

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12, 87/13, 164/13, 39/14, 43/14, 132/14, 188/14 и 10/15), министерот за здравство донесе

## **У П А Т С Т В О**

### **ЗА МЕДИЦИНСКОТО ЗГРИЖУВАЊЕ ПРИ СПАСТИЦИТЕТ КАЈ ДЕЦА И КАЈ МЛАДИ ЛУЃЕ СО НЕПРОГРЕСИВНИ МОЗОЧНИ ЗАБОЛУВАЊА**

#### **Член 1**

Со ова упатство се утврдува медицинското згрижување при спастицитет кај деца и кај млади луѓе со непрогресивни мозочни заболувања.

#### **Член 2**

Начинот на медицинското згрижување при спастицитет кај деца и кај млади луѓе со непрогресивни мозочни заболувања е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

#### **Член 3**

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на медицинското згрижување при спастицитет кај деца и кај млади луѓе со непрогресивни мозочни заболувања по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на згрижувањето, при што истото од страна на докторот соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

#### **Член 4**

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 17-3144/1  
09 март 2015 година  
Скопје

**МИНИСТЕР**  
**Никола Тодоров**

---

# **Спастицитет кај деца и кај млади луѓе со непрогресивни мозочни заболувања**

**Третман на спастицитет и коегзистирачки моторни нарушувања и нивните рани мускулно-скелетни компликации**

Објавено: јули 2012 год.

**NICE клинички упатства 145**  
[guidance.nice.org.uk/cg145](http://guidance.nice.org.uk/cg145)

# Содржина

<b>Вовед</b> .....	<b>1</b>
<b>Индивидуално насочена грижа</b> .....	<b>2</b>
<b>Термини користени во ова упатство</b> .....	<b>3</b>
Ботулин токсин тип А .....	3
Терапија со ограничување на движењето .....	3
Третман со континуирано интратекално администрирање на баклофен со пумпа .....	3
Контрактура .....	3
Дистонија .....	3
Еквинус деформитет .....	3
Фина моторика .....	3
Фокална дистонија .....	3
Фокален спастицитет .....	3
Функција .....	4
Анализа на одот .....	4
Груба моторна функција .....	4
Класификација на груба моторна функција .....	4
Дислокација (исчашување) на колк .....	4
Тест на интратекално даден баклофен .....	4
Кифоза .....	4
Лесно активно истегнување .....	4
Лесно пасивно истегнување .....	5
Мускулен тонус .....	5
Мрежен тим за грижа (Network of care) .....	5
Мрежен тим (Network team) .....	5
Ортоза .....	5
Пасивен опсег на движења .....	5
Опсег на движење .....	5
Сколиоза .....	5
Секундарни компликации од спастицитетот .....	5
Секундарни последици од спастицитетот .....	6
Селективна дорзална ризотомија .....	6
Сериско користење на калапи .....	6
Спастицитет .....	6
Спинална фузија .....	6
Терапија со активно користење, фокусирано на одредена задача .....	6
<b>Клучни приоритети за имплементација</b> .....	<b>7</b>
<b>1. Упатство</b> .....	<b>9</b>
1.1 Принципи на грижата .....	9
1.2 Физикална терапија (физиотерапија или работна терапија) .....	11
1.3 Ортози .....	13
1.4 Орални лекови .....	15
1.5 Ботулин токсин тип А .....	17
1.6 Баклофен интратекално .....	19
1.7 Ортопедска хирургија .....	23
1.8 Селективна дорзална ризотомија .....	24

<b>2. Забелешки за делокругот на ова упатство .....</b>	<b>26</b>
<b>3. Имплементација .....</b>	<b>27</b>
<b>4. Препораки за истражување .....</b>	<b>28</b>
4.1 Инхибитори на функционалната способност .....	28
4.2 Менаџмент на положбата на телото .....	28
4.3 Ботулин токсин тип А.....	29
4.4 Инtrateкален баклофен .....	29
4.5 Селективна дорзална ризотомија.....	30
<b>5. Други верзии на ова упатство .....</b>	<b>31</b>
5.1 Цело упатство.....	31
5.2 NICE патеки .....	31
5.3 Информација за јавноста .....	31
<b>6. Сродни NICE упатства.....</b>	<b>32</b>
<b>7. Ажурирање на упатството .....</b>	<b>33</b>
<b>Додаток А: Група за развој на упатството, Национален центар за соработка и проектен тим на NICE.....</b>	<b>34</b>
Група за развој на упатството .....	34
Национален центар за соработка за здравје на жени и на деца .....	34
Проектен тим на NICE.....	34
<b>Додаток Б: Комисија за ревизија на упатствата .....</b>	<b>35</b>
<b>За упатството.....</b>	<b>36</b>

## Вовед

Ова упатство го покрива третманот на спастицитетот и коегзистирачките моторни нарушувања и нивните рани мускулоскелетни компликации кај деца и кај млади од раѓање до 19-от роденден) со непрогресивни мозочни нарушувања.

Церебралната парализа е најчеста состојба, поврзана со спастицитет кај деца и кај млади луѓе. Инциденцата на церебралната парализа не е позната, но во Велика Британија преваленцата е 186 на 100,000 жители, со вкупно околу 110,000 луѓе. Упатството го покрива третманот на спастицитет, поврзан со церебралната парализа, но не и сите аспекти на третман на церебралната парализа.

Влијанието на спастицитетот и коегзистирачките моторни нарушувања на детето или на младиот човек и нивните рани мускулоскелетни компликации варираат. Чести проблеми вклучуваат нарушена моторна функција која влијае на можноста лицето да учествува во општеството, болка од мускулните спазми, заостанување на развојот на моториката и проблеми со дневната грижа како резултат на појава на секундарни компликации од спастицитетот. Менаџментот треба да биде изготвен така што ќе ги реши проблемите со кои индивидуално се соочува детето или младиот човек и да одговара на нивните индивидуални цели.

Постојат значителни разлики во третманот на спастицитетот, вклучително варијации во достапноста и неговиот интензитет. Ова упатство ќе им помогне на здравствените работници да го изберат и да го користат адекватниот третман одделно за секое дете или млад човек.

Ова упатство ќе претпостави дека при пропишувањето на лекови ќе биде користено резимето на карактеристиките на лекот (SPC) за да се донесуваат информирани одлуки за секој пациент одделно.

Ова упатство препорачува користење на некои лекови за индикации за кои тие немаат авторизација/дозвола за продажба во Британија во времето на објавувањето на упатството, доколку постојат докази во корист на неговата употреба. Таму, каде што се дава препорака за употреба на медикаменти надвор од индикациите за кои постои дозвола ('off-label use'), овие лекови се означени со фуснота во препораките.

## Индивидуално насочена грижа

Ова упатство нуди совети за најдобри практики за третман на спастицитет и коегзистирачки моторни нарушувања и нивните мускулно-скелетни компликации кај деца и кај млади луѓе со непрогресивни мозочни заболувања.

Третманот и грижата треба да ги земат предвид потребите и желбите на децата, младите луѓе и оние кои за нив се грижат. Децата, младите луѓе и нивните родители или оние кои се грижат за нив, треба да бидат во можност да донесуваат информирани одлуки за третманот и за грижата за нив, во партнерство со медицинските работници. Доколку децата и младите луѓе не можат да донесуваат одлуки, здравствените професионалци треба да ги следат 'Советите за согласност на пациентите на Министерството за здравство' Department of Health's advice on consent код на праксата која го поддржува Законот за ментална способност code of practice that accompanies the Mental Capacity Act. Во Велс, здравствените професионалци треба да го следат советот за согласност од велшката влада.

Ако пациентот е помлад од 16 години, здравствените професионалци треба да ги следат упатствата од страна на Министерството за здравство 'Барање согласност: работа со деца' (Seeking consent: working with children).

Суштинска е добрата комуникација помеѓу медицинските работници и детето или младиот човек. Треба да биде базирана на напишана информација, базирана на докази и прилагодена на потребите на детето или на младиот човек и неговите родители или оние кои за него се грижат. Третманот и грижата, како и информацијата за нив која им се дава на луѓето, треба да биде и културолошки соодветна. Тие, исто така, треба да бидат достапни за луѓето со посебни потреби, како што се лица со физички, сензорни или тешкотии во учењето, како и за луѓето кои не го зборуваат или читаат англискиот јазик.

На семејствата и на старателите треба да им се дадат потребните информации и поддршка.

Грижата за млади луѓе кои се во транзиција од педијатриски во служби за возрасни треба да се планира и да се постапува во согласност со водичот за најдобрата пракса, опишани во 'Транзиција: добивање на тоа право за младите луѓе.'

Тимовите за грижа на возрасни и на деца треба да работат заедно во обезбедувањето проценка и здравствени услуги за младите кои имаат спастицитет и коегзистирачки моторни нарушувања и нивните рани мускуло-скелетни компликации како резултат на непрогресивно мозочно заболување. Дијагнозата и третманот треба да бидат разгледувани во текот на процесот на транзиција и треба да биде јасно кој е водечкиот клиничар за да се обезбеди континуитет на грижата.

## Термини користени во ова упатство

### ***Ботулин токсин тип А***

Невротоксин, создаден од бактеријата *Clostridium botulinum*, која го блокира ослободувањето на невро-трансмитери кај периферните холингерични нервни завршетоци.

### ***Терапија со ограничување на движењето***

Пристап кон физикална терапија со кој се ограничува движењето на незаболената рака, за да се поттикне користењето на другата рака.

### ***Третман со континуирано интратекално администрирање на баклофен со пумпа***

Директна терапија со баклофен (baclofen) во со течност исполнетиот простор околу `рбетниот мозок (интратекален простор) со помош на катетер и инфузиона пумпа. Пумпата се имплантира во абдоминалната празнина и овозможува контролиран и континуиран доток на баклофен, прилагоден според потребите.

### ***Контрактура***

Скратување на мускулните тетиви, лигаменти и меко ткиво кое резултира со ограничување на движењето на зглобот. Вообичаено, скратувањето на мускулот е примарен абнормалитет, но продолжена имобилизација или создавање на лузни можат кон тоа да придонесат.

### ***Дистонија***

Несакани, продолжени или повремени, мускулни контракции кои предизвикуваат треперење и повторувачки движења, неприроден став или обете.

### ***Еквинус деформитет***

Ненормална плантофлексија на глуждот (движење на стапалото кај глуждот во надолен правец). На пример, ова може да доведе детето или младиот човек да оди на прсти.

### ***Фина моторика***

Способност да се користи мала група на мускули, често во координација со очите, за да се изведат прецизни активности, како пишување или закопчување на копчиња.

### ***Фокална дистонија***

Дистонија која се однесува на специфични мускули или на група на мускули.

### ***Фокален спастичитет***

Спастицитет кој се однесува на специфични мускули или на група на мускули.

## **Функција**

Способност да се извршуваат нормални активности и работи. Таквата функција може да биде попречена со спастицитет и со придружните моторни нарушувања и со компликациите, предизвикани од спастицитетот.

## **Анализа на одот**

Детален пристап кон анализирањето на компонентите-фазите на одењето со користење на инструменти на видео анализа како дополнување на клиничкото набљудување. Ова се презема со цел да се оцени способноста и стилот на одење на детето/младиот човек, како и да се планира или да се оцени лечењето.

## **Груба моторна функција**

Способност за користење на поголемите мускулни групи за остварување на движења на телото, како седнување, станување, одење и трчање.

## **Класификација на груба моторна функција**

Скала со 5 точки која ја опишува грубата моторна функција: Ниво I, одење без ограничувања; Ниво II, одење без помошни средства/направи; Ниво III, одење со помошни средства/направи; Ниво IV, има ограничена сопствена мобилност; Ниво V, има драстично ограничена мобилност, дури и со помошни средства.

## **Дислокација (исчашување) на колк**

Движење на врвот на бутната коска која е поврзана со карлицата (главата на фемор) од нормална позиција во зглобот на колкот (acetabulum). Ова поместување често се мери со степенот на изместеност кој се гледа на рендгенска снимка (позната како процент на изместување на колкот).

## **Тест на интратекално даден баклофен**

Директна инјекција на баклофен (baclofen) во со течност исполнетиот простор околу 'рбетниот мозок (интратекален простор), со користење на игла за лумбална пункција или на привремен спинален катетер, со цел да се оцени веројатниот одговор на третманот со континуирано интратекално инјектирање на баклофен.

## **Кифоза**

Ненормално закривување на 'рбетот, погледната отстрана, што резултира со подгрбавена или со искривена позиција.

## **Лесно активно истегнување**

Физикална терапија/интервенција со која детето или младиот човек активно ги истегнува мускулите, со цел да го зголеми опсегот на движењата.



## ***Лесно пасивно истегнување***

Физикална терапија/интервенција која се состои од истегнување со помош на опрема, ортози или серија на калапи.

## ***Мускулен тонус***

Нормална состојба на постојана делумна пасивна контракција на мускул во мирување. Тонусот на мускулите е важен за одржување на ставот. Зголемениот тонус на мускулите (хипертонија) се поврзува со ненормални отпори при пасивно истегнување, додека намалениот тонус (хипотонија) се поврзува со млитавост на екстремитетите и на телото и со лош став.

## ***Мрежен тим за грижа (Network of care)***

Поврзани групи на здравствени работници и организации кои работат на координиран и усогласен начин за да дадат клиничка услуга. Мрежата не е ограничена со постојните професионални, организациони и институционални граници.

## ***Мрежен тим (Network team)***

Мултидисциплинарна група на здравствени и други професионалци кои работат во мрежата за грижа за да обезбедат клиничка услуга.

## ***Ортоза***

Вештачка направа или уред која се користи за поддржување, исправување, превенирање или исправање на деформитет или за подобрување на мускулно-скелетната функција.

## ***Пасивен опсег на движења***

Степен на движење низ кое може да се помести зглоб со користење на надворешна сила, а без активно учество на детето или на младиот човек (на пример, движење направено од друголице).

## ***Опсег на движење***

Опсег на движење, вообичаено изразен во степени, низ кој може да се движи зглобот.

## ***Сколиоза***

Ненормално странично закривување на 'рбетот погледнато однапред или одназад.

## ***Секундарни компликации од спастицитетот***

Негативен ефект на мускулно-скелетната структура која настанува како резултат на спастицитетот (на пример, контрактура или ненормална торзија).

## ***Секундарни последици од спастицитетот***

Какви било ефекти кои детето или младиот човек ги искусува како резултат на спастицитетот. Тие можат да бидат симптоматски (на пример, болка или тешкотии при одење) или компликации кои влијаат на структурата на мускулно-скелетниот систем (види секундарни компликации од спастицитетот).

## ***Селективна дорзална ризотомија***

Неврохируршка процедура во која некои од сензорните нерви кои придонесуваат за спастицитетот на долните екстремитети се пресекуваат на местото каде тие влегуваат во 'рбетниот мозок.

## ***Сериско користење на калапи***

Сукцесивна употреба на калапи, со цел прогресивно издолжување на мускулите и на другите некоскени ткива, како лигаменти и тетиви и со тоа намалување на ефектите на контрактурите со пасивно истегнување за постепено да се зголеми опсегот на движење.

## ***Спастицитет***

Специфична форма на мускулен тонус (хипертонија) во која едно или обете од следниве е присутно:

- Отпорот на однадвор наметнато движење се зголемува со зголемената брзина на истегнување и варира во зависност од правецот на движење на зглобот.
- Отпорот на надворешно наметнато движење во зглобот нагло се зголемува по постигнувањето на одреден праг на брзина или агол.

## ***Спинална фузија***

Хируршка процедура при која два или повеќе пршлени се спојуваат за да нема движење помеѓу нив.

## ***Терапија со активно користење, фокусирано на одредена задача***

Физиотерапевтска техника каде се идентификува одредена цел и детето или младиот човек изведува вежби или активности со користење на погодениот екстремитетили екстремитети за да ја подобри нивната функција (перформанси).

## Клучни приоритети за имплементација

Следниве препораки се идентификувани како приоритети за имплементација:

### Принципи на грижата

- Децата и младите луѓе со спастичитет треба да имаат пристап до мрежата за грижа која користи договорени пристапи кон грижата, поддржани со ефективна комуникација и интегрирана тимска работа.
- Доколку детето или младиот човек добива третман за спастичитет од здравствени работници надвор од мрежниот тим, ова треба да биде планирано и преземено во дискусија со мрежниот тим за да се обезбеди интегрирана грижа и ефективен последователен менаџмент.
- Треба да се понудат менаџмент програми кои се:
  - Развиени и спроведувани во партнерство со децата и со младите луѓе и со нивните родители или старатели.
  - Индивидуализирани.
  - Насочени кон одредена цел.
- Помогнете им на децата и на младите луѓе и на нивните родители или старатели да бидат партнери во развојот и во спроведувањето на менаџмент програмите со нудење на:
  - Релевантни едукативни материјали, соодветни на возраста и на развојот.
  - Редовни можности за консултации и
  - Совет за нивниот развоен потенцијал и како различните третмани можат на тоа да влијаат.
- Мониторинг на состојбата на детето/младиот човек во однос на:
  - Одговорот на третманите.
  - Влошувањето на спастичитетот.
  - Развојот на секундарни последици од спастичитетот, на пример, болка или контрактури.
  - Потребата да се изменат нивните индивидуални цели.

### Физикална терапија (физиотерапија и/или професионална терапија)

- Сите деца и млади луѓе со спастичитет, упатени на мрежниот тим за грижа, треба веднаш да бидат прегледани од физиотерапевт и, каде што е неопходно, од специјалист за работна терапија \*(occupational therapist).
- По третманот со ботулин токсин тип А, терапија со континуирано интратекално пумпање на баклофен, ортопедски хируршки зафат или селективна дорсална ризотомија, треба да се обезбеди програм на адаптирана физикална терапија како суштинска компонента на менаџментот. \* Во Македонија тоа се дефектолози.

### Интратекален баклофен

- Разгледајте ја можноста за третман со постојано вбригување на интратекален баклофен<sup>1</sup> кај деца или кај млади луѓе со спастичитет, доколку и покрај неинвазивната терапија, спастичитетот или дистонијата предизвикуваат проблем кај некое од следниве:

---

<sup>1</sup> Во времето на објавување на ова упатство (јануари 2014 год.), интратекалниот баклофен во Британија немаше дозвола за употреба за деца помлади од 4 години, ниту имаше дозвола за употреба за третман на дистонија, поврзана со спастичитет. По потреба, треба да се обезбеди информирана согласност за користење и тоа прописно да се евидентира.

- Болка или мускулни спазми.
- Став или функција.
- Самостојна грижа (или олеснување на грижата од родителите или од старателите).

### **Ортопедска хируршка интервенција (операција)**

- Треба да се направи проценка од ортопед заедно со мрежниот тим, доколку:
  - Врз основа на клиничките наоди (види ја препораката бр. 1.1.16) или на радиолошкиот мониторинг, постои загриженост дека колкот може да биде изместен.
  - Врз основа на клинички или на радиолошки наоди постои загриженост дека има 'рбетен деформитет.

## 1. Упатство

Ова упатство е базирано на најдобрите достапни докази. Целосното упатство обезбедува детали за методите и за доказите, користени за составување на упатството.

### 1.1 Принципи на грижата

#### Обезбедување на грижата

- 1.1.1 Децата и младите луѓе со спастичитет треба да имаат достап до мрежата за грижа која користи договорени правци на грижа, потпомогнати со ефективна комуникација и со интегрирана тимска работа.
- 1.1.2 Мрежата за грижа треба да обезбеди пристап до тим на здравствени професионалци, искусни во грижата за децата и младите луѓе со спастичитет. Мрежниот тим треба да обезбеди експертиза во областите на педијатријата, сестринската грижа, физиотерапијата и во работна терапија. Пристапот до други експертизи, вклучително ортотика, ортопедска хирургија и/или неврохирургија и педијатриска неврологија можат да се обезбедат локално или регионално.
- 1.1.3 Доколку детето или младиот човек примаат терапија за спастичитетот од медицински работници надвор од мрежниот тим, тоа треба да биде планирано и преземено во дискусија со мрежниот тим за да се обезбеди интегрирана грижа и ефективен последователен менаџмент.

#### Менаџмент програми

- 1.1.4 По дијагнозата, треба да се обезбеди дека сите деца и млади со спастичитет се упатени без одложување на член на мрежниот тим.
- 1.1.5 Понудете менаџмент програм кој е:
  - Развиен и спроведен во партнерство со детето/младиот човек и со нивните родители или старатели.
  - Индивидуализиран.
  - Насочен кон одредена цел.
- 1.1.6 При формулација на менаџмент програмот треба да се земе предвид можното влијание на детето/младиот човек и на нивните семејства.
- 1.1.7 Внимателно проценете го влијанието на спастичитетот кај деца и кај млади луѓе со посебни когнитивни потреби:
  - Бидете свесни дека евентуалната корист од третманот може да биде тешко да се процени кај дете или кај млад човек со ограничена способност за комуникација.
  - Треба да се обезбеди детето/младиот човек да има пристап до сите соодветни услуги.

- 1.1.8 Идентификувајте ги и согласете се со децата/младите луѓе и со нивните родители/старатели за процените и за целите кои:
- Се соодветни на возраста и на развојот.
  - Се насочени на следниве области од 'Класификацијата на функционирањето, инвалидноста и здравјето на СЗО (Светска Здравствена Организација) – Верзија за деца и млади':
    - Функција и структура на телото.
    - Активност и учество.
- 1.1.9 Забележете ги индивидуалните цели на детето или на младиот човек и споделете ги овие цели со медицинските работници во вмрежениот тим и, по потреба, со другите луѓе, вклучени во грижата за нив.
- 1.1.10 Помогнете им на децата и на младите луѓе да бидат партнери во развојот и во спроведувањето на менаџмент програмот со нудење на:
- Информации и едукативен материјал кои се релевантни и соодветни на возраста и на степенот на развој.
  - Редовни можности за дискусија и
  - Совет за нивниот развоен потенцијал и како разните третмани можат на тоа да влијаат.

### **Поддршка за детето или за младиот човек и за нивните родители/старатели**

- 1.1.11 Понудете детали за организации на пациенти кои можат да обезбедат поддршка, запознавање, совети, информации и застапување.
- 1.1.12 Обезбедете децата и младите луѓе да имаат навремен пристап до опрема, неопходна за нивниот менаџмент програм (на пример, опрема за поддршка на телото, односно системи за спиење, седење или стоење).
- 1.1.13 Мрежниот тим треба да има централна улога во транзицијата и да го подготви младиот човек и неговите родители/старатели за трансферот на младиот човек во здравствените служби за возрасни.

### **Мониторинг**

- 1.1.14 Мониторинг на состојбата на детето/младиот човек во однос на:
- Одговорот на третманите.
  - Влошувањето на спастицитетот.
  - Развојот на секундарни последици на спастицитетот, како болка или контрактури.
  - Потребата за промена/адаптација на нивните индивидуални цели.
- 1.1.15 Мрежата за грижа треба да има начин за мониторинг на децата и на младите со зголемен ризик за изместување на колк.
- 1.1.16 Препознајте ги следниве клинички наоди како можни индикатори за изместување на колк (изместување на колкот поголемо од 30%):
- Болка која потекнува од колкот.
  - Клинички важна разлика во должината на нозете.

- Намалување на абдукцијата или на опсегот на движење на колкот.
- Зголемување на мускулен тонус.
- Влошување на позицијата при стоење или при седење.
- Отежнување на перинеалната грижа или хигиена.

1.1.17 Понуда на рендгенографија на колк за проценка на изместувањето на колкот:

- Доколку постојат клинички стравувања за можно изместување на колкот.
- На возраст од 24 месеци кај деца со билатерална церебрална парализа.

1.1.18 Размислете за годишно повторување на рендгенската снимка на колкот кај деца и кај млади со Ниво III, IV или V. (Систем за класификација на груба моторна функција - Gross Motor Function Classification System- GMFCS).

1.1.19 Размислете за повторување на рендгенската снимка на колкот по 6 месеци кај деца и кај млади каде почетното изместување на колкот е поголемо од 30% и разгледајте ја можноста за повторување на снимка на колкот секои 6 месеци по ова, доколку поместувањето се зголемува повеќе од 10 проценти годишно.

## **1.2 Физикална терапија (физиотерапија или работна терапија)**

### **Генерални принципи**

1.2.1 Сите деца и млади луѓе со спастицитет, упатени на мрежниот тим, треба веднаш да бидат прегледани од страна на физиотерапевт и, по потреба, специјалиста за работна терапија.

1.2.2 Понудете програм на физикална терапија (физиотерапија и/или работна терапија), скроена според индивидуалните потреби и специфични цели на детето/младиот човек, како:

- Подобрување и развој на вештината, функцијата и способноста да учествува во секојдневни активности.
- Спречување на последици, како болки и контрактури.

1.2.3 Дајте им на децата и на младите луѓе и на нивните родители и старатели усмени и пишани (или во други соодветни форми) информации за физикалната терапија, потребна да се постигнат планираните цели. Овие информации треба да го истакнат балансот помеѓу можната корист и тешкотиите (на пример, времето кое треба да се посвети или непријатностите), за да им се овозможи да учествуваат во изборот на најсоодветна програма за физикална терапија.

1.2.4 При формулацијата на програмата за физикална терапија на детето или на младиот човек треба да се земе предвид:

- Мислењето на детето или на младиот човек и на нивните родители или старатели.
- Веројатноста да се исполнат целите на третманот.
- Можните тешкотии при спроведувањето на програмата.
- Индивидуалните импликации на детето или на младиот човек и на нивните родители/старатели, вклучително времето и вложениот напор и потенцијалните индивидуални пречки.

- 1.2.5 При одлучувањето кој да ја даде физикалната терапија, земете предвид:
- Дали детето или младотолице или нивните родители или старатели можат да ја спроведат специфичната терапија.
  - Каков тренинг им е потребен на детето или на младотолице или на нивните родители или старатели.
  - Желбите на детето или на младотолице или на нивните родители или старатели.
- 1.2.6 Осигурете се дека сета опрема или техники кои се користат во физикалната терапија се сигурни и соодветни, особено кај детето или кај младотолице со едно од следниве:
- Тешко контролирана епилепсија.
  - Респираторни тешкотии.
  - Зголемен ризик за пулмонарна аспирација.
  - Зголемен ризик од фрактура на коските поради остеопороза (на пример, оние кои се неспособни да одат, слабо исхранети или на анти-епилептична терапија).
- 1.2.7 Охрабрете ги детето или младата лице или нивните родители или старатели да ја вклучат физикалната терапија во дневните активности (на пример, стоење покрај мијалникот за време на миењето на забите за да се истегнат ножните мускули).

### Специфични стратегии

- 1.2.8 Размислете за вклучување на програмата на физикалната терапија 24-часовна стратегија за подобрување на ставот, за да се:
- Превенира или да се забави развојот на контрактури или на скелетни деформитети кај детето или кај младотолице кај кои постои ризик за таков развој.
  - Овозможи детето или младотолице да земат учество во активности, соодветни на нивната возраст или степен на развој.
- 1.2.9 При користење на 24-часовна стратегија за подобрување на ставот, на индивидуална основа земете ги предвид лесното активно истегнување или лесното пасивно истегнување.
- 1.2.10 Понудете обука на родителите или на старателите, вклучени во спроведувањето на стратегијата за подобрување на ставот.
- 1.2.11 Размислете за 'Терапија со активно користење, фокусирана на одредена задача', како 'Терапија со ограничување на движење' (привремено ограничување на движењето на незаболената рака, за да се поттикне користењето на другата рака), следена со бимануелна терапија (неограничено користење на обете раце) за да се подобрат мануелните вештини.
- 1.2.12 При спроведување на 'Терапија со активно користење, фокусирана на одредена задача' размислете за интензивен програм во краток временски период (на пример 4-8 недели).



- 1.2.13 Размислете за терапија за истегнување на мускулите онаму каде проценката покажува дека слабоста на мускулите придонесува за губење на функцијата или затешкотии со ставот.
- 1.2.14 Насочете ја терапијата за зајакнување на мускулите кон специфични цели со користење на прогресивно повторувани вежби – со физички отпор.
- 1.2.15 По третман со ботулин токсин тип А, терапија со постојано интратекално вбригување на баклофен, ортопедска операција или селективна дорсална ризотомија, обезбедете прилагоден програм на физикална терапија, како суштинска компонента на менаџментот.
- 1.2.16 Осигурете се дека децата и младите луѓе и нивните родители и старатели разбираат дека прилагоден програм на физикална терапија ќе биде суштинска компонента на менаџментот по третманот со ботулин токсин тип А, терапија со постојано интратекално вбригување на баклофен, ортопедска операција или селективна дорсална ризотомија.

### Постојана проценка

- 1.2.17 Правете повторна проценка на програмот на физикалната терапија во редовни интервали за да се обезбеди:
- Постигнување на целите.
  - Програмата да остане соодветна на потребите на детето или на младиот човек.

## 1.3 Ортози

### Општи принципи

- 1.3.1 Разгледувајте ги ортозитеза деца и за млади луѓе со спастицитет врз основа на нивните индивидуални потреби и насочени кон специфични цели, како:
- Подобрување на ставот.
  - Подобрување на функцијата на горните екстремитети.
  - Подобрување на ефикасноста на одењето.
  - Превенција или забавување на развојот на контрактури.
  - Превенција или забавување на поместување на колкот.
  - Намалување на непријатноста или на болката.
  - Превенција или лечење на повреди на ткивата, на пример, со олабавување на точките на притисок.
- 1.3.2 При разгледувањето на ортози, разговарајте со децата или со младите луѓе и со нивните родители или старатели за односот на можната корист, наспроти ризиците. На пример, дискутирајте за естетскиот изглед, можноста за нелагодност или нагмечувања и иритации од притисок или за атрофија на мускулите поради намалено користење.
- 1.3.3 Проценете дали ортозата може:
- Да предизвика тешкотии при самогрижата или грижата од други.

- Да предизвика хигиенски тешкотии.
  - Да биде неприфатлива за детето или за младиот човек поради својот изглед.
- 1.3.4 Осигурајте се дека ортозите се соодветно дизајнирани за одредено дете или млад човек со точна големина и добро наместени. Доколку е потребно, побарајте совет од експерти во рамките на мрежниот тим.
- 1.3.5 Бидете свесни кога размислувате за крути ортози дека тие можат да предизвикаат нелагодност или повреди од притисок кај дете или кај младолице со изразена дискинезија. Тие треба да бидат под постојан мониторинг за да се осигура дека ортозата не предизвикува такви тешкотии.
- 1.3.6 Мрежата за грижа треба да има начин да го минимизира застојот во:
- Доставувањето на ортозата по земањето на мерки.
  - Поправката на расипана ортоза.
- 1.3.7 Информирајте ги децата и младите луѓе кои треба да започнат со користење на ортоза и нивните родители или старатели:
- Како да се стави и да се носи.
  - Кога и колку долго да се носи:
    - Ортоза, направена за одржување на истегнатоста за превенција на контрактури, најверојатно, ќе биде поефективна ако се носи подолго, на пример 6 часа на ден.
    - Ортозата за помош на одредена функција треба да се носи само кога е потребно.
  - Кога и каде да се побара совет.
- 1.3.8 Советувајте ги децата и младите луѓе и нивните родители или старатели дека можат да ја извадат ортозата ако предизвикува болка и покрај преместувањето на екстремитетот во ортозата и по прилагодување на држачите/каишите.

### Специфично користење

- 1.3.9 Земете ги предвид следните ортози за децата и младите луѓе со спастичитет на горните екстремитети:
- Гамаши (gaiters) за лакот за одржување на издолжувањето и за подобрување на функцијата.
  - Крути ортози за рачниот зглоб за спречување на контрактури и за ограничување на деформација - закривување на дланката.
  - Динамички ортози за подобрување на функцијата на дланката (на пример, флексибилен држач/ортоза за палец кој дозволува одредени движења на детето или на младиот човек со деформитет „палец во дланка“).
- 1.3.10 Земете ги предвид ортозите за глужд и за стапало за деца и за млади луѓе со сериозни функционални ограничувања (GMFCS ниво IV или V) за подобрување на позицијата на стапалото за седење, седнување и застанување, како и помош при стоењето.

- 1.3.11 Бидете свесни дека кај деца и кај млади луѓе со секундарни компликации од спастицитетот, на пример, со контрактури и неприродна торзија, ортозите за глужд и стапаломоже да не се корисни.
- 1.3.12 За деца и за млади луѓе со Еквинус деформитет кој го нарушува нивниот од, земете предвид:
- Цврста ортоза за глужд и за стапало, доколку имаат слаба контрола на коленото или движење на колкот.
  - Ортоза за глужд и за стапало со зглоб, доколку имаат добра контрола на коленото и движење на колкот.
- 1.3.13 Земете ги предвид ортозите за глужд и за стапало со сила на отпор на подлогата за помош при одењето, доколку детето или младиот човек имаат наведнат од и добар пасивен опсег на движење на колкот и на коленото.
- 1.3.14 Земете предвид ортоза за телото на деца и на млади луѓе кои страдаат истовремено од сколиоза или од кифоза, доколку тоа им помага при седењето.
- 1.3.15 Размислете за користење на ортозите во текот на ноќта за:
- Подобрување на ставот (држење на телото).
  - Спречување или забавување на поместувањето на колкот.
  - Спречување или забавување на појавата на контрактури.
- 1.3.16 Размислете за користење во текот на ноќта на ортозите за мускули кои контролираат два зглоба. Имобилизација на два соседни зглоба обезбедува подобро истегнување, а со користењето преку ноќ се избегнува предизвикување на функционални тешкотии.
- 1.3.17 Доколку ортозите се користат преку ноќ, проверете дека тие:
- Се прифатливи за детето или за младиот човек не предизвикуваат повреди.
  - Не го нарушуваат спиењето.

### **Континуирана проценка**

- 1.3.18 Мрежниот тим треба да го ревидира користењето на ортозата при секој контакт со детето или со младиот човек. Осигурете се дека ортозата:
- Е сèуште прифатлива за детето или за младиот човек и неговите родители или старатели.
  - Е сèуште соодветна за целите на третманот.
  - Се користи според упатствата.
  - Одговара и е добро наместена и е во добра состојба.
  - Не предизвикува негативни ефекти, како неудобност, болка, нарушување на сонот, повреда или преголема загуба на мускулите.

## **1.4 Орални лекови**

- 1.4.1 Размислете за терапија со орален дијазепам кај деца или кај млади луѓе ако спастицитетот придонесува за едно или за повеќе од следново:
- Неудобност или болка.

- Мускулни спазми (на пример, во текот на ноќта).
- Функционална ограниченост.

Дијазепамот е особено корисен ако се сака брз ефект (на пример, при криза, предизвикана од болка).

1.4.2 Размислете за орален баклофен ако спастичитетот придонесува за едно или за повеќе од следниве состојби:

- Неудобност или болка.
- Мускулни спазми (на пример, во текот на ноќта).
- Функционална ограниченост.

Баклофенот е особено корисен ако се сака продолжен долготраен ефект (на пример, да се намали постојаната неудобност или за подобрување на моторните функции).

1.4.3 Ако почетно се користи дијазепам орално поради неговото брзо делување, размислете за промена со баклофен орално ако е индициран долготраен третман.

1.4.4 Давајте орално дијазепам како ноќна доза. Ако ефектите се незадоволителни, размислете за:

- Зголемување на дозата, или
- додавање дневна доза.

1.4.5 Започнете орална терапија со мала доза баклофен и зголемувајте ја дозата во текот на 4 недели за да се постигне оптимален терапевтски ефект.

1.4.6 Продолжете со користење на дијазепам или на баклофен орално ако има клиничка корист и ако се добро толерирани, но размислете и за прекинување на терапијата секогаш при ревизија на менаџмент програмот за детето/младиот човек, а најмалку на секои 6 месеци.

1.4.7 Ако при орална терапија со баклофен или со дијазепам се јават несакани ефекти (како, на пример, сонливост), размислете за намалување на дозата или за прекинување на терапијата.

1.4.8 Ако одговорот на терапија со орален дијазепам или баклофен во текот на 4-6 недели е незадоволителен, размислете за проба на комбинирана терапија со двата лека.

1.4.9 Ако детето или младиот човек прима терапија со орален баклофен или дијазепам неколку недели, прекинот на терапијата треба да се прави со намалување на дозата во етапи, за да се избегнат апстиненцијални симптоми.

1.4.10 Кај деца или кај млади луѓе со спастичитет кај кои се смета дека дистонијата значајно придонесува кон проблемите со ставот на телото, функцијата или кон болки, размислете за пробна терапија со орални медикаменти, на пример, со трихексифенидил, леводопа или со баклофен (trihexyphenidyl<sup>[2]</sup>, levodopa<sup>[3]</sup> or baclofen<sup>[4]</sup>).

## 1.5 Ботулин токсин тип А

### Основни принципи

- 1.5.1 Размислете за терапија со ботулин токсин тип А <sup>[5]</sup> кај деца и кај млади луѓе кај кои фокалниот спастицитет на горните екстремитети:
- Ја попречува фината моторика.
  - Ја загрозува грижата и хигиената.
  - Ја спречува толеранцијата кон друга терапија, како ортози.
  - Предизвикува козметички (естетски) проблеми на детето или на младиот човек.
- 1.5.2 Размислете за терапија со ботулин токсин тип А <sup>[5]</sup> кога фокалниот спастицитет на долните екстремитети:
- Ја попречува грубата моторика.
  - Ја загрозува грижата и хигиената.
  - Предизвикува болка.
  - Го нарушува сонот.
  - Ја спречува толеранцијата кон друга терапија, како ортози.
  - Предизвикува козметички (естетски) проблеми на детето или кај младиот човек.
- 1.5.3 Размислете за терапија со ботулин токсин тип А <sup>[5]</sup> по здобиена непрогресивна повреда на мозокот ако брзата појава на спастицитет предизвикува тешкотии при позицијата на телото или функционални проблеми.
- 1.5.4 Размислете за пробна терапија со ботулин токсин тип А <sup>[5]</sup> кај деца и кај млади луѓе кај кои фокална дистонија предизвикува серозни проблеми, како тешкотии при стоење, функционални тешкотии или болка.
- 1.5.5 Не давајте терапија со ботулин токсин тип А <sup>[5]</sup> ако детето или младиот човек:
- Има тешка слабост на мускулите.
  - Претходно имал лоша реакција или алергија на ботулин токсин тип А.
  - Прима терапија со аминокликозид.
- 1.5.6 Бидете внимателни кога размислувате за терапија со ботулин токсин тип А ако:
- Детето или младиот човек има некое од следниве:
    - Проблеми со крвање, на пример, како резултат на терапија со антикоагуланти.
    - Генерализиран спастицитет.
    - Фиксирани контрактури на мускулите *fixed muscle contractures*.
    - Изразени деформитети на коските, **или**
  - Постои загриженост за веројатноста детето или младиот човек да бидат вклучени во адаптираниот програм на физикална терапија по терапијата (види ја препораката 1.2.15).

1.5.7 При размислување за терапија со ботулин токсин тип А, направете внимателна анализа на тонусот на мускулите, опсегот на движење и моторните функции за да:

- Ја проверите одлуката дали третманот е соодветен.
- Добиете основа со која може да се мери одговорот на терапијата.

Во процената треба да биде вклучен физиотерапевт или специјалист за работна терапија.

1.5.8 При размислување за третман со ботулин токсин тип А, на децата и на младите луѓе и на нивните родители и старатели дајте иминформација за:

- Можната корист и веројатноста да се постигнат целите на терапијата.
- Што опфаќа терапијата, вклучително:
  - Потребата за проценка пред и по третманот.
  - Потребата да се инјектира лекот во засегнатите мускули.
  - Можната потреба да се повторат инјекциите.
  - Онаму каде е потребно, користа од аналгезија, седирање или целосна анестезија.
  - Во некои случаи, потребата за користење на сериски калапи или ортози по третманот.
- Можните важни негативни ефекти (види ја препораката 1.5.10).

1.5.9 Третман со ботулин токсин тип А (вклучително проценка и администрација) треба да биде дадена од страна на медицински работници во мрежниот тим кој имаат искуство со детска неврологија и мускуло-скелетна анатомија.

### Давање на терапијата

1.5.10 Пред почнување со терапија со ботулин токсин тип А, кажете им на децата или на младите лица и на нивните родители и старатели:

- Да бидат свесни за следниве ретки, но сериозни компликации на третман со ботулин токсин тип А:
  - Тешкотии со голтањето.
  - Тешкотии со дишењето.
- Како да се препознаат знаците кои укажуваат на присуството на тие компликации.
- Дека овие компликации можат да настанат било кога во текот на првата недела на терапијата.
- Дека, ако овие компликации се појават, детето или младиот човек треба веднаш да бидат вратени во болница.

1.5.11 За да се избегне стрес кај детето или кај младиот човек на терапија со ботулин токсин тип А, размислете за потребата за:

- Локална или целосна аналгезија или анестезија.
- Седација (види 'Седација на деца и млади луѓе', NICE клиничко упатство 112).

1.5.12 Размислете за електрична или за ултразвучна мускулна стимулација за водење на инјекција на ботулин токсин тип А.

- 1.5.13 Размислете за инјекција на ботулин токсин тип А во повеќе од еден мускул ако тоа соодветствува со целите на терапијата, но внимавајте да не се надминат максималните дози.
- 1.5.14 По третман со ботулин токсин тип А, размислете за ортози за да:
- Се подобри истегнувањето на времено ослабен мускул.
  - Се овозможи на детето или на младиот човек да вежба практични вештини.
- 1.5.15 Ако ортозата е индицирана по ботулин токсин тип А, но ограничениот пасивен опсег на движење би го отежнал тоа, прво размислете за користење на сериски калапи за да се истегне мускулот. За да се подобри способноста на детето или на младиот човек да го толерира калапот, како и за подобрување на истегнување на мускулот, одложете ја примената на калапот за 2-4 недели по третманот со ботулин токсин тип А.
- 1.5.16 Осигурајте дека на децата и на младите луѓе кои примаат терапија со ботулин токсин тип А им е понуден навремен пристап до ортотски услуги.

### **Континуирана проценка**

- 1.5.17 Направете проценка на тонусот на мускулите, опсегот на движење и моторичките функции:
- 6–12 недели по инјекциите за проценка на одговорот.
  - 12–26 недели по инјекциите за да информирате за одлуките за последователни инјекции.

Овие процени би било најдобро да ги прават истите здравствени работници кои ја направиле основната проценка.

- 1.5.18 Размислете за повторување на инјекции на ботулин токсин тип А, доколку:
- Има задоволителен одговор во однос на целите на терапијата на детето или на младиот човек или потрошување на ефектите на терапијата.
  - Се идентификувани нови цели, погодни за оваа терапија.

## **1.6 Баклофен интратекално**

### **Општи принципи**

- 1.6.1 Размислете за третман со постојано интратекално впумпување на баклофен кај деца и кај млади луѓе со спастичитет доколку, и покрај користењето на неинвазивни терапии, спастичитетот или дистонијата предизвикуваат тешкотии со едно од следниве:
- Болка или мускулни спазми.
  - Став на телото или функција
  - Самогрижа (или лесна грижа од страна на родителите или на старателите).
- 1.6.2 Бидете свесни дека децата и младите луѓе на кои им користи третманот со постојано интратекално впумпување на баклофен, обично имаат:

- Средно или јако изразени проблеми со моторните функции (GMFCS ниво III, IV или V).
- Двостран спастицитет на горните и на долните екстремитети.

1.6.3 Бидете свесни за следниве контраиндикации при третман со постојано интратекално впумпување на баклофен:

- Детето или младиот човек се премали за да ја примат инфузионата пумпа.
- Локална или системска дополнителна инфекција.

1.6.4 Бидете свесни за следниве потенцијални контраиндикации при третман со постојано интратекално впумпување на баклофен:

- Тековните здравствени состојби (на пример, неконтролирана епилепсија или неправилности кај коагулацијата).
- Претходна терапија со спинална фузија.
- Малнутриција, која го зголемува ризикот од пост-оперативни компликации (на пример, инфекции или забавено заздравување).
- Респираторни проблеми со ризик за респираторна инсуфициенција.

1.6.5 Ако третман со постојано интратекално впумпување на баклофен е индициран за дете или младолице со спастицитет, кај кое спинална фузија е најверојатно неопходна поради сколиоза, имплантирајте ја инфузионата пумпа пред операцијата на спинална фузија.

1.6.6 Кога се размислува за третман со постојано интратекално впумпување на баклофен, споредете ја користа од намалување на спастицитетот со ризикот тоа да се направи, затоа што спастицитетот понекогаш ја помага функцијата (на пример, со компензација на мускулната слабост). Дискутирајте за можните несакани ефекти со детето или со младиот човек и со нивните родители или старатели.

1.6.7 Кога размислувате за третман со постојано интратекално впумпување на баклофен, информирајте ги децата и младите луѓе и нивните родители и старатели усмено и напишено (или друг соодветен формат) за следново:

- Хируршката процедура за имплантирање на пумпата.
- Потребата за редовни пост-оперативни прегледи во болница и потребите за одржување на пумпата.
- Ризиците, поврзани со имплантацијата на пумпата, компликации, врзани со пумпата, како и негативните ефекти кои можат да бидат поврзани со третман со постојано интратекално впумпување на баклофен.

### **Тест на интратекално даден баклофен**

1.6.8 Пред донесување на одлука за вградување на интратекална пумпа за баклофен, направететест на интратекално даден баклофен за да ги проверите ефектите на терапијата и да проверите за несакани ефекти.

1.6.9 Пред тестирање со интратекално даден баклофен, информирајте ги децата и младите луѓе и нивните родители и старатели за:

- Што опфаќа тестирањето.
- Можните негативни ефекти од тестирањето.



- Како тестирањето може да помогне при предвидувањето на ефектите од третманот со постојано интратекално впумпување на баклофен, вклучително и дали:
  - Веројатноста целите на терапијата да се постигнат.
  - Можните негативните последици.

1.6.10 Пред изведување на тестирање со интратекално даден баклофен, онаму каде е тоа релевантно за постигнување на целите на терапијата, проценете го следново:

- Спастицитет.
- Дистонија.
- Постојењето на болка или мускулни спазми.
- Проблеми со телесната позиција, вклучително и контрола на главата.
- Функционални проблеми.
- Тешкотии со самогрижата (или грижата од страна на родителите или на старателите).

Доколку е неопходно, проверете го пасивниот опсег на движење под општа анестезија.

1.6.11 Тестната доза или дози на баклофен интратекално треба да бидат дадени со користење на катетер, вграден под општа анестезија.

1.6.12 Проценете ги ефектите на тестирањето со интратекален баклофен во период 3-5 часа по давањето. Ако детето или младиот човек е сèуште седирен во овој момент, повторете ја процената подоцна кога се освестени.

1.6.13 При одлучувањето дали ефектите од интратекален баклофен задоволуваат, онаму каде е релевантно за целите на терапијата, проценете го и следново:

- Намалување на спастицитетот.
- Намалување на дистонијата.
- Намалување на болката или на мускулните спазми.
- Подобрена позиција на телото, вклучително и контрола на главата.
- Подобрена функција.
- Подобрена самогрижа (или олеснета грижа од страна на родителите или старателите).

1.6.14 Дискутирајте со детето или со младиот човек со нивните родители и старатели за нивните погледи за резултатите на интратекалниот тест со баклофен. Ова треба да опфати и проценка на влијанието на самогрижата (или олеснета грижа од страна на родителите или на старателите). Размислете за користење на стандардизиран прашалник за регистрирање на нивниот фидбек.

1.6.15 Интратекалниот тест со баклофен треба да биде:

- Изведен во специјализиран невро-хируршки центар во рамките на мрежата која има експертиза за изведување на неопходните процени.
- Направен во болнички услови кои обезбедуваат сигурен процес за оценување на сигурноста и на ефективноста.

1.6.16 Првичните и процените по тестирањето треба да бидат направени од истите здравствени работници во специјализиран невро-хируршки центар.

### **Третман со постојано интратекално впумпување на баклофен**

1.6.17 Пред вградување на пумпата за третман со постојано интратекално впумпување на баклофен, информирајте ги децата и младите луѓе и нивните родители и старатели, усмено или на писмено (или во соодветен формат), за:

- Сигурен и ефикасен менаџмент на третман со постојано интратекално впумпување на баклофен.
- Ефектите на третманот со постојано интратекално впумпување на баклофен, можните негативни ефекти, како и за симптомите и знаците кои укажуваат дека дозата е преголема или премала.
- Потенцијалните компликации, врзани со пумпата.
- Опасностите од нагло прекинување на постојаното интратекално впумпување на баклофен.
- Потребата да се доаѓа на закажаните болнички прегледи, на пример, за полнење или репрограмирање на инфузионата пумпа.
- Важноста за барање совет од медицински работник со експертиза со интратекален баклофен пред прекинувањето на терапијата.

1.6.18 Имплантирајте ја инфузионата пумпа и започнете со третман со постојано интратекално впумпување на баклофен во период од 3 месеци по добриот одговор на тестирање за интратекално впумпување на баклофен (види ја препораката 1.6.13).

1.6.19 Дајте им поддршка на децата и на младите луѓе кои се на третман со постојано интратекално впумпување на баклофен на нивните родители и старатели со тоа што ќе понудите редовно следење со мрежниот тим, како и постојан контакт со специјализираниот неврохируршки центар.

1.6.20 Следете го одговорот на постојаното интратекално впумпување на баклофен. Овој мониторинг е најдобро да биде направен од страна на медицинските работници во регионалниот специјалистички неврохируршки центар кој ја направил процената пред имплантацијата.

1.6.21 При донесување на одлука дали одговорот на континуирано интратекално впумпување на баклофен задоволителен, онаму каде е релевантно за целите на терапијата, проценете ги:

- Намалувањето на спастичитетот.
- Намалувањето на дистонијата.
- Намалувањето на болката или на мускулните спазми.
- Подобреното држење на телото, вклучително и контрола на главата.
- Подобрената функција.
- Подобрената самогрижа (или олеснета грижа од страна на родителите или на старателите).

1.6.22 За да се оптимизира ефективноста, доколку е потребно, титрирајте ја дозата на интратекален баклофен по имплантацијата на пумпата.

- 1.6.23 Доколку терапијата со постојано интратекално впумпување на баклофенне даде задоволителен резултат (види ја препораката 1.6.21), проверете да не има технички грешки во системот за дозирање и дали катетерот е добро поставен да го додава лекот во интратекалниот простор. Ако нема такви проблеми, размислете за постепено намалување на дозата за да се утврди дали се зголемува спастицитетот и со него поврзаните симптоми.
- 1.6.24 Ако терапијата со постојаното интратекално впумпување на баклофен е незадоволителна, специјалистичкиот неврохируршки центар и другите членови на мрежниот тим треба да дискутираат за отстранување на пумпата и за алтернативни менаџмент опции со детето или со младиот човек со сонивните родители или старатели.
- 1.6.25 При крајот на работниот век на инфузионата пумпа, размислете за постепено намалување на дозата за да им овозможите на детето или на младиот човек на нивните родители и старатели да одлучат дали или не да се имплантира нова пумпа.

## 1.7 Ортопедска хирургија

- 1.7.1 Размислете за ортопедска операција како важно дополнување на другите интервенции во менаџмент програмата за некои оддецата и младите луѓе со спастицитет. Навремена операција може да спречи влошување и да ја подобри функцијата.
- 1.7.2 Треба да се направи проценка од страна на хирург-ортопед во рамките на мрежниот тим ако:
- Врз основа на клинички наоди (види ја препораката 1.1.16) или на радиолошки мониторинг постои загриженост дека колкот може да биде изместен.
  - Врз основа на клинички или на радиолошки наоди постои загриженост за деформитет на 'рбетот.
- 1.7.3 Размислете за проценка од страна на хирург-ортопед во рамките на мрежниот тим за децата и за младите луѓе со:
- Дислокација на колкот поголемо од 30% **или**
  - дислокација на колкот кое се зголемува за повеќе од 10 % годишно.
- 1.7.4 Размислете за проценка од страна на хирург-ортопед во рамките на мрежниот тим доколку е присутна една од следниве состојби:
- Функцијата на екстремитетот е ограничена (на пример, при одење или облекување) поради неправилна положба на телото или поради болка, како резултат на скратување на мускулите, контрактури или деформитет на коските.
  - Контрактури на рамото, лакотот, рачниот зглоб или дланката предизвикуваат проблеми со хигиена на кожата.
  - Естетскиот изглед на горниот екстремитет предизвикува значителна загриженост кај детето или кај младиот човек.

- 1.7.5 Пред ортопедска операција, мрежниот тим треба да дискутира и да се согласи со детето или со младиот човек со нивните родители или старатели за:
- Можните цели на операцијата и веројатноста да се постигнат.
  - Што опфаќа хируршката интервенција и специфичните ризици.
  - Програмата на рехабилитација, вклучително:
    - Како и каде тој ќе биде изведен.
    - Кои компоненти ќе ги содржи, на пример, програмата на прилагодена физикална терапија, користење на ортози, орални лекови или ботулин токсин тип А.
- 1.7.6 Ортопедската операција треба да:
- Биде направена од хирурзи во рамките на мрежниот тим кои се експерти за концептите и техниките на операцијата за оваа група на пациенти, **и**
  - да се одвива во педијатриско опкружување.
- 1.7.7 Одлуката за правење на ортопедска операција за да се подобри чекорењето треба да биде направена по предоперативна функционална проценка, која е најдобро да содржи и анализа на одот.
- 1.7.8 Ако надетето или на младиот човекму требаат неколку хируршки процедури на различни анатомски локации за да се подобри чекорењето, направете ги одеднаш, ако е тоа можно (единствена операција на повеќе нивоа), наместо индивидуално.
- 1.7.9 Проценете го исходот на ортопедската операција, направена за подобрување на одот 1-2 години подоцна. Дотогаш може да се очекува потполно заздравување и исходот на процедурата може поточно да биде одреден.

## **1.8 Селективна дорзална ризотомија**

- 1.8.1 Размислете заселективна дорзална ризотомија за подобрување на способноста за чекорење кај децата и кај младите луѓе со спастицитетна GMFCS ниво II или III:
- Изборот на пациентот и третманот треба да бидат изведени од мултидисциплинарен тим со специјализирана обука и експертиза во грижата за спастицитет и со пристап до целосен дијапазон на терапевтски опции.
  - Разговарајте за иреверзибилноста на третманот, познатите компликации и несигурности во врска со долгорочниот исход со децата и со младите луѓе и со нивните родители и старатели (види и 'Селективна дорзална ризотомија за спастицитет кај церебрална парализа', NICE упатство за интервенциона процедура 373).
  - Тимовите кои нудат селективна дорзална ризотомија треба да учествуваат во програма, договорена на национално ниво за да соберат информации за кратко- и долготрајните исходи на сите пациенти, проценети за селективна дорзална ризотомија, без разлика дали селективна дорзална ризотомија била изведена или не. Оваа евиденција на исходи треба да содржи мерки за мускулниот тонус, груба моторна функција, невролошки нарушувања, 'рбетен деформитет, квалитет на живот и потреба за дополнителни операции, со конзистентни дефиниции, усогласени на национално ниво.

- [2] Во периодот на издавање (јули 2012 год.) трихексифенидил немаше авторизација за користење во терапија на дистонија, асоцирана со спастичитет и неговото користење не беше препорачано кај деца. Сепак, се користеше во Англија за третман на дистонија кај децата и кај младите луѓе со спастичитет. Треба да се земе и да се документира информирана согласност.
- [3] Во периодот на издавање (јули 2012 год.) леводопа (кој секогаш се продава во комбинација со екстрацеребрален допа-декарбоксилаза инхибитор) немаше авторизација за продажба во Британија за користење во третман на дистонија, асоцирана со спастичитети не се препорачување негово користење кај деца и кај млади луѓе. Сепак, се користеше во Англија во третман на дистонија кај децата и кај младите луѓе со спастичитет. Треба да се земе и да се документира информирана согласност.
- [4] Во периодот на издавање (јули 2012 год.), баклофен немаше авторизација за продажба во Англија. Сепак, се користеше во Англија за третман на дистонија на децата и на младите луѓе со спастичитет. Треба да се земе и да се документира информирана согласност.
- [5] Во периодот на издавање (јули 2012 год.), некои производи на ботулин токсин тип А имаат авторизација за продажба во Британија за третман на фокален спастичитет кај деца, млади луѓе и кај возрасни, вклучувајќи третман на динамичен еквиноварус на стапало кој настанал како резултат на спастичитет кај деца со церебрална парализа постари од 2 години. Други производи имаат авторизација за продажба во Британија само за користење на лице кај возрасни, или за спастичитет на горни екстремитети кој настанал по мозочен инсулт кај возрасни. Единиците на ботулин токсин не се меѓусебно компатибилни од еден производ на друг. Детали за индикации за кои се лиценцирани и дозите на поединечни производи се достапни на електронскиот компендиум на лекови electronic Medicines Compendium. Таму каде е соодветно, информирана согласност треба да се добие и да се документира.
- [6] Во периодот на издавање (јули 2012 год.), ботулин токсин А немаше авторизација во Англија за користење за терапија на фокална дистонија, асоцирана со спастичитет. Сепак, се користеше во Британија за третман на дистонија кај децата и кај младите луѓе со спастичитет. Треба да се добие и да се документира информирана согласност.
- [7] Во периодот на издавање (јули 2012 год.), интратекално беклофен немаше авторизација за продажба во Англија за деца помлади од 4 години, како ни за третман на дистонија, поврзана со спастичитет. Таму каде е соодветно, информирана согласност треба да се добие и да се документира.

## 2. Забелешки за делокругот на ова упатство

NICE упатствата се изготвени во согласност со делокругот кој одредува што во упатството ќе се опфати, а што нема.

### Како е изготвено ова упатство

NICE го овласти Националниот центар за соработка за здравјето на жените и на децата да го изготви ова упатство. Центарот формира Група за развој на упатството (види Додаток А) која ги разгледа доказите и ги изготви препораките. Независна Комисија за ревизија на упатствата го надгледуваше развојот на упатството (види Додаток Б).

Повеќе информации за тоа како NICE клиничките упатства се развиени има на вебстраницата. Дополнително, на располагање е и брошура "Како се изготвени NICE клиничките упатства: осврт за заинтересираните страни, јавноста и NHS."

### 3. Имплементација

NICE има изготвено алатки, со цел да им олесни на организациите да го имплементираат ова упатство.

## 4. Препораки за истражување

Групата за развој на упатствата ги направи следните препораки за истражување, врз основа на ревизијата на доказите, за да се подобрат упатствата и грижата за пациентите во иднина. Препораките за истражување на Групата за развој на упатствата се презентирани во целосното упатство.

### 4.1 Инхибитори на функционалната способност

Кои се најголемите инхибитори на функционалната способност кај децата и кај младите луѓе со лезии на горниот моторен неврон?

#### Зошто е ова важно

Децата и младите луѓе со лезии на горниот моторен неврон можат да искушат:

- Намалена сила на мускулите.
- Селективна мускулна контрола.
- Спастицитет.

Односот на овие фактори, како и нивото до кое детето или младиот човек можат да ја развијат или одржат функционалната способност, остануваат нејасни. Идните групни студии или големи крос-секциски студии се потребни за да ги истражат позитивните и негативните ефекти од лезии на горниот моторен неврон и да утврдат кој фактор е најголем инхибитор на функционалната способност. Студиите треба да вклучат класификација на функционалната способност врз основа на валидирани скали, како GMFCS.

### 4.2 Менаџмент на положбата на телото

Која е оптимална програма за менаџмент на положбата на телото со користење на рам за стоење кај деца на возраст од 1-3 години?

#### Зошто е ова важно

Деца кои се на GMFCS ниво IV или V можат да имаат корист од користење на рам за стоење како дел на програма за менаџмент на положбата на телото. Клиничката корист може да содржат подобро носење на тежината и чекорење и, како резултат на тоа, намалено поместување на колкот. Програмите за менаџмент на положбата на телото кои вклучуваат користење на рамови за стоење се дел од етаблираната клиничка пракса. Секако, индивидуалните елементи кои ја оптимизираат ефективностa на таквите програми заслужуваат понатамошно истражување. Истражувањата треба да ги споредат ефективностa на програма за менаџмент на положбата на телото со различно траење и тајминг на користењето на рамот. На пример, каква е ефективностa од 1 час дневно во една сесија, споредено со две сесии од по 30 минути на ден? Истражувањето треба да биде направено кај деца на возраст од 1-3 години. Овие деца најверојатно ќе имаат најмногу корист од користење на рамови (во смисла на развој на добро оформени феморални глави и ацетабулум) и тие го сметаат за прифатливо



користењето на рамовите за стоење (затоа што се полесни од повозрасните деца и немаат јаки контрактури).

### **4.3 Ботулин токсин тип А**

Која е клиничката ефективност на трошоците на рутинско користење на ботулин токсин тип А или според клиничката потреба на децата и на младите луѓе кои се на GMFCS ниво I, II или III?

#### **Зошто е ова важно**

Препораката на ГРУ за земање предвид терапија соботулин токсин тип А кај децата и кај младите луѓе со фокален спастичитет на горен или долен екстремитет ги разгледуваше достапните докази, поврзани со сигурноста и со ефективноста на ботулин токсин тип А. При подготовката на упатствата, Групата ги акцентира важноста за поставување на индивидуални цели кои оправдуваат употреба на потенцијално штетен токсин за лечење на спастичитетот. Цената на терапијата, во комбинација со ризикот од нусефектите, значи дека треба однапред да се идентификуваат целите на третманот кои позитивно ќе влијаат на детето или на младиот човек, пред да се понуди терапијата. Евиденцијата, ревидирана за потребите на упатството дава лимитирана поддршка за ботулин токсин тип А во смисла на постигнување на важни клинички цели (вклучително и оние, поврзани со функцијата) и ова ја обесхрабри Групата да даде јака препорака за нудење на третман со ботулин токсин тип А на сите деца и млади луѓе на GMFCS ниво I, II или III. Понатамошни истражувања се потребни за да се процени ефективноста на ботулин токсин тип А во споредба со другите опции за третман, особено кога се користат подолг период (на пример 10 години) и вклучуваат повторени инјектирања кај оваа популација на млади луѓе и деца. Исходите во врска со големата моторичка функција и учеството во активности и психолошкото влијание на овие фактори, треба да бидат оценети, како дел од истражувањето.

### **4.4 Интратекален баклофен**

Која е клиничката ефективност на трошоците на постојаното интратекално впумпување на баклофен, во споредба со вообичаената грижа за децата и за младите луѓе кои се на GMFCS ниво IV или V?

#### **Зошто е ова важно**

Препораката за земање предвид да се понуди постојано интратекално впумпување на баклофене фокусирано на децата и на младите луѓе кај кои користење на соодветни неинвазивни терапии не ги намалиле тешкотиите, поврзани со спастичитет (особено болка или мускулни спазми, положба на телото или олеснета грижа). Таквите деца и млади луѓе се типично на GMFCS ниво IV или V. Понатамошни истражувања се потребни за оценка на клиничката и на финансиската ефективност на континуирано интратекално впумпување на баклофен, споредено со вообичаената грижа за овие деца и млади луѓе. Релевантно дизајнирани истражувања вклучуваат рандомизирани контролирани студии, идни групни студии и квалитативни студии. Исходите кои треба да се испитуваат како дел од истражувањето вклучуваат: квалитет на животот;

намалување на болката; намалување на тонусот; прифатливоста и толерабилноста; вклучување или учество и негативните ефекти и нивната поврзаност со некои потенцијални предиспонирачки фактори.

#### **4.5 Селективна дорзална ризотомија**

Дали селективна дорзална ризотомија, проследена со интензивна рехабилитација направена во возраст помеѓу 3 и 9 години кај деца на GMFCS ниво II или III резултираат со добра мобилност во општеството како млади возрасни?

##### **Зошто е ова важно**

Достапната евиденција, поврзана со селективната дорзална ризотомија, сугерира дека процедурата резултира со некои кратко- и среднорочни подобрувања на моторната функција. Наведените ефекти не беа конзистентни во сите студии, ниту беа одржани во целото траење на последователните иследувања (6-24 месеци). Авторите сметаа дека, доколку забележаните подобрувања можат да бидат одржани во текот на возрасниот живот, тогаш исходите од селективна дорзална ризотомија би биле клинички значајни. Итно е потребно понатамошно истражување да се проценат долготрајните исходи (вклучително и негативните ефекти) на селективна дорзална ризотомија, проследена со интензивен програм на рехабилитација која вклучува физикална терапија (и приретизирана терапија со тренинг за сила), споредено само со физикална терапија. Истражувањето може да биде спроведено со користење на дијапазон на дизајни, вклучително рандомизирани контролирани проби и ревизија на исходи од претходно направени процедури. Истражувањето треба да се фокусира на селективна дорзална ризотомија, изведена помеѓу 3 и 9-годишна возраст кај деца кои се GMFCS ниво II или III (затоа што овие деца можат да имаат најмногу корист од селективна дорзална ризотомија) и пред развој на сигнификантни контрактури на скочниот зглоб, колената и на колковите. Истражувањето треба да биде координирано преку мултицентричен истражувачки програм; да користи мерење на исходите договорено на национално ниво (како инциденца на неуролошки недостатоци и 'рбетни деформитети, потребата од дополнителни операции, проценка на попреченоста, социјалната вклученост и квалитет на животот) и последователни периоди за следење за да се олесни национална ревизија и да вклучи проценка на клиничката состојба на детето пред и по селективна дорзална ризотомија, користејќи ги истите формално валидирани техники на проценка. Целосното упатство вклучува понатамошни размислувања за критериумите за идентификација на децата кои можат да бидат вклучени во истражувањето, тајмингот на селективната дорзална ризотомија во однос на другите третмани како ортопедска операција и информациите кои треба да бидат дадени на децата и на нивните родители и старатели, за да се овозможи информирано донесување на одлуки за учеството во истражувањето.

## 5. Други верзии на ова упатство

### 5.1 Цело упатство

Целото упатство, 'Спастицитет кај децата и кај младите луѓе со непрогресивни нарушувања на мозокот: менаџмент на спастицитет и коегзистирачки моторни нарушувања и нивни рани мускулоскелетни компликации', содржи делови за методите и за доказите кои се користени за развивање на упатството. Тоа е издадено од Националниот центар за соработка за здравје на жени и на деца.

### 5.2 NICE патеки

Препораките од ова упатство се вклучени во патеката на [NICE](#).

### 5.3 Информација за јавноста

NICE има изготвено информации за јавноста, објаснувајќи го ова упатство.

Ние ги охрабруваме NHS и организациите од волонтерскиот сектор да го користат текстот од овие информации во нивните сопствени материјали за спастицитет и коегзистирачки моторни нарушувања и нивните рани мускулоскелетни компликации кај деца и кај млади луѓе со непрогресивни оштетувања на мозокот.

## 6. Сродни NICE упатства

- Епилепсија. NICE клиничко упатство 137 (2012).
- Седација кај деца и млади луѓе. NICE клиничко упатство 112 (2010).
- Селективна дорзална ризотомија за спастичитет кај церебрална парализа. NICE упатство за интервенциска процедура 373 (2010).

## 7. Ажурирање на упатството

NICE клиничките упатства се ажурираат такашто препораките ги земаат во предвид важните нови информации. Новите докази се проверуваат 3 години по објавувањето, од здравствените работници и од пациентите се бараат мислења и ставови, а ние ги користиме овие информации за да одлучиме дали цело или дел од упатството треба да се ажурира. Ако важни нови докази се објавени во меѓувреме, ние може да одлучиме да се направи побрзо ажурирање на некои препораки. Ве молиме, видете ја нашата веб страница за информации за ажурирање на упатството.

## **Додаток А: Група за развој на упатството, Национален центар за соработка и проектен тим на NICE**

### ***Група за развој на упатството***

(11 члена, податоците за членовите може да се најдат на NICE клиничко упатство 145 [guidance.nice.org.uk/cg145](https://guidance.nice.org.uk/cg145)).

### ***Национален центар за соработка за здравје на жени и на деца***

(7 члена, податоците за членовите може да се најдат на NICE клиничко упатство 145 [guidance.nice.org.uk/cg145](https://guidance.nice.org.uk/cg145)).

### ***Проектен тим на NICE***

(8 члена, податоците за членовите може да се најдат на NICE клиничко упатство 145 [guidance.nice.org.uk/cg145](https://guidance.nice.org.uk/cg145)).

## Додаток Б: Комисија за ревизија на упатствата

Комисијата за ревизија на упатството е независна комисија која го надгледува развојот на овие упатства и ја презема одговорноста да го следи придржувањето кон NICE процесите за развој на упатството. Особено, комисијата гарантира дека нивните коментари се земени во предвид и кон нив е соодветно одговорено. Комисијата вклучува членови од следниве профили: примарната здравствена заштита, секундарната здравствена заштита, правници, јавното здравје и индустрија.

(3 члена, податоците за членовите може да се најдат на NICE клиничко упатство 145 [guidance.nice.org.uk/cg145](https://guidance.nice.org.uk/cg145)).

## За упатството

NICE клиничките упатства се препораки за третман и за нега на лицата со посебни болести и состојби во Националниот здравствен систем (NHS) во Англија и во Велс.

NICE упатствата се изготвени во согласност со делокругот кој одредува што во упатството ќе се опфати, а што нема.

Упатството е изработено од страна на Националниот центар за соработка за здравје на жените и на децата кој е дел од Кралскиот колеџ за опстетриција и гинекологија. Центарот за соработка работеше заедно со групата за развој на упатството која се состои од здравствени работници (вклучува консултанти, општи лекари и сестри) пациенти и старатели, технички персонал, кои ги разгледуваа доказите и ги подготвија препораките. Препораките беа финализирани по јавни консултации.

Методите и процесите за развој на NICE клиничките упатства се опишани во '[Водич за упатствата](#)'.

Препораките од ова упатство се вклучени во [патеките на NICE](#). Имаме изготвено [информации за јавноста](#), објаснувајќи го ова упатство. Достапни се исто така и алатки за да ви помогнат да се примени упатството во пракса, како и информации за доказите на кои тоа е засновано.

### Промени по објавувањето

**Октомври 2012:** мало подобрување.

### Ваша одговорност

Ова упатство го претставува гледиштето на NICE, кое се формираше по внимателно разгледување на доказите кои стојат на располагање. Од здравствените работници се очекува да го земат целосно во предвид при остварувањето на нивните клинички процени и практики. Сепак, упатството не ја отфрла индивидуалната одговорност на здравствените работници при носењето соодветни одлуки, согласно со околностите на пациентот, во консултација со пациентот и/или старателот или негувателот кои се информирани за особините на кои билекови за кои се размислува да бидат применети.

Примената на овој прирачник е одговорност на локалните членови на комисијата и/или на давателите на услуги. Членовите на комисијата и давателите на услуги се потсетуваат дека е нивна одговорност за спроведување на препораките, во нивниот локален контекст, како дел од нивните должности за да се избегне незаконска дискриминација и да се има во предвид промовирање на еднаквост на можностите. Ништо во ова упатство не треба да се толкува на начин кој е несоодветен на усогласеноста со тие должности.



## Авторски права

© Национален институт за здравство и клиничка извонредност 2012. Сите права задржани. Авторските права на NICE за материјалот може да се преземат за приватно истражување и за студирање и може да бидат репродуцирани за едукативни и за непрофитни цели. Никаква репродукција од или за комерцијални организации или за комерцијални цели не е дозволена без писмена дозвола од NICE.

## NICE контакт

National Institute for Health and Clinical Excellence  
Level 1A, City Tower, Piccadilly Plaza, Manchester M1 4BT

[www.nice.org.uk](http://www.nice.org.uk)  
[nice@nice.org.uk](mailto:nice@nice.org.uk)  
0845 033 7780