

*Министерство здравоохранения Тульской области*  
*Государственное учреждение здравоохранения Тульской области*  
*«Центр детской психоневрологии»*

**Модель оказания эффективной помощи детям  
с тяжелыми двигательными нарушениями. Регио-  
нальный опыт.**

*(Методические рекомендации)*

Тула, 2018

## **Авторы**

Жеребцова В.А. – главный внештатный специалист по медицинской реабилитации детей Министерства здравоохранения Тульской области, главный внештатный специалист по медицинской реабилитации детей, в т.ч. детей инвалидов в ЦФО РФ, д.б.н., директор ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии»

Григорьева Е.А. – заведующая центром для детей с ЦП ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии», врач-невролог

Максименко А.А. – заведующая психоневрологическим отделением ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии», врач-невролог

Корнилова И.Ю. – заведующая центром раннего вмешательства ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии», врач-педиатр

Шилина С.А. – заведующая отделением восстановительного лечения ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии», врач по лечебной физкультуре

Ушакова С.Г. – заведующая физиотерапевтическим отделением ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии», врач – физиотерапевт

**Издано на средства гранта Правительства Тульской области**

### **Аннотация**

В пособии представлены результаты работы в международном проекте по созданию модели оказания эффективной помощи детям с тяжелыми двигательными нарушениями с использованием методов с доказанной эффективностью. Описаны методы клинической оценки моторного развития и двигательных нарушений с использованием международных шкал, а также результатов проводимой медицинской реабилитации, принципы организации работы специалистов в мультидисциплинарной команде, что будет полезно неврологам, ортопедом, специалистам по физической реабилитации, специалистам по питанию и кормлению, логопедом, психологам.

## Оглавление

Список сокращений .....	4
Введение.....	5
Актуальность .....	6
Цель и задачи проекта.....	7
ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии» .....	9
Реализация проекта .....	10
Межведомственное взаимодействие .....	10
Преемственность и мультидисциплинарное взаимодействие специалистов учреждений здравоохранения .....	11
Раннее выявление неврологического дефицита. ....	13
Инструментальные методы диагностики .....	14
Иные методы диагностики .....	15
Шкалы оценки исходного функционального состояния ребенка .....	16
Шкалы оценки динамики функционального состояния пациента.....	21
Определение функционального диагноза по МКФ (МКФ).....	24
Определение SMART-целей.....	25
Постуральный менеджмент, позиционирование, подбор технических средств.....	26
Коррекция спастичности. Ботулинотерапия .....	34
Коррекция спастичности. Функциональное ортезирование.....	36
Хирургические методы .....	37
Физическая реабилитация .....	38
Развитие альтернативной и аугментативной коммуникации .....	43
Домашние реабилитационные программы .....	46
Выводы.....	48
Список используемой литературы.....	50

## Список сокращений

ДЦП (ЦП) – детский церебральный паралич

НСГ – нейросонография.

МРТ – магнитно-резонансная томография.

ЭЭГ - электроэнцефалография.

БТА – ботулинтотоксин типа А

ЦДПН – ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии».

GMFCS – Global Motor Function Classification System - Шкала оценки глобальных моторных функций.

FMS - Functional Motor Scale. Функциональная шкала двигательной активности.

MACS – Manual Ability Classification System. Система классификации мануальных навыков.

SAFE – Shot Assessment of Feeding Elements. Оценка составляющих элементов кормления.

EDACS – Eating and Drinking Ability Classification System - Система классификации оценки питания и питья.

GMFM 66 - Gross Motor Function Measure - Оценка глобальных моторных функций.

PMAL - Pediatric upper extremity Motor Activity Log-revised - Шкала оценки моторной активности верхних конечностей.

BFMF - Bimanual Fine Motor Function - Бимануальное функционирование тонкой моторики.

ИМТ – индекс массы тела.

## **Введение**

В настоящее время наиболее значимый вклад в структуру детской инвалидности вносят болезни нервной системы и, прежде всего, детский церебральный паралич. Множество причин этого заболевания и сложности патогенеза затрудняют эффективность его лечения. Ведущим проявлением этого заболевания являются двигательные нарушения.

Усилия специалистов, участвующих в комплексном, непрерывном, поэтапном реабилитационном процессе направлены, прежде всего, на своевременную компенсацию функциональных нарушений, развившихся в результате повреждения головного мозга ребенка, минимизацию вторичных осложнений, повышение качества жизни пациентов и их семей.

## **Актуальность**

По данным Территориального органа Федеральной службы государственной статистики по Тульской области за 2017 год в структуре заболеваемости детей в возрасте 0-17 лет болезни нервной системы составляли 2809,4 на 100 тыс. случаев, врожденные аномалии- 601 на 100 тыс. случаев, психические расстройства 477,5 на 100 тыс. случаев. По тяжести последствий эти группы заболеваний имеют серьезные медицинские и социальные последствия.

При анализе структуры детской инвалидности психические расстройства находятся на 1 месте и составляют 45,1 на 10 тысяч случаев, или 25,1% от общего числа детей-инвалидов. На втором месте находятся врожденные аномалии 35,8 на 10 тысяч случаев, или 20,0%, болезни нервной системы занимают 3 место (35,3 на 10 тысяч случаев, или 19,7%).

Таким образом, актуальность разработки модели оказания эффективной помощи детям с тяжелыми двигательными нарушениями обусловлена, с одной стороны, высоким уровнем заболеваемости и степени тяжести проявлений церебрального паралича у детей, приводящей к ранней инвалидизации, а также отсутствием единого методического подхода на основе медицинских технологий с доказанной эффективностью.

## Цель и задачи проекта

На сегодняшний день в отечественных и зарубежных руководствах по лечению ДЦП и других тяжелых двигательных нарушений рекомендуются множество методов, не имеющих серьезной доказательной базы. Кроме того, клиническая практика показывает частое отсутствие системного мультидисциплинарного подхода, основанного на методах с доказанной эффективностью.

Команда специалистов ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии», из числа неврологов, педиатров, реабилитологов, ортопедов, логопедов и др. в рамках международного проекта при поддержке Фонда помощи детям «Обнаженные сердца», с 2016 года работают над созданием модели оказания эффективной помощи детям с тяжелыми двигательными нарушениями, для реализации следующих задач:

1. Подбор наиболее информативных диагностических методик и шкал для оценки исходного состояния нервно-психического развития и тестов для оценки эффективности проведенных реабилитационных мероприятий; постановка функционального диагноза.

2. Разработка методики формирования SMART-цели (конкретные, измеримые, достижимые, значимые, ограниченные во времени) на основе интегральной оценки нервно-психического развития ребенка и диагностических методик, с учетом потребности семьи и пациента.

3. Разработка комплексной программы медицинской реабилитации, направленной на развитие двигательных, когнитивных, коммуникативных навыков:

- лечение спастичности (ботулинотерапия, ортезирование);
- разработка индивидуальных программ физической реабилитации, в том числе для домашнего использования;
- подбор технических средств реабилитации;

- развитие альтернативной и аугментативной коммуникации
- коррекция позиционирования и методики кормления;
- оптимизация нутритивного статуса ребенка.



## **ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии»**

Государственное учреждение здравоохранения Тульской области «Центр детской психоневрологии» оказывает специализированную консультативно-диагностическую и реабилитационную помощь детям с патологией центральной и периферической нервной системы, опорно-двигательного аппарата, сочетанной психоневрологической патологией.

В 2017 году специалистами Центра проведено 39015 консультаций и 36837 диагностических исследований, 4205 детей получили лечение в условиях круглосуточного и дневного стационаров, более 30% из которых – дети с церебральным параличом.

Одним из структурных подразделений учреждения является центр лечения ДЦП, в реестре которого зарегистрировано 707 детей в возрасте до 18 лет, из которых число детей-инвалидов составляет 640 человек.

## Реализация проекта

### Межведомственное взаимодействие

Базовым принципом в формировании модели оказания эффективной реабилитационной помощи детям с тяжелыми двигательными нарушениями является отлаженная система межведомственного взаимодействия специалистов и учреждений здравоохранения, в том числе реабилитационных центров (рис. 1) и:

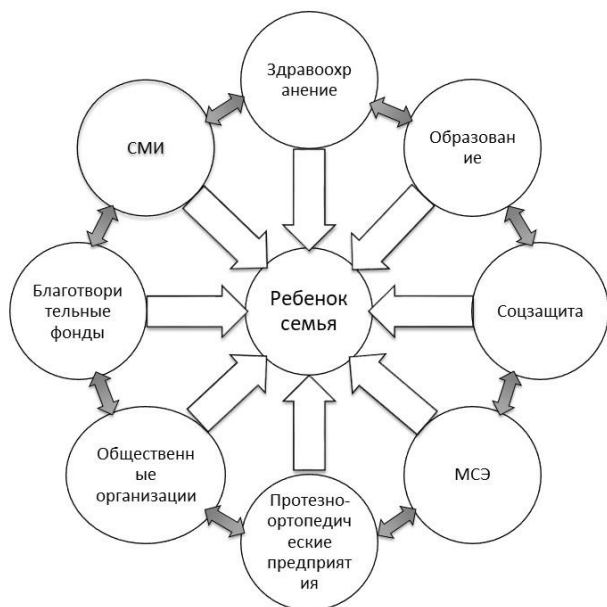


Рис. 1

- Специалистов и учреждений образования
- Специалистов и учреждений социальной защиты
- Бюро медико-социальной экспертизы
- Протезно-ортопедических предприятий
- Родительских и общественных организаций
- Благотворительных фондов

- Средства массовой информации

**в интересах детей с особыми потребностями здоровья!**

## **Преимственность и мультидисциплинарное взаимодействие специалистов учреждений здравоохранения**

Первый этап оказания комплексной медицинской помощи детям с тяжелыми двигательными нарушениями в раннем восстановительном периоде осуществляется в учреждениях родовспоможения, профильных стационарах и отделениях учреждений здравоохранения Тульской области и заключается в проведении интенсивной, в первую очередь, медикаментозной терапии с последующим применением немедикаментозных методов физической реабилитации.

Второй этап оказания медицинской реабилитации осуществляется в соответствии с приказом министерства здравоохранения РФ от 29.12.2012г. № 1705 н «О порядке организации медицинской реабилитации», а также приказом министерства здравоохранения ТО от 08.09.2014г. №1193-осн «Об организации комплексной медицинской реабилитации детей Тульской области» на базе ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии» и ГУЗ ТО «Детская областная клиническая больница», оказывающих реабилитационную помощь в ранний и поздний восстановительный периоды, период остаточных явлений, при хроническом течении заболевания вне обострения, с учетом реабилитационного потенциала ребенка.

Третий этап оказания реабилитационной помощи проводится в отделениях (кабинетах) восстановительного лечения на базе детских амбулаторно-поликлинических учреждений.

Для построения действительно эффективного реабилитационного процесса важным является создание модели оказания эффективной помощи детям с тяжелыми двигательными нарушениями, включающей использование следующих составляющих (рис. 2):



Рис. 2

- Раннее выявление неврологического дефицита.
- Использование инструментальных методов диагностики с высокой степенью убедительности.
- Применение иных методов диагностики, в том числе консультации узких специалистов (офтальмолог, сурдолог и др.)
- Использование оценочных шкал для определения исходного уровня нарушений и динамических изменений.
- Определение функционального диагноза по МКФ (МКФ) с целью измерения имеющихся нарушений.
- Использование концепции SMART-целей с учетом потребностей семьи ребенка, что позволяет повысить удовлетворенность результатами лечения.

- Оценка функции глотания, нутритивная поддержка и коррекция процесса кормления.
- Постуральный менеджмент, позиционирование, подбор технических средств.
- Лечение спастичности (ботулинотерапия; функциональное ортезирование).
- Ведущая роль методов физической реабилитации с доказанной эффективностью.
- Альтернативная и аугментативная коммуникация.

## **Раннее выявление неврологического дефицита**

Выявление нарушений развития двигательной системы человека в процессе онтогенеза является актуальной проблемой современной нейрофизиологии и клинической практики. Именно на самых ранних этапах развития человеческого организма происходит формирование отклонений, которые в будущем могут привести к двигательным нарушениям. В настоящее время стало возможным в самом раннем возрасте прогнозировать двигательное развитие ребенка и вероятность возникновения детского церебрального паралича.

Для оценки и прогнозирования возможных неврологических нарушений у ребенка все более широко применяется метод Прехтла - метод ранней диагностики ДЦП с помощью оценки генерализованных движений.

Согласно концепции Heinz F. Prechtl двигательная активность плода и младенца первична по отношению к другим формам деятельности. Генерализованные движения, характерные для плода и ребенка первых месяцев жизни (вздрагивания, потягивания, зевание) существуют независимо от внешних воздействий. Первая неврологическая функция у плода возникает уже на 4 неделе беременности, и это свободное подергивание прообразов мышечных клеток. То

есть первой функцией является именно двигательная. И только к 8 недели беременности появляется чувствительность, рефлекторные ответы на прикосновения. Третьей функцией, которая формируется у плода, становятся генерализованные движения. Наиболее значимым для доношенного ребенка является возраст от 2 до 5 месяцев. Он носит название периода основной неврологической трансформации. Именно в этот период решается, как будет ребенок развиваться дальше, сформируется ли у него двигательный дефицит. Если в период основной неврологической трансформации сделать видеозапись генерализованных движений, то можно с вероятностью 96% сказать разовьется ли у него в возрасте 1-2 лет двигательный дефицит, приводящий к инвалидизации. Прогностическая ценность рутинного неврологического осмотра в этот период жизни ребенка составляет всего 30-40 %.

## **Инструментальные методы диагностики**

Клиническая картина ДЦП индивидуальна у каждого пациента и во многом зависит от уровня и размера поражения головного мозга, степени функциональных нарушений, сопутствующей патологии, а также от эффективности проводимых реабилитационных мероприятий. Важным моментом является тщательный сбор анамнеза и выявление неблагоприятных факторов, ведущих к формированию неврологического дефицита. К таким факторам относятся: состояние здоровья матери, патология беременности и родов, состояние ребенка при рождении, необходимость проведения реанимационных мероприятий, метаболические нарушения, наличие неонатальных судорог, постгипоксические, геморрагические изменения на НСГ, МРТ головного мозга.

Очень важно проводить полноценное физикальное обследование (уровень убедительности А, уровень достоверности доказательств-1), помогающее увидеть ранние проявления ЦП, к которым относятся задержка редукции врожденных рефлексов в сочетании с отсутствием развития установочных рефлексов и патологическим изменением мышечного тонуса.

Для диагностики ЦП и тяжелых двигательных расстройств используются инструментальные методы, к ним относятся:

**МРТ** позволяет диагностировать гипоксические, травматические, геморрагические поражения головного мозга на ранних стадиях, выявить врожденные пороки развития головного мозга (уровень убедительности рекомендаций С, достоверности доказательств 2а).

**НСГ** на первом году жизни, как метод диагностики геморрагических изменений, определения внутрижелудочковых кровоизлияний, перивентрикулярных лейкомаляций (уровень убедительности рекомендаций С, достоверности доказательств 5).

При указании в анамнезе на наличие неонатальных судорог необходимо проведение **видео-ЭЭГ-мониторинга сна**, для определения патологической пароксизмальной активности головного мозга (уровень убедительности рекомендаций С, достоверности доказательств-5).

С целью раннего выявления вторичных ортопедических осложнений, которые в большинстве случаев сопровождают течение ДЦП проводится **рентген тазобедренных суставов, костей скелета** (уровень убедительности рекомендаций С, достоверности доказательств-5).

**ЭМГ** позволяет выявить нарушение проводимости на спинальном и невральном уровне, первичное поражение мышц.

## **Иные методы диагностики**

В диагностике ЦП важным является мультидисциплинарный подход, включающий в себя консультации невролога, ортопеда, офтальмолога, ортопеда, психиатра, сурдолога, гастроэнтеролога, врача-генетика для разработки индивидуального плана реабилитации пациента (уровень убедительности рекомендаций С, достоверности доказательств-1с).

## **Шкалы оценки исходного функционального состояния ребенка**

В настоящее время неотъемлемой частью работы невролога является применение различных **оценочных шкал**. Это позволяет правильно и точно оценить исходный уровень двигательных функций пациента, а также оценить динамику развития и формирования двигательных навыков.

В результате работы мультидисциплинарной команды специалистов ЦДПН были определены шкалы для оценки исходного функционального уровня, и шкалы для динамической оценки состояния пациента.

**1. Шкала оценки глобальных моторных функций (GMFCS)** - это описательная система, учитывающая степень развития моторики и ограничения движений в повседневной жизни для 5 возрастных групп пациентов с церебральным параличом: до 2 лет, от 2 до 4 лет, от 4 до 6 лет, от 6 до 12 лет и от 12 до 18 лет.

Согласно GMFCS выделяют 5 уровней развития больших моторных функций:

I - ходьба без ограничений.

II - ходьба с ограничениями

III - ходьба с использованием ручных приспособлений для передвижения

IV - самостоятельное передвижение ограничено, могут использоваться моторизированные средства передвижения

V - полная зависимость ребенка от окружающих (перевозка в коляске, кресле).

Определение класса по GMFCS позволяет правильно расставить акценты реабилитации и помогает правильно ориентировать родных пациента на



реально достижимые результаты, что в конечном итоге является залогом продуктивного взаимодействия в структуре семья-пациент-врач.

## **2. Функциональная шкала двигательной активности (FMS)**

С помощью родителей оцениваются наиболее распространенные функциональные движения на трех дистанциях: 5 метров, 50 метров, 500 метров.

N - не применимо, С - человек ползет по комнате (5 м)

1 - Использует инвалидную коляску, может сделать несколько шагов с помощью другого лица.

2 - Использование ходунков или поддержки без помощи другого человека.

3 - Использование костылей без помощи другого человека.

4 - Использование палочек (один или два), без помощи другого человека.

5 - Независимая ходьба на ровных поверхностях без использования костылей или помощи другого человека (если мебель, стены, заборы, окна используются в качестве поддержки).

6 - Независимая ходьба по любой поверхности без использования костылей или помощи другого лица, включая ходьбу по бордюрам и в толпе.

Данная шкала не только дает возможность оценить двигательную активность пациента в разных условиях, но и позволяет адекватно подобрать технические средства реабилитации, необходимые на разных этапах развития ребенка.

**3. Система классификации мануальных навыков MACS.** Используется у детей с 4 до 18 лет. Эта шкала позволяет оценивать двуручную деятельность у детей с различными формами церебрального паралича в повседневной жизни.

I - верхние конечности используются легко и успешно

II - некоторые действия менее качественны или выполняются более медленно

III - функции руки затруднены, есть необходимость к подготовке к действию или его модификации

IV - возможно использование конечности только в адаптированной ситуации

V - практически нефункциональная конечность.

**4. SAFE – краткая оценка составляющих элементов кормления.** Шкала заполняется совместно с родителями, имеет три версии, предназначенные для трех возрастных групп: от 0 до 6 месяцев, от 6 до 12 месяцев, от 12 месяцев до 18 лет.

Первое, что необходимо оценить независимо от возраста – это положение ребенка во время приема пищи, которое обеспечит безопасное кормление. (Рис.3).

**ОЦЕНКА ПОЛОЖЕНИЯ ТЕЛА ПРИ КОРМЛЕНИИ**

	Обведите в кружок <b>лицо</b> ребенка, <b>лучше всего описывающий положение тела ребенка в настоящий момент</b>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	если ответ не в серой колонке, <b>попробуйте:</b>
<b>бедра</b>							<ul style="list-style-type: none"> <li>- поверните ребенка так, чтобы бедра находились в правильном положении</li> <li>- зафиксируйте бедра равными, легкими или простыми</li> </ul>
<b>туловище</b>							<ul style="list-style-type: none"> <li>- убедитесь, что таз в правильном положении</li> <li>- поместить свернутую полотенца вдоль туловища</li> <li>- использовать равные или простые для стабилизации туловища</li> </ul>
<b>плечи</b>							<ul style="list-style-type: none"> <li>- убедитесь, что таз и туловище в правильном положении</li> <li>- установить локоть или ступню на уровне локтей, чтобы ребенок мог положить на него предплечья</li> </ul>
<b>голова</b>							<ul style="list-style-type: none"> <li>- убедитесь, что таз, туловище и плечи в правильном положении</li> <li>- поместить свернутые полотенца за головой или рядом с ней</li> <li>- обеспечить поддержку головы рукой</li> </ul>
<b>колени</b>							<ul style="list-style-type: none"> <li>- убедитесь, что таз в правильном положении</li> <li>- убедитесь, что ноги достают до земли или есть поддержка ног</li> <li>- зафиксировать ноги вилку</li> </ul>
<b>ноги</b>							<ul style="list-style-type: none"> <li>- отрегулировать высоту стула так, чтобы ноги доставали до земли</li> <li>- добавить подставку под ноги, чтобы обеспечить им поддержку</li> <li>- зафиксировать ноги вилку</li> </ul>
<b>ЛВ</b>	<b>результат: суммируйте количество ответов в серой колонке</b>						

Как должен выглядеть ребенок:



на чем сидит ребенок во время наблюдения за кормлением?

Рис.3

Основное преимущество шкалы заключается в том, что она не только обеспечивает быструю оценку положения тела ребенка во время кормления из бутылочки, питья из чашки, кормления с ложки и/или при самостоятельном приеме пищи, но и позволяет улучшить практику кормления.

5. **Шкала оценки уровня повышения мышечного тонуса Эшворта, шкала оценки спастичности Тардье**- данные шкала подходят для оценки эффективности проводимой ботулинотерапии, позволяют разграничить истинную спастичность или диагностировать контрактуру (уровень убедительности рекомендаций А, достоверности доказательств 1 b).

6. **Шкала EDACS** - система классификации оценки питания и питья. Шкала построена как алгоритм выяснения способности пациента пить и есть (в том числе откусывать и жевать твердую пищу, глотать пищу и жидкость) без риска аспирации.

В зависимости от количества и качества ограничений, определяется уровень по шкале – от I, который в еде и питье не отличается от своих обычных сверстников - до V, для которого возможно только зондовое кормление.

С ростом уровня увеличивается риск осложнений при кормлении через рот (аспирация, потеря веса).

Уровень I	Ест и пьет безопасно и продуктивно
Уровень II	Ест и пьет безопасно, но с некоторыми ограничениями эффективности
Уровень III	Ест и пьет некоторыми ограничениями безопасности
Уровень IV	Ест и пьет со значительными ограничениями безопасности
Уровень V	Нет возможности есть и пить безопасно

## **Шкалы оценки динамики функционального состояния пациента**

Для оценки эффективности реабилитационных мероприятий, необходимы объективные методы измерения динамики функционального состояния ребенка, для этой цели оптимально использование следующих шкал:

### **1. GMFM 66 – Gross Motor Function Measure (Оценка глобальных моторных функций).**

Шкала представляет собой детальный список из 66 заданий, объединенных в блоки: оценка двигательных функций в положении лежа, сидя, ползание, ходьба, бег, прыжки. Владение пациентом каждым навыком оценивается по 4 балльной системе:

0 - отсутствие попытки выполнения задания

1 - попытка выполнения задания

2 - частичное выполнение задания

3 - полное выполнение задания

Полученные данные суммируются, и по формуле рассчитывается количественный показатель моторного развития. Шкала GMFM позволяет правильно оценить моторные функции, как с применением технических средств, так и без них, что является важным моментом в формировании индивидуальной программы реабилитации пациента с церебральным параличом. Изменение суммарного показателя динамике наглядно показывает улучшения в моторном развитии ребенка.

### **2. Шкалы динамической оценки функции руки.**

**A) RMAI - Шкала оценки моторной активности верхних конечностей.** Определенным положительным моментом применения данной шкалы яв-

ляется активное участие родителей ребенка с ДЦП в интерпретации ее результатов в привычной окружающей среде вне программы занятий. Родителям задаются стандартизованные вопросы о количестве использований вовлеченной руки ребенка (шкала «как часто») и качестве движений ребенка в ходе функциональных активностей, указанных в инструменте (шкала «насколько хорошо»). Диапазон этих двух шкал от 0 до 10.

**В) VFMF Бимануальное функционирование тонкой моторики.** Используется для оценки функциональных ограничений обеих рук. Данная шкала позволяет оценить уровень функционирования тонкой моторики, определяемый путем оценки способности ребенка захватывать, производить манипуляции и удерживать предметы каждой рукой.

VFMF оценивается на уровнях от I до V, где более низкий уровень указывает на более высокую способность:

I - нет нарушений

II - умеренное нарушение

III - нарушение средней выраженности

IV - тяжелое нарушение

V - полное нарушение

**3. Матрица коммуникации.** Матрица общения – это методика оценки, позволяющая точно определить, каким образом человек общается, и получить общую схему определения SMART-целей развития коммуникативных навыков. Данная методика заполняется специалистами совместно с родителями онлайн на сайте [www.communicationmatrix.org](http://www.communicationmatrix.org).

Матрица подходит для детей любого возраста с различным уровнем коммуникативного развития, учитывает все виды коммуникативного поведения, в том числе «альтернативные и дополнительные» формы коммуникации и

досимвольную коммуникацию (жесты, мимику, взгляд и движения тела). Оценка проводится по уровням общения:

1й уровень – ненамеренное общение. Обследуемый не контролирует свое поведение, но оно отображает его общее состояние (движение тела, выражение лица, издаваемые им звуки).

2й уровень – намеренное поведение. Обследуемый контролирует свое поведение, но еще не использует его для общения. К коммуникативному поведению на данном уровне относятся движения тела, голосовые сигналы, выражения лица, взгляд.

3й уровень – нестандартное общение. Нестандартное досимвольное поведение намеренно используется для общения. К коммуникативному поведению на данном уровне относятся движения тела, голосовые сигналы, выражения лица и простые жесты.

4й уровень – стандартное общение. Это намеренное социально – приемлемое поведение, используемое для общения. К коммуникативному поведению относятся жесты, используемые в общении (указательный, кивки или качание головой, махание рукой, объятия, совместное внимание).

5й уровень – конкретные символы. Для общения на данном уровне используется «конкретный» символ, физически напоминающие обозначаемый ими объект (картинки, предметы, образные жесты, звуки).

6й уровень – абстрактные символы. Для общения используется абстрактные символы, такие как речь, жесты, слова, написанные шрифтом Брайля или печатными буквами.

7й уровень – язык. Из символов (конкретных или абстрактных) составляются двух- или трехсимвольные сочетания («хочу сок») в соответствии с правилами грамматики.

Данная методика заполняется пошагово, дает четкие результаты: профиль, который представляет собой одностороннее графическое обобщение введенной специалистом или родителями информации о коммуникативных навыках оцениваемого. Он состоит из 80 ячеек, каждая из которых обозначает конкретное сообщение на конкретном уровне коммуникативного поведения, и каждая из которых окрашена условным цветом, обозначающим, что навыки усвоены, находятся на стадии становления, отсутствуют или уже не используются. Так же перечисляется полный список коммуникативных навыков и динамическое отображение развития.

Результаты, полученные с помощью матрицы коммуникации, помогают родителям и специалистам определить общие цели развития коммуникативных навыков с учетом имеющихся у обследуемого. По результатам определяется цель воздействия (к какому уровню общения стремиться), а также конкретные цели (к овладению какими конкретными видами коммуникативного поведения стремиться) и методы их достижения.

## **Определение функционального диагноза по МКФ (МКФ)**

В практике врача обязательным условием является кодирование состояния пациента в соответствии с МКБ-10. Однако, таким образом возможна лишь верификация диагноза на первом этапе медицинской реабилитации, но это не дает истинного представления о потенциальных возможностях пациента.

Использование функционального диагноза, позволяющего достоверно оценить актуальный уровень двигательных и коммуникативных нарушений, а также особенности питания пациента. Функциональный диагноз позволяет расставить приоритеты в реабилитации, помочь правильно ориентировать семью пациента на реально достижимые результаты, что в конечном итоге является залогом продуктивного взаимодействия в структуре семья - пациент – врач и избежать завышенных и неоправданных ожиданий.



## Определение SMART-целей

В реабилитации детей с тяжелыми двигательными нарушениями необходимо тесное взаимодействие с семьей, учет их потребностей и пожеланий. Родителям и специалистам бывает трудно оценить эффективность проводимого лечения в долгосрочном аспекте.

Для определения краткосрочных задач реабилитации целесообразно формулировать так называемые **SMART цели** (конкретные, измеримые, достижимые, значимые, ограниченные во времени).

Этим термином обозначают один из способов формулировки ближайших целей. Сама концепция управления целями, в границах которой появились основные принципы SMART, давно является классическим примером в международном менеджменте.

В настоящее время этот принцип успешно применяется и в медицине. Имея перед собой цель, легче представить себе способы ее достижения, можно разбить ее на несколько более мелких целей и, поочередно достигая их, шаг за шагом приближаться к главной.

**S - specific, significant, stretching - конкретная, значительная.** Это означает, что цель должна быть максимально конкретной и ясной. Поставленные вами цели должны быть понятными и точно выраженными.

**M - measurable, meaningful, motivational - измеримая, значимая, мотивирующая.**

Цель должна быть измеримой, причем критерии измерения должны быть не только по конечному результату, но и по промежуточному. Что хорошего в цели, которую нельзя измерить или оценить? Если цель неизмерима, вы никогда не сможете узнать, достигли вы ее или нет!

**A - attainable, agreed upon, achievable, acceptable, action-oriented - достижимая, согласованная, ориентированная на конкретные действия.**

Необходимо адекватно оценивать ситуацию и понимать, что цель достижима с точки зрения внешних и внутренних ресурсов, которыми располагает пациент.

**R - realistic, relevant, reasonable, rewarding, results-oriented - реалистичная, уместная, полезная и ориентированная на конкретные результаты.**

Цель должна быть реалистичной и уместной в данной ситуации, должна вписываться в нее и не нарушать баланс с другими целями и приоритетами.

**T - time-based, timely, tangible, trackable - на определенный период, своевременная, отслеживаемая.** Срок или точный период выполнения - одна из главных составляющих цели. Она может иметь как фиксированную дату, так и охватывать определенный период. Такое временное ограничение помогает сосредоточиться на достижении цели в установленный срок.

Концепция SMART позволяет поставить вместе с пациентом и его семьей конкретные задачи и оценить их достижение в определенном временном промежутке. Для достижения SMART-целей необходимо тесное взаимодействие в структуре **пациент-семья-врач**. Использование данной концепции позволяет сосредоточить усилия семьи и команды специалистов, объективно оценивать успешность реабилитационных мероприятий, повышает удовлетворенность семьи результатами лечения.

## **Постуральный менеджмент, позиционирование, подбор технических средств**

Программа постурального менеджмента охватывает все виды мероприятий, которые оказывают влияние на позу и функционирование человека. Она разрабатывается конкретно для каждого ребенка и должна включать в себя подбор технических средств реабилитации, ортезов для поддержания правильной позы в дневное и ночное время, программу по поддержанию правильной позы сидя и стоя, хирургические вмешательства, а также индивидуальную программу занятий с ребенком, в том числе, лечебной физкультурой.

Программы постурального менеджмента направлены на стимуляцию когнитивного развития, общения, развитие функциональных навыков и самостоятельной активности ребенка, предотвращение вторичных ортопедических деформаций<sup>1</sup>.

Важно отметить, что детям с ЦП IV-V уровня по шкале GMFCS правильное позиционирование в течении суток наиболее актуально. Таким образом создаются наилучшие условия для развития функции руки, коммуникативных возможностей, а также профилактика ряда вторичных осложнений. Для реализации программа постурального менеджмента важно активное вовлечение семьи ребенка путем своевременного информирования и обучения всех членов семьи. (уровень убедительности рекомендаций В, уровень достоверности доказательств 2в).<sup>1</sup>

Разработаны рекомендации по обеспечению техническими средствами реабилитации детей с двигательными нарушениями с учетом уровня функционирования и возраста (Р. Палисано с соавт., 1997; Ф.Хайнен с соавт.,2009г.)

Уровни	До 2 лет	2-4 года	4-6 лет	6-12 лет	12-16 лет
I	Ортезы при необходимости	Ортезы при необходимости	Ортезы при необходимости	Ортезы при необходимости	Ортезы при необходимости
II	Ортезы • Ходунки • Прогулочная коляска для перемещения на дальние расстояния	Ортезы • Ходунки • Прогулочная коляска для перемещения на дальние расстояния или кресло-коляска с ручным приводом (активная)	• Ортезы • Кресло-коляска с ручным приводом (активная) • Ходунки • Прогулочная коляска • Реабилитационный велосипед • Возможно, кресло-	Ортезы • Ходунки • Кресло-коляска с ручным приводом (активная) • Возможно, реабилитационный велосипед	Ортезы • Ходунки для подстраховки • Кресло-коляска с ручным приводом (активная) • Реабилитационный велосипед

1. <sup>1</sup>Федеральные клинические рекомендации по ДЦП, 2017 г.

			коляска с электроприводом		
III	<p>Ортезы • Системы подушек для позиционирования • Ортопедическое функциональное кресло • Прогулочная коляска с дополнительными поддержками и фиксаторами • Вертикализатор</p>	<p>Ортезы • Прогулочная коляска с дополнительными поддержками и фиксаторами • Кресло-коляска с ручным приводом (облегченная) или с электроприводом • Специальный (реабилитационный) трехколесный велосипед • Ходунки • Вертикализатор • Ортопедическое функциональное кресло</p>	<p>Ортезы • Ходунки • Кресло-коляска с ручным приводом (облегченная) для прогулок • Специальный (реабилитационный) трехколесный велосипед • Ортопедическое функциональное кресло</p>	<p>• Ортезы • Ходунки для дома • Кресло-коляска с ручным приводом (облегченная) для прогулок • Возможно, кресло-коляска с электроприводом</p>	<p>• Ортезы • Ходунки для дома • Кресло-коляска с ручным приводом (активная или облегченная) для прогулок • Возможно, кресло-коляска с электроприводом</p>
IV	<p>Ортезы</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Системы подушек для позиционирования • Ортопедическое функциональное кресло • Прогулочная коляска с дополнительными поддержками и фиксаторами • Вертикализатор • Вспомогательные средства для купания</li> </ul>	<p>Ортезы</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Системы подушек для позиционирования</li> <li>• Ортопедическое функциональное кресло</li> <li>• Прогулочная коляска с дополнительными поддержками и фиксаторами</li> <li>• Вертикализатор</li> <li>• Вспомогательные средства для купания</li> </ul>	<p>Ортезы</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ортопедическое функциональное кресло</li> <li>• Кресло-коляска с электроприводом • Прогулочная коляска с дополнительными поддержками и фиксаторами</li> <li>• Вертикализатор</li> <li>• Подъемник для ванны</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ортезы</li> <li>• Ортопедическое функциональное кресло • Возможно, ходунки • Кресло-коляска с электроприводом или Кресло-коляска с ручным приводом для пассивного перемещения • Возможно, вертикализатор • Подъемник для ванны</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ортезы • Ортопедическое функциональное кресло • Ходунки</li> <li>• Кресло-коляска с электроприводом или Кресло-коляска с ручным приводом для пассивного перемещения • Подъемник для ванны</li> </ul>

V	Ортезы • Системы подушек для позиционирования • Ортопедическое функциональное кресло • Проглочная коляска с дополнительными поддержками и фиксаторами • Вертикализатор • Вспомогательные средства для купания	Ортезы • Системы подушек для позиционирования • Ортопедическое функциональное кресло • Проглочная коляска с дополнительными поддержками и фиксаторами • Вертикализатор • Вспомогательные средства для купания	Ортезы • Ортопедическое функциональное кресло • Проглочная коляска с дополнительными поддержками и фиксаторами • Кресло-коляска с электроприводом • Подъемник для ванны • Функциональная кровать	• Ортезы • Ортопедическое функциональное кресло • Кресло-коляска с электроприводом или Кресло-коляска для пассивного перемещения • Возможно, вертикализатор • Подъемник для ванны • Система ортопедических подушек для позиционирования • Подъемник	• Ортезы • Ортопедическое функциональное кресло • Кресло-коляска с электроприводом или Кресло-коляска для пассивного перемещения • Подъемник для ванны • Система ортопедических подушек для позиционирования • Функциональная кровать • Подъемник
---	---	---	--	---	---

## Оценка функции глотания, нутритивная поддержка и коррекция процесса кормления

Наряду с актуальностью оценки больших моторных функций, важным является правильная организация процесса кормления ребенка, начиная с правильного позиционирования, позволяющего принимать пищу в комфортных и безопасных условиях, до активного вовлечения ребенка в процесс выбора еды и собственно кормления.

Как правило, дети с церебральным параличом, имеют недостаточность питания, задержку линейного роста, низкую минеральную плотность костной ткани. Недостаточность питания ухудшает общее состояние больных, снижает их качество жизни, возможности терапии и реабилитационных мероприятий. Оптимизация пищевого статуса приводит к улучшению самочувствия, снижает раздражительность и спастичность, улучшает периферическое кровообращение, иммунный ответ, повышает устойчивость к инфекциям.

Трудности с кормлением связаны с двигательными нарушениями ребенка — с координацией движений головы, рук или ног, языка, губ, щек, с расстройством фазы глотания. Такие дети иногда не могут сосать соску, а позже им трудно научиться есть с ложки, жевать, они могут поперхнуться, когда пытаются что-то проглотить. А когда малыш уже проглотил пищу, он может неожиданно срыгнуть. Частые срыгивания могут оказаться серьезной проблемой из-за постоянного раздражения стенок пищевода кислым содержимым желудка.

Самым грозным осложнением нарушений питания является дисфагия (нарушение глотания). Это нарушение может сопровождаться аспирацией. Чтобы оказать помощь при дисфагии и аспирации, необходимо понимать, какой из этапов (фаз) глотания нарушен у ребенка.

Во время консультативного приема специалисту необходимо обращать внимание на так называемые симптомы «тревоги», характерные для дисфагии:

1 – при сборе анамнеза:

- частые простудные заболевания, пневмонии
- колебания температуры тела (особенно ночные подъемы)

2 – в процессе объективного осмотра:

- физическое развитие ребенка (наличие гипотрофии)
- «смазанную» речь во время общения

3 – во время оценки процесса кормления:

- слюнотечение или неспособность сглатывать слюну
- выпадение пищи изо рта во время еды
- кашель или покашливание до, вовремя или после глотания

- изменение качества голоса во время или после глотания, например, «влажный», «булькающий», хрипота, временная потеря голоса
- затрудненное дыхание, прерывистое после глотания
- затруднения при глотании
- срыгивания

При наличии данных симптомов проводится диагностическое исследование - **видеофлюороскопия**. Это метод рентгеноскопической видеорегистрации акта глотания от момента поступления пищевого комка в ротовую полость до его попадания в желудок. С этой целью ребенку дают пищу разной консистенции (еда или вода), смешанную с барием, что позволяет отследить процесс прохождения пищевого комка.

В результате исследования специалист выявляет наличие микроаспираций при кормлении, определяет локализацию дисфагии, возможную причину ее возникновения. Данные симптомы могут свидетельствовать об аспирации (попадании жидкости или пищи в нижние дыхательные пути, ниже истинных голосовых складок) или пенетрации (попаданием жидкости или пищи в преддверие гортани, но не ниже уровня истинных голосовых складок).

Ниже представлен алгоритм выбора метода безопасного кормления (рис. 4).

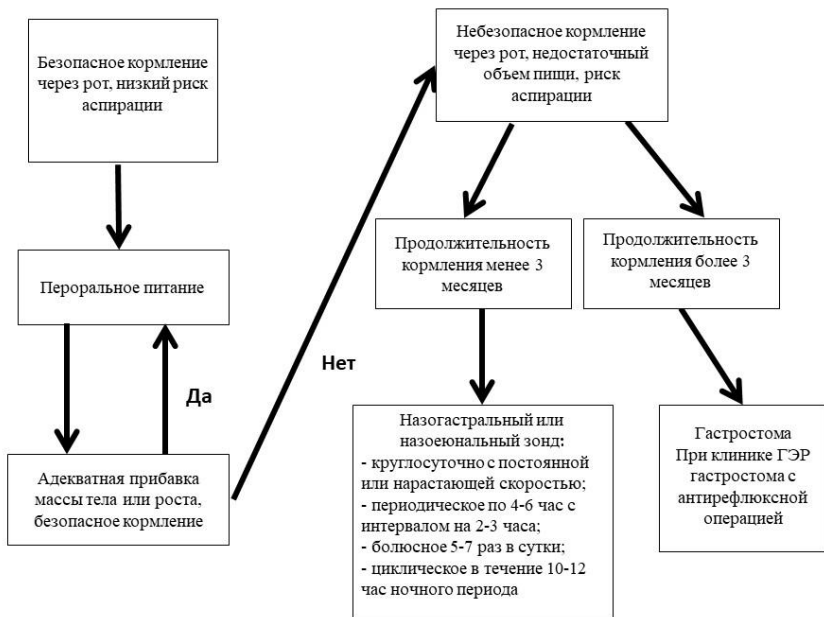


Рис. 4

Если возможен и безопасен пероральный прием пищи, то в этом случае необходимо принять меры для улучшения оро motorных навыков, положения во время кормления, регулировать консистенцию пищи и ее калорийность.

При выявлении дисфагии, аспирации, невозможности получения ребенком необходимого объема пищи, решается вопрос об энтеральном питании, при котором доставка питательных веществ осуществляется через желудочный зонд, внутрикишечно или через гастростому. Кормление через зонд является минимально инвазивным, но должно использоваться не более 1–3 месяцев из-за риска осложнений. При необходимости долгосрочной энтеральной поддержки показана установка гастростомы.



С целью определения определения энергозатрат с учетом факторов активности, стресса, ИМТ производится расчет по следующим формулам:

$$\text{ФРЭ} = \text{ЭОО} * \text{ФА} * \text{ФС} * \text{ТФ} * \text{ДМТ}, \text{ где}$$

ФРЭ – фактический расчет энергии

ЭОО – основной обмен

ФА -фактор активности: постельный режим – 1,3, палатный режим – 1,5, общий режим – 1,7

ФС – фактор стресса: отсутствует -0, нетяжелые операции – 1,2, большие операции – 1,3, тяжелые травмы – 1,8

ТФ – температура тела: 38 – 1,1, 39 – 1,2

ДМТ – дефицит массы тела: 10-20% - 1,1, 20-30% -1,2, больше 30% - 1,3.

▪ расчет основных нутриентов для коррекции питания:

белки (г\сут) = ФРЭ \*0,15 : 4 (но не более 2-2,5 г\кг)

жиры (г\сут) = ФРЭ \* 0,3 : 9 (примерно 1г\кг\сут)

углеводы (г\сут) = ФРЭ \* 0,55 : 4 (примерно 4 г\кг\сут)

и последующий подбор лечебных смесей.

Ниже представлен алгоритм выбора лечебной смеси, который зависит от состояния желудочно-кишечного тракта. При нормальной его функции предпочтение отдается обычным стандартным смесям. При нарушении пищеварения – полуэлементным или элементным. Так же существуют специализированные смеси, для пациентов с нарушениями функции дыхания, сахарным диабетом.

Алгоритм выбора лечебной смеси

Пациентам с сохраненной функцией пищеварения			Пациентам с нарушением пищеварения		Специализированные
Стандартные полимерные смеси (на основе цельного белка)			Полуэлементные смеси (на основе гидролизованного белка)	Элементные (на основе смеси аминокислот и простых углеводов)	Смеси при определенных заболеваниях
Низкокалорийные(1 ккал\мл)	Гиперкалорийные (1,5 – 2 ккал\мл)	Низкокалорийные	сухие жидкие		<ul style="list-style-type: none"> <li>- смеси типа «пульмо»</li> <li>- смеси типа «диабет»</li> <li>- иммунные смеси</li> <li>- смеси с пищевыми волокнами</li> </ul>

## Коррекция спастичности. Ботулинотерапия

Ведущим методом лечения спастичности у детей является ботулинотерапия. Это наиболее эффективный метод с оптимальным профилем безопасности для коррекции повышенного тонуса мышц у детей с ЦП, увеличения объема движений, уменьшения болевых ощущений, улучшения качества ухода за пациентом. Данная методика стала обязательным компонентом в реабилитации пациентов со спастическими формами ЦП и в большинстве случаев облегчает подбор и использование технических средств реабилитации и ортезирование. В

России ботулинотерапия введена в стандарты лечения ЦП с 2004 года, применение возможно с двухлетнего возраста. В клинической практике применяются препараты ботулинического токсина типа А (абоботулотоксин А, инкоботулотоксин А, онаботулинотоксин А), уровень убедительности рекомендаций А, достоверности доказательств-1а.

Миорелаксирующий эффект при внутримышечном введении БТА развивается в среднем через 7–14 дней после введения препарата и позволяет локально, обратимо, дозозависимо снизить мышечный тонус на срок от 3 до 6 и более месяцев.

Показания к применению препаратов БТА при двигательных нарушениях:

- спастические формы ЦП;
- фокальная спастичность;
- отсутствие фиксированных контрактур суставов;
- умеренная степень пареза мышцы-мишени (снижение мышечной силы не должно превышать 3 баллов);
- наличие феномена фокальной или сегментарной дистонии при спастических формах ЦП.

Противопоказания к применению ботулинотерапии:

- атонически-астатическая форма ЦП;
- наличие фиксированных контрактур;
- генерализованная спастичность, за исключением случаев, когда препарат вводится для улучшения ухода за пациентом;

- изменение структуры мышечного волокна со значительным снижением мышечной активности, наличием выраженного фиброза и атрофии в мышце;

- грубое поражение головного мозга.

Цели и приоритеты ботулинотерапии рассматриваются совместно с родителями пациента с учетом комплексного плана реабилитации, показателей GMFCS и возраста ребенка.

При I–III уровнях моторики по GMFCS целями ботулинотерапии будут улучшение паттерна ходьбы, повышение уровня функциональной активности, профилактика контрактур суставов.

При III–IV уровнях по GMFCS - для уменьшения выраженности патологических синдромов, профилактики контрактур, деформаций и вывихов, коррекции позы.

При III-V уровне основной целью являются уменьшение выраженности болевого синдрома или дискомфорта, облегчение ухода за пациентом.

В ЦДПН ботулинотерапия применяется с 2008 года. Преимущественно используется многоуровневое введение ботулинистического токсина под контролем УЗИ, что повышает эффективность терапии и снижает риск осложнений. Ежегодно проводится 130-140 инъекции ботулотоксина, при этом у 60% пациентов - повторно.

## **Коррекция спастичности. Функциональное ортезирование**

Функциональное ортезирование (серийное гипсование) является важной составляющей программы комплексной медицинской реабилитации пациентов с двигательными нарушениями.

В своей работе специалисты Центра активно применяют методику серийного гипсования мягкими полимерными материалами.

Применяемый полимерный бинт нетоксичен, не вызывает аллергических реакций, легче обычного гипса, пластичен, пропускает воздух, а также испарения со стороны иммобилизованной части тела. Ребенок может продолжать реабилитационные мероприятия в полном объеме.

Ортезирование - это часть комплексной программы реабилитации пациентов с ЦП и не может рассматриваться отдельно от других консервативных и хирургических методов. Основные цели использования ортезов: увеличение функции, предотвращение деформаций, сохранение сустава в функциональном положении, стабилизация туловища и конечности, избирательное облегчение контроля движений, снижение спастичности и защита конечности в послеоперационном периоде (уровень убедительности рекомендаций В, уровень достоверности доказательств 2а). Важно использование индивидуально изготовленных ортезов, поскольку эти технические средства должны идеально соответствовать сегменту конечности для удобства ношения и максимальной эффективности.

## **Хирургические методы**

В лечении детей с ЦП применяются ортопедические и нейрохирургические методы оперативного лечения.

Методы оперативной ортопедии используются для лечения осложненной спастичности.

Показанием к хирургическому ортопедическому вмешательству могут быть такие осложнения церебрального паралича как:

1) ретракция отдельных мышц или мышечных групп, служащая причиной стойких контрактур суставов, подвывихов и вывихов, деформаций сегментов конечностей, в том числе стоп и кистей, когда консервативное лечение неэффективно;

2) костные и суставные деформации;

3) выраженные деформации позвоночника, значительно затрудняющие позицию сидя, влияющие на функцию внутренних органов, укладки, уход за детьми с тяжелыми формами ДЦП.

В настоящее время актуально выполнение многоуровневых одномоментных оперативных вмешательств (уровень убедительности рекомендаций А, уровень достоверности доказательств 1а).

При неэффективности пероральных антиспастических препаратов и инъекций БГА, рекомендуется использование нейрохирургических методов лечения спастичности, к которым относится дорзальная селективная ризотомия (уровень убедительности рекомендаций А, уровень достоверности доказательств 2), установка интратекальной баклофеновой помпы (уровень убедительности рекомендаций А, уровень достоверности доказательств 2).

## **Физическая реабилитация**

В ЦДПН физическая реабилитация (уровень убедительности рекомендаций В, уровень достоверности доказательств 1в) представлена широким спектром физических методов воздействия (движение, мануальное воздействие, массаж, действие тепла, света, высоких частот, ультразвука, воды и др).

Методы физической реабилитации:

- Метод позиционирования (ортопедические сидения, вертикализирующие устройства различных модификаций, тьютора, ортезы, универсальные ортопедические системы, ходунки, укладочные средства и т.д.)
- Кинезиотерапия (упражнения, направленные на улучшение показателей кардиореспираторной выносливости, мышечной силы, равновесия, гибкости).

- Механотерапия (рычажная, маятниковая, блочная, с преодолением эластичного или пружинного сопротивления).
- Роботизированная механотерапия
- Метод динамической проприоцептивной коррекции.
- Функциональная программируемая электростимуляция мышц в ходьбе.
- Гидрокинезиотерапия

Важным является оптимальный подбор методов физической реабилитации с учетом уровня функционирования. Согласно шкале глобальных моторных функций, устанавливаются следующие реабилитационные цели:

- GMFCS I-II уровень функционирования: решение локальных двигательных проблем при хорошем общем уровне моторного развития – улучшение двигательной функции, профилактика контрактур, полноценная социализация.

- GMFCS III уровень функционирования: улучшение и поддержание двигательной функции, выработка оптимального двигательного паттерна, максимальной независимости, коррекция позы, профилактика контрактур, облегчение использования технических средств реабилитации, минимизация операций.

- GMFCS IV-V уровень функционирования: поддержание двигательной функции, коррекция позы и профилактика контрактур, уменьшение выраженности болей, облегчение ухода.

С целью оптимизации двигательной реабилитации пациентов в центре проводится комплексная физическая реабилитация, включающая роботизированную механотерапию.

Роботизированный комплекс «Локомат» применяется для восстановления (становления) навыков ходьбы, улучшения повседневной двигательной активности у пациентов с двигательным дефицитом.

Показанием к реабилитации на роботизированной системе являются: детский церебральный паралич, вялые параличи различной этиологии, последствия черепно-мозговых и спинальных травм, нервно-мышечные заболевания, последствия инсультов.

Противопоказания делятся на абсолютные и относительные.

*К абсолютным* относятся: острые воспалительные заболевания, выраженный болевой синдром во время движения, задержка психического развития тяжелой степени, гиперкинетический синдром тяжелой степени, эпилепсия с некупируемыми приступами.

*К относительным* противопоказаниям – спастичность мышц и контрактуры в нижних конечностях, гиперкинетический синдром средней степени, задержка психического развития средней степени, эпилепсия с редкими приступами.

В центре проводится комплексная реабилитация с применением роботизированной механотерапии по нескольким схемам:

- после нейрохирургических и ортопедических вмешательств (дорзальная селективная ризотомия, невротомия, теномиотомии, устранение контрактур, операции на тазобедренных суставах и стопах и др.).
- после ботулинотерапии.
- в рамках консервативной терапии.

Пациенты с I, II, III уровнем функционирования по шкале глобальных моторных функций получают данную терапию. Курс составляет 10-12 процедур, продолжительность от 10-15 до 40 минут. Скорость движения подбирается



индивидуально от 0,5 до 2,0 км/ч. После оперативных вмешательств она составляет от 0,5 до 1,3 км/ч, в отсроченный послеоперационный период (через 3-6 месяцев) роботизированные тренировки становятся более интенсивными, увеличивается скорость ходьбы, пройденные расстояния. Во всех случаях проводится разгрузка веса пациента на 50-30% от массы тела.

Преимущества роботизированной терапии:

- локомоторная терапия позволяет ускорить процесс восстановления (освоения) навыков стояния и ходьбы;
- улучшается динамическая и поструральная стабильность пациента в вертикальном положении;
- благодаря многократности повторений и БОС, формируется стереотип ходьбы, ритм шага;
- занятие на комплексе вызывает у ребенка мощный положительный психоэмоциональный всплеск, повышает мотивацию к самостоятельной ходьбе.

Функционально программируемая электростимуляция мышц в ходьбе применяется для восстановления (становления) биомеханики ходьбы, улучшение повседневной двигательной активности у пациентов с мышечным дефицитом.

- Показанием к ФПЭС являются: детский церебральный паралич, вялые параличи различной этиологии, последствия черепно-мозговых и спинальных травм, нервно-мышечные заболевания, последствия инсультов.
- Противопоказания делятся на абсолютные и относительные.
  - *К абсолютным* относятся: острые воспалительные заболевания, выраженный болевой синдром во время движения, задержка психического развития тяжелой степени, гиперкинетический синдром тяжелой степени, все

формы эпилепсии, резко повышенная возбудимость пациента, обуславливающая непереносимость минимальных электрических воздействий, невозможность получить сокращение мышцы при электрическом воздействии в пределах комфортной зоны.

▪ *К относительным* противопоказаниям – плохая переносимость электрических воздействий, предполагающая длительную адаптацию пациента к ФПЭС, контрактуры суставов и выраженные деформации нижних конечностей, заболевания или обширные повреждения в предполагаемой области наложения электродов, острые и хронические воспалительные процессы с локализацией на пораженной конечности или на туловище, эписиндром в анамнезе.

В центре проводится комплексная реабилитация с применением ФПЭС в ходьбе по нескольким схемам:

- отсроченная послеоперационная реабилитация (3-6 месяцев)
- после ботулинотерапии
- в рамках консервативной терапии.

Пациенты с I, II, III уровнем функционирования по шкале глобальных моторных функций проводится ФПЭС по следующим методикам:

- 3х канальная ЭС, включающая ЭС большой и средней ягодичных мышц, четырехглавой мышцы бедра, передней большеберцовой мышцы.
- 4х канальная ЭС, включающая ЭС большой и средней ягодичных мышц, четырехглавой мышцы бедра, полусухожильной мышцы и двуглавой мышцы бедра, передней большеберцовой мышцы.
- 2х канальная ЭС, включающая ЭС большой и средней ягодичных мышц, передней большеберцовой мышцы.

Преимущества ФПЭС в ходьбе:

- улучшение функции ослабленных мышц
- коррекция неправильно выполняемых движений
- выработка и поддержание двигательного стереотипа ходьбы

Применение роботизированных технологий в комплексе лечебно-реабилитационных мероприятий обеспечивает более высокие темпы и качество восстановления нарушенного двигательного стереотипа походки, а многократно повторяющиеся тренировки улучшают повседневную двигательную активность.

По завершению курса интенсивной физической реабилитации в центре, формируется индивидуальная программа домашней реабилитации. Необходимо выбирать и тренировать максимально возможное количество актуальных и разнообразных двигательных навыков и учить ребенка адаптировать их к естественным условиям окружающей среды. Целесообразно построение программы домашних занятий не вокруг выполнения искусственных движений (упражнений), а построение занятий на основе повседневных (рутинных) активностей ребенка.

## **Развитие альтернативной и аугментативной коммуникации**

В своей работе специалисты Центра детской психоневрологии активно используют методы альтернативной коммуникации, осуществляют подбор доступных средств коммуникации и аугментативных технологий. В процессе индивидуальных занятий определяются предпочитаемые ребенком активности (игра, кормление, творческая деятельность и т.д.), используются различные игровые методики (полисенсорные игры на эмоциональное взаимодействие, имитационная игровая деятельность и т.д.). Использование альтернативной коммуникации позволяет в значительной степени расширить коммуникативные возможности неговорящих детей. Обязательным условием в достижении SMART-цели является активная позиция родителей и постоянная поддержка мотивации

ребенка, для чего крайне важен высокий профессиональный уровень специалистов по развитию коммуникации.

В работе с детьми с тяжелыми и (или) множественными сочетанными нарушениями психофизического развития необходимо формировать понимание того, что любые проявления коммуникативного поведения находят соответствующий отклик у окружающих взрослых, а эти последствия позволяют намеренно управлять обеспечением собственной жизнедеятельности. Как правило, они демонстрируют некоторые достижения в поведении: вокализация, естественные жесты, выражение лица, приближение к взрослому, вручение предметов. В этом случае задачей специалистов является оказание пошаговой помощи в применении данных средств в целях коммуникации.

1. Определить потенциальные «намеренные» коммуникативные проявления (движение, вокализация, выражение лица). Последовательно отреагировать на них так, если бы они были сознательными действиями, что позволит ребенку научиться понимать связь между собственным поведением и его последствиями, выполнять конкретное действие и наблюдать результат.

2. Комментировать поведение ребенка: «Ты протягиваешь руки. Значит, я возьму тебя на руки», что способствует не только пониманию результата своих действий, но и улучшает импрессивную речь.

3. Создать структурированную, предсказуемую последовательность ежедневно происходящих в режиме дня и знакомых ребенку действий. Вскоре он начнет превосходить те или иные действия, получая удовольствие либо отклоняя их приближение. Предлагать простые занимательные игры, произведения с повторяющимся сюжетом. Занимаясь, периодически делать паузы-ожидания в надежде проявления коммуникативного поведения.

4. Предварительно сопровождать выполнение режимного момента информированием ребенка о происходящем, окружающей обстановке и

ближайшем окружении, особенно в случае недостаточного понимания им происходящего.

Организуя процесс занятий, целью специалиста является помочь ребенку использовать такую языковую систему (телодвижений, жестов, символов), с помощью которой он сможет удовлетворить свои потребности. Оптимальными средствами дополнительной коммуникации являются: использование альбомов с картинками и фотографиями, коммуникативных таблиц, обучение с помощью карточек PECS, коммуникаторов, для некоторых детей обучение навыку чтения и глобального чтения.

Целью занятий по развитию коммуникативных навыков ребенка, находящегося на 1-м уровне матрицы является, установление связи поведения ребенка с тем, что ему приятно. При этом ждем любой реакции ребенка: телодвижение, взгляд, мимика и т.п.

Цель занятий на 2-м уровне коммуникативного развития является формирование навыков намеренного поведения посредством навыков отказа, желания продолжения действия и привлечения внимания. Необходимо определить, что же послужит наиболее сильным мотивом начала коммуникации. Для одних - это выбор и требование какого-либо предмета (игрушки, пищи). В иных случаях таковыми являются привлечение внимания потенциального собеседника, отказ от предмета, деятельности. Одновременно можно обучать сразу нескольким элементарным функциям, адекватно и точно реагируя на коммуникативные проявления ребенка.

На 3-м уровне коммуникативного развития задача специалиста является вовлечение других людей в коммуникацию, формирование навыка совместного внимания. На этом уровне может вводиться система PECS.

4-м уровне специалист моделирует ситуации, чтобы ребенок указывал, обязательно вовлекая другого человека.

На 5-м уровне развития коммуникативных навыков целью является возможность использования аугментативной коммуникации. Рекомендуется выбирать активность, которую родители уже используют и туда вносят коммуникативный контекст. Символы, используемые на этом уровне иконические, то есть выглядят, двигаются, звучат, как то, что они представляют (фотографии, рисунки, предметы, м.б. часть объекта для детей с нарушениями зрения).

На 6-м уровне целью специалиста является переход от картинки, используемой как объект, переходим к словам, к символическим картинкам. Если это язык жестов - это жест.

Целью 7-го уровня является использование ребенком комбинаций символов, использование грамматических правил (прилагательные перед существительными, действия перед объектами и т.д.).

Подбор форм альтернативной коммуникации для ребенка зависит от индивидуальных особенностей каждого ребенка. При подборе учитываются особенности его развития, его двигательные возможности, состояние зрения и слуха, а также уклад жизни и общения в семье, технические возможности организации коммуникации.

## **Домашние реабилитационные программы**

Наряду с лечебно-реабилитационными мероприятиями в Центре, важное место занимают домашние реабилитационные программы, позволяющие семье активно включаться и продолжать процесс непрерывной реабилитации в естественных для ребенка социальных условиях. Индивидуальная программа домашней реабилитации включает различные формы двигательных активностей, помогающих формировать и расширять двигательные возможности ребенка посредством вспомогательных средств и приспособлений. С этой же целью специалисты центра проводят дистанционное консультирование пациентов, прошедших лечение в центре, по вопросам коррекции домашних реабилитационных

программ, правильности использования технических средств реабилитации. Успех лечебно-реабилитационных мероприятий во многом зависит от тесного сотрудничества специалистов и семьи.

## **Выводы**

Подводя итоги работы проекта важно отметить, что залогом эффективной реабилитационной помощи детям с тяжелыми двигательными нарушениями являются следующие принципы:

- работа с семьей, повышение уровня осведомленности родителей о характере заболевания, современных методах реабилитации.
- оценка исходного функционального уровня и его динамики с использованием объективных шкал,
- постановка SMART-целей для каждого этапа реабилитации,
- использование методов реабилитации с доказанной эффективностью,
- правильное позиционирование, подбор качественных технических средств реабилитации и обучение родителей их использованию,
- оценка функции глотания, нутритивная поддержка и коррекция процесса кормления,
- оптимизация питания,
- использование альтернативной и дополнительной коммуникации,

Мультидисциплинарный подход считается эталонным в осуществлении любой реабилитационной помощи. Каждый специалист реабилитационной команды несет ответственность за сферу своей профессиональной деятельности, лечащий врач координирует работу всех специалистов и отвечает за реабилитацию в целом – ее полноту, своевременность, соответствие нуждам пациента.

Важным итогом проекта является применение вышеперечисленных составляющих модели оказания эффективной помощи детям с тяжелыми двигательными нарушениями с позиции доказательной медицины в работе со всеми



пациентами, получающими лечение и медицинскую реабилитацию в ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии».

Клиническая и исследовательская деятельность по отработке модели оказания помощи детям с тяжелыми двигательными нарушениями продолжается.

## Список используемой литературы

1. Семёнова Е.В., Клочкова Е.В., Коршикова-Морозова А.Е., Трухачёва А.В., Заблочкис Е.Ю. Реабилитация детей с ДЦП: обзор современных подходов в помощь реабилитационным центрам, 2018 г.
2. Змановская В.А. Приоритезация методов реабилитации детей с ДЦП с позиций доказательной медицины и МКФ, Змановская В.А., 2018 г.
3. Национальные клинические рекомендации по детскому церебральному параличу, 2017 г.
4. Гузева В.И., Батышева Т.Т., Скрипченко Н. В. Детская неврология. Клинические рекомендации, 2015 г.
5. Стандарт специализированной медицинской помощи при детском церебральном параличе (фаза медицинской реабилитации), 2015 г.
6. Клочкова О.А., Куренков А.Л., Каримова Х.М., Назарова-Баранова Л.С., Мамедьяров А.М., Кузенкова Л.М., Бурсагова Б.И., Опыт многоуровневых повторных инъекций ботулинистического токсина типа А при спастических формах детского церебрального паралича, 2014 г.
7. Пальчик А.Б., Лекции по неврологии развития, 2013 г.
8. Рекомендации по обеспечению техническими средствами реабилитации детей с двигательными нарушениями (К.Экольдт-Альфай). Составлены с использованием Системы классификации развития функциональных навыков крупной моторики (Р.Палисано с соавт., 1997; Ф.Хайнен с соавт., 2009 г.)
9. Сайт [www.communicationmatrix.org](http://www.communicationmatrix.org)