



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

Настоящие материалы были разработаны в рамках совместной работы Сети центров клинических исследований нейромышечных заболеваний у детей (PNCRN) и Международного консорциума по спинальной мышечной атрофии (iSMAc) и воспроизведены с разрешения с целью обучения медицинских работников данным средствам оценки, разработанным для пациентов со спинальной мышечной атрофией (СМА).

Тест CHOP INTEND является утвержденным инструментом для оценки двигательной функции у детей и взрослых со СМА, неспособных к самостоятельному передвижению.



Биоген Интернешнл ГмбХ
Ландис + Гир-Штрассе 3, 6300 Цуг, Швейцария
©2018 Биоген. Все права защищены. NS-SMA-0127



ООО «Джонсон & Джонсон»
Россия, 121614, Москва, ул. Крылатская, 17, корп. 2
Тел.: +7 (495) 755-83-57, факс: +7 (495) 755-83-58
CP-183699 Дата выпуска материала: Октябрь 2020 г.
Материал предназначен для медицинских и фармацевтических работников

СНОР INTEND

Методическое руководство

УСЛОВИЯ ПРОВЕДЕНИЯ ИССЛЕДОВАНИЯ

- В идеале первый показатель проверяют утром или днем, примерно через 1 час после кормления, когда ребенок сыт и активен, но не беспокоен.
- Исследование проводят на ровном коврикe с мягкой поверхностью (например, простыне из ткани или бумаги).
- Одежда: подгузник или боди без рукавов, если ребенку холодно.
- Тест проводят с погремушкой или фиолетовым бегемотом для **привлечения внимания**
- Соску-пустышку можно использовать только при необходимости, для сохранения состояния 4 или 5 (см. определение ниже).
- Родителю разрешено присутствовать во время проведения теста, а ребенку дают отдохнуть, особенно, если его нужно успокоить. Цель — провести исследование полностью, не делая пауз.

ПОВЕДЕНЧЕСКИЙ СТАТУС

Включает оценку по тесту поведенческого развития Бразелтона по каждому параметру испытания. Оптимальным состоянием для испытания являются состояния 4 и 5. Если испытуемый не может пройти испытание из-за неблагоприятного поведенческого статуса, ставят оценку «НВП» (невозможно проверить), а не ноль. Описание каждого состояния приведено непосредственно из теста поведенческого развития Бразелтона (T. Berry Brazelton, Neonatal Behavioral Assessment Scale, 2nd ed. Clinics in Developmental Medicine No 88, Spastics International Medical Publications, London 1984):

Состояние 1 = глубокий сон

Состояние 2 = поверхностный сон

Состояние 3 = сонное или дремотное состояние

- Глаза могут быть открытыми, но с отсутствующим взглядом, с тяжелыми веками или закрыты, веки могут трепетать. Взгляд младенца расфокусирован, он не готов воспринимать информацию и контактировать с исследователем.
- Уровень активности переменный, ребенок рассеянный с периодической реакцией на сенсорные стимулы, но ответ часто задерживается. Часто отмечается изменение состояния после стимуляции. Движения обычно плавные.

Состояние 4 = Бодрый с живым взглядом

- Фокусирует внимание на источнике стимулирования, например, на объекте, который нужно взять в рот или визуальном или слуховом стимуле, воздействующие стимулы могут вызывать ответ, но с некоторой задержкой.
- Двигательная активность минимальна.
- Взгляд — отсутствующий, можно легко изменить его на заинтересованность.

Состояние 5 = глаза открыты

- **Выраженная двигательная активность с движениями конечностей и даже небольшим количеством спонтанных вздрагиваний.**
- Реагируют на внешние стимулы увеличением вздрагиваний или повышением двигательной активности, но дискретные реакции трудно различимы из-за общего уровня активности.
- В этом состоянии имеет место кратковременное издавание звуков.

Состояние 6 = плач

- Характеризуется интенсивным плачем, который трудно остановить с помощью стимуляции.
- Высокая двигательная активность.

ТЕСТИРОВАНИЕ И ОЦЕНКА

- По всем показателям можно оценить спонтанные или активные движения, в зависимости от когнитивного уровня и возраста испытуемого.
- Для достижения наилучшего результата, выполняется не менее трех проб с использованием похвалы или игрушек. Качественной является проба, выполненная в подходящем окружении, при правильном положении пациента и его вовлечении.
- Каждый тест выполняют в установленном порядке, если не указано иное.
- На полях записывают комментарии о выполнении или оценке тестирования.
- Если при оценке возникает сомнение, какой балл поставить, выбирают меньший.

ПОКАЗАТЕЛЬ 1: Спонтанные движения (верхние конечности)

Исходное положение: Наблюдение может выполняться на всем протяжении пробы и при любом положении тела пациента. Исходное наблюдение в положении лежа на спине выполняется, когда ребенок находится в состоянии бодрствования.

Стимул: Врач, проводящий оценку движения кисти или стопы, может поддерживать руку или ногу, не касаясь кисти или стопы ребенка. Врач может провести рукой по кисти или стопе испытуемого, чтобы вызвать ответ, если он не наблюдается.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ	
4 балла	Антигравитационное движение плеча (локти отрываются от поверхности, когда ребенок лежит на спине)
3 балла	Активное антигравитационное движение (кисть и предплечье отрываются от поверхности, когда ребенок лежит на спине)

2 балла	При активном движении запястья
1 балл	При изолированном движении пальцев
0 баллов	Отсутствие движения конечностей

Оценку производят с двух сторон и выбирают максимальный балл за лучший показатель.

ПОКАЗАТЕЛЬ 2: Спонтанные движения (нижние конечности)

Исходное положение: Наблюдение может выполняться на всем протяжении пробы и при любом положении тела пациента. Исходное наблюдение в положении лежа на спине выполняется, когда ребенок находится в состоянии бодрствования.

Стимул: Врач, проводящий оценку движения кисти или стопы, может поддерживать руку или ногу, не касаясь кисти или стопы ребенка. Врач может провести рукой по кисти или стопе испытуемого, чтобы вызвать ответ, если он не наблюдается.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ	
4 балла	Антигравитационное движение бедра (ступни и колени отрываются от поверхности, когда ребенок лежит на спине)
3 балла	Активное антигравитационное приведение бедра/вращение вовнутрь (колени отрываются от поверхности, когда ребенок лежит на спине; балл не начисляется, если состояние поддерживается только в силу диапазона потери движения)
2 балла	Активное движение бедра/ колена, ограниченное преодолением силы тяжести (разгибание и сгибание в отведении и внешнем вращении)
1 балл	Изолированные движения голеностопного сустава
0 баллов	Отсутствие движения конечностей

Оценку производят с двух сторон и выбирают максимальный балл за лучший показатель.

ПОКАЗАТЕЛЬ 3: Захват кистью

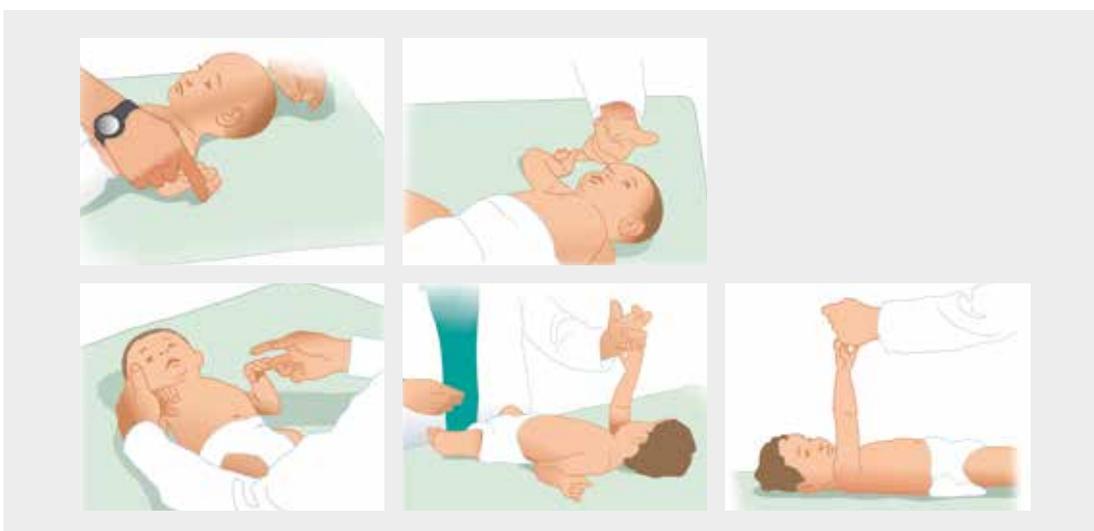
Исходное положение: Ребенок находится в положении лежа на спине, его плечо и предплечье повернуты внутрь и находятся на поверхности коврика, на котором проводят оценку, кисти рук разогнуты.

Стимул: Помещают мизинец (или игрушку того же диаметра для младенцев без хватательного рефлекса) в руку младенца, пока он сильно его не схватит, а затем медленно поднимают кисть и руку, потянув руку под углом 90° к опорной поверхности, и затем продолжают поднимать плечевой сустав. Записывают оценку, когда ребенок теряет захват. Процедуру можно повторить 3 раза, чтобы убедиться, что получено лучшее усилие ребенка. Повторяют пробу на второй руке. Для младенцев постарше используют словесное поощрение.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ

4 балла	Сохраняет захват при поднятии плечевого сустава с поверхности коврика
3 балла	Сохраняет захват, когда локоть немного поднят с коврика, а плечо остается на поверхности
2 балла	Сохраняет захват, когда предплечье поднято с коврика, а локоть остается на поверхности
1 балл	Сохраняет захват только при отсутствии тяги
0 баллов	Погремушка или ручка выскальзывает из руки

Оценку производят с двух сторон и выбирают максимальный балл за лучший показатель.



ПОКАЗАТЕЛЬ 4: Голова в срединном положении

Исходное положение: Положение лежа на спине с головой в срединном положении.

Стимул: Визуальная стимуляция при помощи яркого объекта, который располагают перед глазами по средней линии. Если младенец поддерживает голову в срединном положении в течение 5 секунд, поверните голову младенца на 90° вправо и обеспечьте визуальную стимуляцию, чтобы поощрить возвращение к срединному положению, затем повторите процедуру, повернув голову влево. Примечание: Если голову младенца нельзя повернуть без усилий по крайней мере на 60° от срединного положения из-за контрактуры шеи, то эту сторону невозможно оценить, поэтому следует указать «НВП» (невозможно проверить) на исходном листе и листе осмотра.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ

4 балла	Полностью поворачивает голову из положения под углом 90° назад к средней линии
----------------	--

3 балла	Активно частично поворачивает голову из положения под углом 90° назад к средней линии
2 балла	Удерживает голову в пределах 15° от средней линии в течение 5 или более секунд
1 балл	Удерживает голову в пределах 15° от средней линии менее 5 секунд
0 баллов	Голова падает в сторону и младенец не пытается снова вернуть голову к средней линии

Оценку производят с двух сторон и выбирают максимальный балл за лучший показатель.



ПОКАЗАТЕЛЬ 5: Приводящие мышцы бедра

Исходное положение: Положение лежа на спине, бедра под углом 45°, колени под углом 90°, ноги на ширине бедер, подгузник снят. Можно убрать простынь или бумагу из под ног чтобы обеспечить нескользящую поверхность.

Стимул: Ноги располагают в нейтральном положении, бедра параллельны друг другу; наблюдают за реакцией ног. Можно использовать давление вниз, для того чтобы спровоцировать движение. Избегают сведения коленей вместе.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ

4 балла	Удерживает колено над поверхностью коврика более 5 секунд или отрывает ступни от поверхности
2 балла	Отрывает колено от поверхности коврика на 1–5 секунд
0 баллов	Отсутствие попытки удерживать колени над поверхностью

Оценку производят с двух сторон и выбирают максимальный балл за лучший показатель.
Примечание: можно проводить оценку данного параметра на основании как возвращения в положение приведения и сохранения положения в течение установленного времени после падения колена на поверхность, так и сохранения аддукции.

ПОКАЗАТЕЛЬ 6: Способность переворачиваться: с помощью ног

Исходное положение: Лежа на спине, руки по бокам.

Стимул: переворачивание. Располагают бедра под углом 90° к поверхности и сохраняют это положение, чтобы позволить ребенку попытаться повернуть тело в исходное положение против зафиксированной ноги. Продолжают фиксировать ногу, по мере того как младенец поворачивает верхнюю часть тела против нее.

Если младенец перекачивается в сторону, продолжают тянуть ногу по диагонали к телу, чтобы поддерживать напряжение. Не тяните ребенка в положение лежа на животе, а наблюдайте за активным выпрямлением туловища против зафиксированной ноги, в то время как таз находится в вертикальном положении. Также наблюдайте за удержанием головы и способностью освободить опорное плечо по мере того, как ребенок переворачивается на живот, освобождает руку и проносит голову через руку.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ	
4 балла	При вытягивании в конце маневра, переворачивается на живот с выпрямлением головы через бок
3 балла	Поворачивается из положения лежа на боку на живот головой вниз, без выпрямления головы через бок (убирает вес с опорной руки, чтобы перевернуться)
2 балла	Поднимает таз, туловище и руку с поверхности, поворачивает голову и перекачивается на бок (рука перемещается к передней стороне тела)
1 балл	Поднимает таз и туловище с опорной поверхности и поворачивают голову в сторону. Рука остается под туловищем
0 баллов	Таз пассивно отрывается от опорной поверхности без активного участия

Оценку производят с двух сторон и выбирают максимальный балл за лучший показатель.



ПОКАЗАТЕЛЬ 7: Способность переворачиваться: с помощью рук

Исходное положение: Положение лежа на спине, руки по бокам

Стимул: Держат руку младенца за локоть и тянут к противоположному плечу, чтобы заставить его перевернуться; когда плечи располагаются под углом 90° к поверхности, останавливают движение, при этом рука ребенка остается в вытянутом положении, позволяют ребенку повернуться на живот. Когда плечи располагаются под углом 90° к поверхности, останавливают движение и позволяют ребенку повернуться, при этом таз ребенка располагается вертикально, а ноги повернуты в сторону. Не следует тянуть младенца в положение

лежа на животе. Продолжают тянуть за руку и наблюдают удержание головы и способность освободить руку и завершить переворот на живот.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ	
4 балла	Переворачивается на бок, выпрямляя голову через бок (ребенок поднимает голову через сторону от опорной поверхности, чтобы полностью повернуться на живот)
3 балла	Поворачивается на живот, без выпрямления головы через бок (убирает вес с опорной руки, чтобы перевернуться)
2 балла	Поворачивается на бок (помогая тазу принять вертикальное положение выдвиганием ноги вперед и её приведением)
1 балл	Поворачивает голову в сторону и поднимает таз и туловище с поверхности
0 баллов	Поворачивает голову в сторону; тело остается вялым или плечо пассивно поднимается без активного участия

Оценку производят с двух сторон и выбирают максимальный балл за лучший показатель.



ПОКАЗАТЕЛЬ 8: Сгибание руки в плечевом суставе и в локтевом суставе и горизонтальное отведение

Исходное положение: Положение лежа на боку, руку, находящуюся сверху, укладывают на туловище, локоть согнут под углом 30°, плечо разогнуто. Нижняя рука должна располагаться вдоль туловища.

Стимул: Побуждают ребенка дотянуться до игрушки, которая находится на расстоянии вытянутой руки на уровне плеча (не позволяют ребенку дотянуться до игрушки нижней рукой). Можно дотронуться игрушкой до руки младенца, чтобы побудить его дотянуться до игрушки. Любые спонтанные движения верхней конечности должны быть оценены; намерение не требуется.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ	
4 балла	Отрывает руку от поверхности при попытке дотянуться (младенец демонстрирует любое антигравитационное горизонтальное отведение)

3 балла	Может сгибать руку в плечевом суставе на 45° (младенец демонстрирует сгибание руки в плечевом суставе, ограниченное преодолением силы тяжести)
2 балла	Сгибает руку в локтевом суставе после того, как отрывает руку от тела
1 балл	Может оторвать руку от тела
0 баллов	Отсутствие попытки (рука остается на туловище младенца)

Намерение не является необходимым условием, можно оценить спонтанное движение. Оценку производят с двух сторон и выбирают максимальный балл за лучший показатель.



ПОКАЗАТЕЛЬ 9: Сгибание руки в плечевом суставе и в локтевом суставе

Исходное положение: Сидя (слегка откинувшись назад под углом около 20°) на коленях родителей или другого члена исследовательской группы, с поддержкой туловища и задней части головы, руки ребенка расположены свободно по бокам и не блокируются человеком, держащим ребенка.

Стимул: Располагают игрушку на средней линии и на уровне плеча (можно коснуться игрушкой руки ребенка, чтобы побудить его к движению).

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ	
4 балла	Отводит плечо или сгибает руку в плечевом суставе на 60°
3 балла	Отводит плечо или сгибает руку в плечевом суставе на 30°
2 балла	Любое сгибание руки в плечевом суставе или отведение
1 балл	Только сгибает локоть
0 баллов	Не предпринимает попытки поднять руку

Намерение не является необходимым условием, можно оценить спонтанное движение. Оценку производят с двух сторон и выбирают максимальный балл за лучший показатель.



ПОКАЗАТЕЛЬ 10: Разгибание ноги в коленном суставе

Исходное положение: Сидя на коленях родителя или другого члена исследовательской группы, в позиции всадника на одной ноге, отклонив торс назад под углом около 20°. Нога ребенка ниже колена должна располагаться вертикально и не соприкасаться с какой-либо поверхностью или другим человеком.

Стимул: Щекочут подошвенную поверхности стопы или слегка щипают палец на ноге.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ

4 балла	Если младенец разгибает ногу в коленном суставе более чем на 45°. Убедитесь, что это движение не связано с пассивным размахиванием ногой при изменении положения человека, проводящего обследование
2 балла	Если младенец разгибает ногу в коленном суставе на 15–45°
1 балл	Если отмечается любое видимое разгибание ноги в коленном суставе
0 баллов	Если не отмечается какого-либо видимого разгибания ноги в коленном суставе

Оценку производят с двух сторон и выбирают максимальный балл за лучший показатель.



ПОКАЗАТЕЛЬ 11: Сгибание ноги в тазобедренном суставе и тыльное сгибание стопы

Исходное положение: Для достижения положения для этого испытания исследователь может начать процедуру, когда младенец находится в положении лежа на спине, ребенка придерживают не ведущей рукой под подбородком и поворачивают ребенка на живот над рукой, а затем кладут доминирующую руку на живот ребенка; наклоняются вперед

и поднимают ребенка к груди. Прижимают спину младенца к груди родителя, опекуна или другого члена исследовательской группы, так чтобы ноги младенца свешивались, при этом младенца поддерживают за живот доминирующей рукой, а врач, проводящий оценку, оказывает помощь. Врач или родитель щекочут стопу младенца и наблюдают за ответной реакцией.

Стимул: Проводят рукой по подошвенной поверхности ступни.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ	
4 балла	Если сгибание ноги в тазобедренном суставе или в коленном суставе > 30°
3 балла	Если отмечается сгибание ноги в тазобедренном суставе или в коленном суставе
2 балла	Если наблюдается только тыльное сгибание стопы
0 баллов	Если не отмечено активного движения бедра, колена или голеностопного сустава

Оценку производят с двух сторон и выбирают максимальный балл за лучший показатель.



ПОКАЗАТЕЛЬ 12: Удержание головы

Исходное положение: Ребенок сидит лицом к врачу, проводящему оценку, на круглом сиденье, врач поддерживает младенца обеими руками за плечи спереди и сзади. Туловище младенца располагают вертикально, плечи и туловище в нейтральном положении. Старайтесь расположить младенца с поднятой головой. Это может потребовать изменения положения младенца несколько раз, поскольку у многих младенцев способность к удержанию головы недостаточна, а порог стабильности очень ограничен.

Стимул: Если младенца нельзя расположить с поднятой головой, голове дают упасть вперед и поддерживают подбородок большими пальцами с максимальным диапазоном, чтобы подбородок не касался груди.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ	
4 балла	Не менее одного раза с момента сгибания удерживает голову в вертикальном положении и двигает головой свободно, удерживая ее
3 балла	Удерживает голову в вертикальном положении более 15 сек.
2 балла	Удерживает голову по средней линии >5 сек, при этом голова наклонена до 30° вперед или назад

1 балл

Активно поднимает или поворачивает голову дважды в течение 15 секунд (этот параметр нельзя оценить только по движению головы при попытке вдохнуть)

0 баллов

Отсутствие ответа, голова висит

Оценку баллов 1 и 4 можно отложить до конца испытания, для сохранения спокойствия.

ПОКАЗАТЕЛЬ 13: Сгибание руки в локтевом суставе, оценка по пункту 14

Исходное положение: Лежа на спине.

Стимул: Ответ на вытяжение: начинают тянуть младенца в положение сидя, руки вытягивают под углом 45°, пока плечи не оторвутся от поверхности, до точки, когда голова поднимается и почти отрывается от поверхности.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ

4 балла

Активное сгибание руки в локтевом суставе

2 балла

Видимое сокращение двуглавой мышцы без сгибания руки в локтевом суставе

0 баллов

Отсутствие видимого сокращения двуглавой мышцы

Оценку производят с двух сторон и выбирают максимальный балл за лучший показатель.

ПОКАЗАТЕЛЬ 14: Сгибание шеи, оценка по пункту 13

Исходное положение: Лежа на спине.

Стимул: Ответ на вытяжение: Начиная тянуть младенца в положение сидя, руки вытягивают под углом 45° к туловищу, пока плечи не оторвутся от поверхности, до точки, когда голова поднимается и почти отрывается от поверхности.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ

4 балла

Поднимает голову с кровати

2 балла

Видимое сокращение грудино-ключично-сосцевидной мышцы

0 баллов

Отсутствие видимого сокращения



ПОКАЗАТЕЛЬ 15: Разгибание головы/шеи (Ландау)

Исходное положение: Проба с вентральной поддержкой: младенец лежит на животе, врач приподнимает его одной рукой в области верхней части живота/нижней части грудной клетки. У более крупных младенцев голова и колени могут лежать на коврике, при необходимости.

Стимул: Проводят рукой по параспинальным мышцам билатерально вдоль всего позвоночника от шеи до крестца.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ

Фронтальная плоскость головы при расположении параллельно поверхности коврика = 0° (горизонтальна)

4 балла Если младенец удерживает голову на одном уровне с туловищем или выше

2 балла Если голова частично отклонена, но не до горизонтальной плоскости

0 баллов Если не отмечается активного отклонения головы



ПОКАЗАТЕЛЬ 16: Изгиб позвоночника (Галант)

Исходное положение: младенец лежит на животе, врач приподнимает его одной рукой в области верхней части живота/нижней части грудной клетки. У более крупных младенцев голова и колени могут лежать на коврике, при необходимости.

Стимул: Большим пальцем руки ударяют по пояснично-грудным параспинальным мышцам справа, а затем слева, от крестца до середины грудной клетки (рефлекс Галанта). Детей более старшего возраста наклоняют чтобы облегчить реакцию выпрямления, щекочут бока или ступни или просят их пошевелить ягодицами.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ

4 балла Поворачивает таз по направлению к стимулу вне оси

2 балла Видимое сокращение паравертебральной мышцы

0 баллов Ответ отсутствует

Оценку производят с двух сторон и выбирают максимальный балл за лучший показатель.