

Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна: Оценка двигательной функции. Шкала Северной звезды (NSAA)



Шкала Северной звезды (NSAA) позволяет провести оценку самостоятельного передвижения. Это функциональная шкала, которая была разработана специально для пациентов с МДД, способных ходить¹. Впервые применена специалистами сети клиник North Star Clinical Network (NSCN) в Великобритании у детей с нервно-мышечными заболеваниями, после чего ее предложили использовать для оценки двигательной функции^{1,2} и степени прогрессирования заболевания у ходячих пациентов³. Эта шкала широко используется в клинических исследованиях, исследованиях естественного течения заболевания, а также в клинической практике⁴.

Шкала состоит из 17 пунктов, которые позволяют оценить способность выполнять различные действия: от нахождения в положении стоя (пункт 1) до бега (пункт 17), включая те действия, способность выполнения которых у пациентов с МДД, как известно, при отсутствии лечения постепенно ухудшается — такие как вставание с пола, переход из положения лежа в положение сидя и вставание из положения сидя. С помощью этой шкалы также можно оценить способность пациента поднимать голову и стоять на пятках, — некоторые трудности при выполнении этих действий могут возникать на ранних стадиях заболевания. Пациенты с МДД, не получающие лечения, обычно не могут полноценно выполнять некоторые действия, например прыгать на одной ноге, прыгать на двух ногах или бегать. Однако эти действия также оцениваются с помощью этой шкалы, поскольку их могут выполнять пациенты, которые ежедневно получают стероиды¹.

Система амбулаторной оценки The North Star

Описание теста и указания для пациента

Узнать больше об МДД:

- Особенности заболевания
- Диагностические исследования
- Клиническая картина
- Реабилитация пациентов

Оцениваемое	Указание для пациента	Исходное положение / описание упражнения	Комментарии
1. Положение стоя	Встань прямо, не двигайся и оставайся в этом положении как можно дольше	Ноги на расстоянии не более 10 см, пятки на полу (по возможности). Руки вдоль корпуса. НЕ надевать обувь.	Оценке 2 балла соответствует удержание положения в течение 3 секунд (минимум).
2. Ходьба	Пройди от точки А до точки Б (указать начальную и конечную точку)	Не надевать обувь или носки. Наблюдайте за ходьбой в сагиттальной и коронарной плоскости в течение как минимум 10 шагов.	Если пациент обычно ходит на цыпочках, но иногда становится на стопу или может встать на нее, когда вы об этом просите, оценка – 1 балл. Расстояние должно быть достаточным, чтобы наблюдать «обычную походку» данного пациента.
3. Подъем со стула	Можешь встать со стула, скрестив руки?	Исходное положение: бедра и колени согнуты под прямым углом, стопы на полу или опираются на ступеньку.	Используйте стул по росту ребенка (без подлокотников) или регулируемую по высоте опору. Можно также поставить под ноги ступеньку для достижения правильного исходного положения. Если руки скрещены на протяжении всего упражнения, оценка – 2 балла.
4, 5. Положение стоя на одной ноге (правая/левая)	Можешь постоять на правой/левой ноге как можно дольше?	Оценке 2 балла соответствует удержание положения в течение 3 секунд (минимум). НЕ надевать обувь.	Лучше выполнять на полу, а не на коврике
6, 7. Подъем на ступеньку с правой/левой ноги	Можешь подняться на ступеньку с правой/левой ноги?	Встать лицом к ступеньке высотой 15 см.	Можно использовать в помощь пациенту регулируемую по высоте опору. При ее отсутствии врач может помочь пациенту одной рукой.
8, 9. Спуск со ступеньки с правой/левой ноги	Можешь спуститься со ступеньки с правой/левой ноги?	Встать на ступеньку, повернуться вперед. Высота ступеньки – 15 см.	Можно использовать в помощь пациенту регулируемую по высоте опору. При ее отсутствии врач может помочь пациенту одной рукой.
10. Переход в положение сидя	Можешь сесть из положения лежа?	Исходное положение – лежа на спине (на коврике). Не подкладывать под голову подушку.	Если пациент переворачивается на живот или поворачивается к полу, чтобы сесть, поставьте 1 балл. Цель – удерживать положение сидя в течение продолжительного времени.
11. Подъем с пола	Можешь встать с пола как можно быстрее (из положения лежа на спине)?	Исходное положение: лежа на спине, руки вдоль корпуса, ноги выпрямлены. Не использовать подушку.	Поставьте 1 балл, если ребенок стоит без опоры на мебель, но наблюдается какая-либо часть маневра Говерса. Попросите выполнить упражнение сначала без опоры на мебель.
12. Подъем головы	Можешь поднять голову и посмотреть на пальцы ног, скрестив руки на груди?	Из положения лежа на спине, руки скрещены на груди. НЕ использовать подушки.	Попросите пациента скрестить руки на груди при выполнении упражнения: так он не сможет помочь себе руками. Также попросите пациента посмотреть на пальцы ног, чтобы убедиться в том, что шея сгибается. При этом подбородок должен двигаться к груди.
13. Положение стоя на пятках	Можешь постоять на пятках?	Стоя на полу. Без обуви.	Чтобы получить оценку 2 балла, необходимо одновременно встать на обе пятки. Обратите внимание на наличие инверсии. Если отмечается существенная инверсия, но плюсны приподняты, оценка – 1 балл. Если отмечается инверсия, а латеральная граница стопы находится на полу, оценка – 0 баллов.
14. Прыжок	Как высоко ты можешь прыгнуть?	Стоя на полу, стопы немного расставлены.	Требуется движение вверх, а не вперед. Допустимо небольшое движение вперед.
15, 16. Прыжок на одной ноге (правая/левая)	Можешь подпрыгнуть на правой/левой ноге?	Исходное положение: стоя на полу на правой/левой ноге. Без обуви.	Для оценки 2 балла нужен заметный отрыв от пола.
17. Бег (10 метров)	Добеги как можно быстрее до ... (укажите место)	Прямая 10-метровая дорожка в тихом месте с разметкой, понятной для пациента. Используйте секундомер. Обеспечьте безопасность пациента. Пациента просят бежать «как можно быстрее», но скорость он выбирает сам.	«Походка Дюшенна» - не истинный бег (вероятно, с двойной фазой поддержки), но [он] интенсивнее, чем ходьба. Обычно характеризуется чрезмерным использованием рук, поворотом туловища, значительным раскачиванием. Нет реального «отталкивания».

Ключ (интерпретация): NSAA представляет собой шкалу, состоящую из 17 пунктов, которая служит для оценки функциональных возможностей пациента: 0 (неспособен), 1 (выполняет самостоятельно, но с модификациями), 2 (выполняет без компенсации).

Пояснения:

- ◆ запрещается выполнять тесты в положении стоя при наличии травм нижних конечностей. Однако пациента можно попросить выполнить подъемы головы и переход в сидячее положение, если он способен это сделать. Следует указывать «комментарии» в рабочей таблице; 95
- ◆ рекомендуется выполнять тесты NSAA в предложенном порядке (прим.: настоящий порядок заданий был изменен для проведения более эффективной оценки и отличается от последовательности исследований, используемой в предыдущих версиях);
- ◆ НЕ использовать маты;
- ◆ обращаем ваше внимание, что время в секундах округляется до ближайшего значения десятых секунды во всех заданиях на время (к примеру, подъем с пола или бег на 10 м);
- ◆ выполнение упражнений оценивается следующим образом:
2 = «Нормально» – без отклонений
1 = С небольшими модификациями, но пациент выполняет задание без дополнительной помощи
0 = Не может выполнить задание самостоятельно;
- ◆ если, по вашему мнению, пациент может получить более высокую оценку, которая была ниже из-за невыполнения каких-либо условий или недостаточного понимания задания, попросите его повторить упражнение и повторно оцените его выполнение.
- ◆ если вы не уверены, можно ли оценить выполнение задания выше, ставьте за него нижнюю оценку.

NSAA - north star ambulatory assessment.

Список источников:

1. Mazzone ES, Messina S, Vasco G, et al. Reliability of the North Star Ambulatory Assessment in a multicentric setting. *Neuromuscul Disord.* 2009;19(7):458-461. doi:10.1016/j.nmd.2009.06.368.
2. Nascimento Osorio A, Medina Cantillo J, Camacho Salas A, Madruga Garrido M, Vilchez Padilla JJ. Consensus on the diagnosis, treatment and follow-up of patients with Duchenne muscular dystrophy. *Neurologia (English Edition).* 2019;34(7):469-81. doi:10.1016/j.nrleng.2018.01.001.
3. Hibma JE, Jayachandran P, Neelakantan S, Harnisch LO. Disease progression modeling of the North Star Ambulatory Assessment for Duchenne Muscular Dystrophy. *CPT Pharmacometrics Syst Pharmacol.* 2023;12:375-386. doi:10.1002/psp4.12921.
4. Ayyar Gupta V, Pitchforth JM, Domingos J, et al. Determining minimal clinically important differences in the North Star Ambulatory Assessment (NSAA) for patients with Duchenne muscular dystrophy. *PLoS One.* 2023;18(4):e0283669. Опубликовано 26 апреля 2023 г. doi:10.1371/journal.pone.0283669.

M-RU-00022305 Июль 2025

© 2025 Roche Russia 23.07.2025