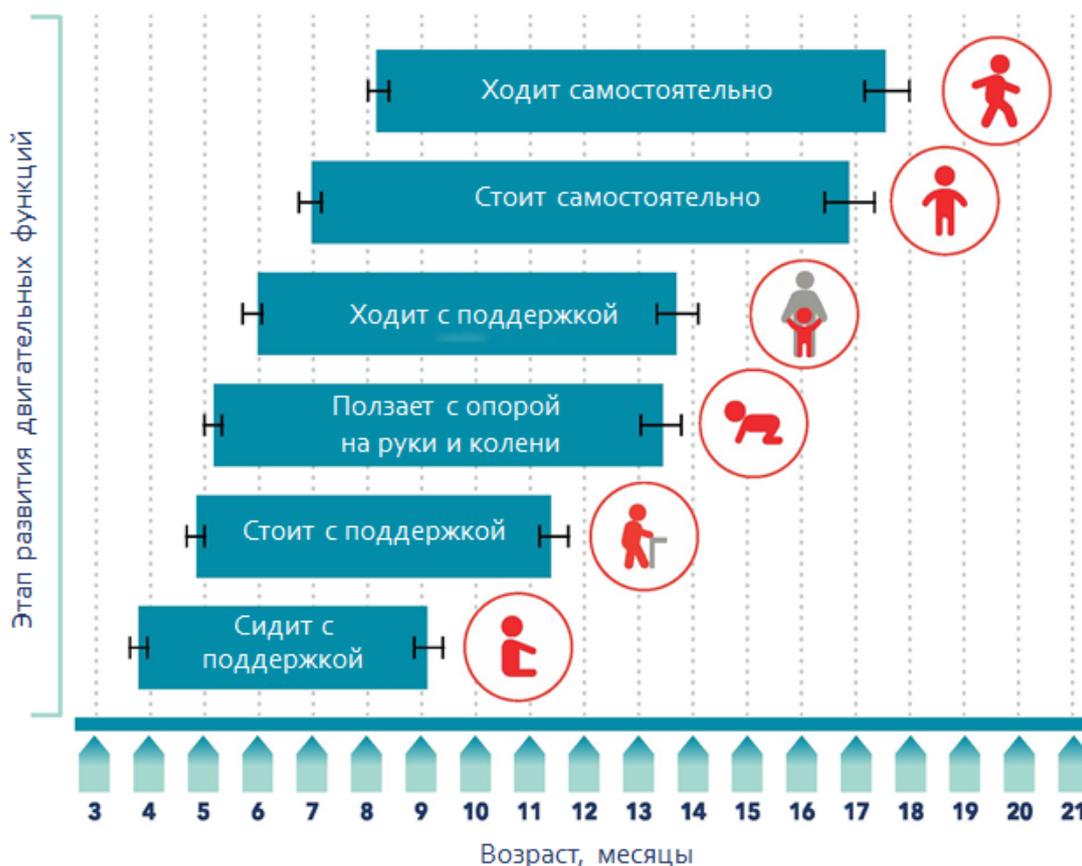
Преимущества

- Оценивает и отслеживает 6 этапов развития моторики у младенцев (4-24 мес)
- Понятия универсальны, имеют основополагающее значение для приобретения самостоятельного передвижения, удержания тела в вертикальном состоянии
- Быстрый и простой метод (примерно 10 минут)

Ограничения

- Предоставляет ограниченную информацию для определенных групп детей, в особенности с задержкой развития
- Объединяет информацию о медицинском работнике и лице, ухаживающем за ребенком

Временные рамки для достижения шести этапов развития моторики



Методика Королевской больницы Хаммерсмит для оценки неврологического статуса у детей раннего возраста с диагнозом СМА (HINE в отношении СМА)

Разработана для здоровых детей
 Возраст - от 2 месяцев до 2 лет
 Включает 8 пунктов
 Максимальный балл - 26

Сознательный захват	Не брыкается отсутствие захвата	Использует всю ладонь руки	Слабый захват указательным и большим пальцами	Сильный захват	
Способность брыкаться (в положении лежа)	Нет способности брыкаться	Ноги не поднимаются горизонтально	Ноги поднимаются вверх (вертикально)	Может коснуться голени	Может коснуться пальцев ног
Удержание головы	Не может удерживать голову в вертикальном положении	Неустойчивость качания головы из стороны в сторону		Полное удержание головы в вертикальном положении	
Способность переворачиваться	Не может переворачиваться	Поворачивается на бок	Переворачивается с живота на спину и со спины на живот	Переворачивается со спины на живот и с живота на спину	
Способность сидеть	Не может сидеть	Сидит с поддержкой за бедра	Сидит с опорой	Сидит уверенно без опоры	Может поворачиваться в положении сидя
Способность ползать	Не может держать голову	Ползает на локтях	Ползает на вытянутых руках	Ползает на животе	Ползает на руках и коленях
Способность стоять	Не может выдержать вес собственного тела	Может выдержать вес собственного тела	Стоит с поддержкой	Стоит без посторонней помощи	
Способность ходить	Не ходит	Шатается	Медленно перемещается, держась за что-либо	Ходит без поддержки	
УЛУЧШЕНИЕ ДВИГАТЕЛЬНЫХ ФУНКЦИЙ					

Шкалы двигательного развития доступны для скачивания после регистрации на сайте:
<https://kz.janssenmedicalcloud.kz/ru>

Тест детской больницы Филадельфии для оценки двигательных функций при нейромышечных заболеваниях у новорожденных (CHOP INTEND)

Разработана Детской больницей Филадельфии для оценки двигательных навыков у пациентов со СМА, не способных к самостоятельному передвижению

Включает 16 пунктов.

Каждый пункт оценивается от 0 до 4 баллов

Максимальный балл – 64

Предполагается оценка движений конечностей некоторым пунктам в градусах. Проводится визуально, без дополнительных инструментов.

Пункт	Диапазон количественной оценки ответа (0-4)
 1 Спонтанные движения верхних конечностей	Нет движений в конечностях (0)—Поднимает локти с поверхности в положении лежа на спине (4)
 2 Спонтанные движения нижних конечностей	Нет движений в конечностях (0)—Поднимает стопы/колени с поверхности в положении лежа на спине (4)
 3 Захват рукой	Не пытается сохранить захват (0)—Сохраняет захват кистью с плечом, поднятым с кровати (4)
 4 Движения головой	Голова падает в сторону, отсутствуют попытки возратить голову в срединное положение (0)-Движение из положения максимального поворота к срединному положению (4)
 5 Приводящие мышцы бедра	Нет попыток удержать колени над поверхностью (0)-Удерживает колени над поверхностью кровати >5 секунд или поднимает стопы над поверхностью (4)
 6 Поворот на бок (за голени)	Таз пассивно поднимается от опорной поверхности (0)-При применении вытяжения в конце маневра переворачивается на живот, выпрямляя голову через бок (4)
 7 Поворот на бок (за предплечья)	Поворачивает голову в сторону; тело остается вялым или плечо пассивно поднимается (0)-Поворачивается на живот, выпрямляя голову через бок (4)
 8 Сгибание руки в плечевом и локтевом суставах	Отсутствие попытки (0)-Отрывает ладонь от поверхности антигравитационным движением руки (4)
 9 Сгибание руки в плечевом и локтевом суставах	Не предпринимает попытки поднять руку (0)—Отводит и сгибает руку в плечевом суставе до 60°, берет игрушку (4)
 10 Разгибание ноги в коленном суставе	Отсутствие видимого разгибания ноги в коленном суставе (0)-Разгибание ноги в коленном суставе до >45° (4)
 11 Сгибание ноги в тазобедренном суставе и тыльное сгибание стопы	Отсутствие активных движений в тазобедренном, коленном или голеностопном суставе (0)—Сгибание ноги в тазобедренном или коленном суставе >30° (4)
 12 Удержание головы	Нет реакции; голова висит (0)-Из положения с опущенной головой поднимает голову и держит ее в вертикальном положении, а также поворачивает голову из стороны в сторону (4)
 13 Сгибание руки в локтевом суставе, оценка по пункту 14	Отсутствие видимого сокращения (0)-Сгибает руку в локтевом суставе (4)
 14 Сгибание шеи, оценка по пункту 13	Отсутствие мышечного сокращения (0)-Поднимает голову с кровати (4)
 15 Разгибание головы/шеи, рефлекс Ландау	Не разгибает голову (0)-Вытягивает голову к горизонтальной плоскости или выше (4)
 16 Изгиб позвоночника, рефлекс Галанта	Нет реакции (0)-Поворачивает таз по направлению к стимулу вне оси (4)

CHOP-INTEND, The Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders; CMA, спинальная мышечная атрофия. Glanzman et al. The Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP INTEND): test development and reliability. Neuromuscul Disord. 2010 Mar;20(3):155-61

Расширенная шкала оценки моторных функций больницы Хаммерсмит (HFMSE)

- Отслеживает прогрессию развития двигательной дисфункции¹
- Учитывает различия ходячих и лежачих пациентов²
- Проста в использовании, доступно детальное руководство по использованию и обучающие материалы³
- Применяется как в качестве клинического, так и исследовательского метода⁴
- Коррелирует с другими клиническими и физиологическими показателями, например, с тестом оценки крупной моторики, форсированной жизненной ёмкостью легких, изометрической мышечной силой, количеством копий гена SMN2^{1,4}



Шкалы двигательного развития доступны для скачивания после регистрации на сайте:
<https://kz.janssenmedicalcloud.kz/ru>

1. Руководство по HFMSE [Интернет] <http://columbiasma.org/docs/cme-2010/Hammersmith%20Functional%20Motor%20Scale%20Expanded%20for%20SMA%20Type%20II%20and%20III%20-%20Manual%20of%20Procedures.pdf>; 2. O'Hagen JM, et al. An expanded version of the Hammersmith Functional Motor Scale for SMA II and III patients. *Neuromuscul Disord.* 2007;17:693-697;
3. Main M, et al. The Hammersmith Functional Motor Scale for children with spinal muscular atrophy: a scale to test ability and monitor progress in children with limited ambulation. *Eur J Paed Neuro.* 2003;7:155-159; 4. Montes J, et al. Clinical outcome measures in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol.* 2009;24:968-978

Пересмотренный модуль оценки двигательной функции верхних конечностей (RULM)

Шкала RULM разработана специально для пациентов со СМА

Оценка двигательной функции верхних конечностей

Расширяет диапазон HFMSSE для слабых пациентов со СМА

1 Входящая оценка

2 Перенести руки с колен на стол

3 Завершите путь, приведя машину к финишу, не останавливаясь и не снимая карандаш с бумаги.

4 Поднять монеты / жетоны

5 Поместить монеты/жетоны в стакан: на столе (горизонтально), на уровне плеча (вертикально), оба теста

6 Потянуться плечом в сторону и коснитесь монеты / жетона: поднесите руку к плечу и выше.

7 Нажать на выключатель одной рукой

8 Разорвать бумагу

9 Открыть контейнер

10 Поднять 200г чашку ко рту

11 Поднимите вес 200 г и перенесите его из одного круга в другой (от средней линии к внешнему кругу на проверяемой стороне) без скольжения.

12 То же, что в предыдущем пункте, но с 500 г. грузом

13 Поднимите вес 200 г и перенесите его из одного круга в другой (от внутреннего к внешнему кругу на противоположной стороне), не скользя по средней линии.

14 Перенести груз весом 500 г с колен на стол или на уровень глаз

15 Поднимите обе руки над головой (отведение плеч)

16 Перенести груз на 500 г выше уровня плеч (отведение плеча)

17 То же, что #16, но с весом 1 кг (отведение плеча)

18 Поднимите руку выше уровня плеча (сгибание плеча)

19 Перенести вес на 500 г выше уровня плеч (сгибание плеча)

20 То же, что #19, но с весом 1 кг (сгибание плеча)

Шкалы двигательного развития доступны для скачивания после регистрации на сайте:
<https://kz.janssenmedicalcloud.kz/ru>