

Селективная дорсальная ризотомия

Баклофен

Алкогольные блоки

Ботокс

Нейронные механизмы спастичности

В этом разделе идет сравнение процедур, которые часто обсуждаются в качестве альтернатив. Для более детального обсуждения каждой из них нажимайте на активные кнопки.

Базовая информация:

Нейронные цепи очень интересны. В мышцах есть рецепторы скорости. По форме они напоминают веретена и называются веретенообразными клетками. Эти клетки посылают в ответ шквал сигналов по мере увеличения мышечной скорости.

Нервы от этих мышц заканчиваются в спинном мозге и заканчиваются на нескольких нервных клетках, называемых промежуточными (или вставочными, прим. пер.: нейрон, связанный только с другими нейронами, в отличие от двигательных нейронов, иннервирующих мышечные волокна, и сенсорных нейронов, преобразующих стимулы из внешней среды в электрические сигналы), работа которых, по сути, является работой информационного центра. Они усваивают поступающую информацию и передают ее другим клеткам в различных комбинациях в зависимости от другой поступающей информации, прежде чем передать ее в мозг.

Почему? Вероятно, дело во времени реакции. Вы, возможно, наблюдали за теннисистом, выполняющего движения, напоминающее "муравьев в штанах", в ожидании подачи. Это движение поддерживает поток стимуляции ко многим нейронным цепям через внутренние органы. Такая предварительная обработка снижает порог для фактического окончательного ответа, когда этот мяч, наконец, прилетит. Если бы игрок просто стоял там, оцепенев, то для принятия решения о перемещении потребовалось бы создать цепочку импульсов по принципу "давай сделаем это". Этот поезд требует времени. Единственный стимул - это все, что нужно, если схема подготовлена к действию, готова, разогрета, задействована – выберите любой понравившийся вам вариант.

У промежуточных нейронов есть как лекала паттернов стимуляции во многих местах, так и лекала паттернов торможения (ингибирования), которые в совокупности облегчают комбинации различных действий; что и есть по своей сути комбинированные движения. Многие паттерны движений, к которым могут прибегать промежуточные нейроны, при нормальных обстоятельствах обычно подавляются и контролируются высшими центрами. Неспособность подавлять промежуточные нейроны высвобождает, подобно ящику

Пандоры, паттерны непрошенных движений и замедленные реакции. Промежуточные нейроны не только могут сделать определенные (нейро) пути более быстродоступными, но и могут заблокировать другие до такой степени, что они станут недоступными. Следствием этого является то, что мышца, которая кажется полностью парализованной, на самом деле может быть не повреждена, но с уровнем ингибирования (торможения), установленным настолько высоко, что ей невозможно пользоваться.

Что, если промежуточные нейроны станут сверхактивными и проявят эти паттерны стимуляции и торможения без особой на то причины? Тогда определенные мышцы, даже вдали от рассматриваемого (нейро) пути, будут задействованы, а другие будут сопротивляться активации даже при согласованных усилиях.

Если промежуточным нейронам предоставить неконтролируемую свободу действий, жизнь станет стереотипной и превратится в грубые, узнаваемые паттерны комбинаций способности и неспособности (выполнять действия). Спастичность - это состояние, при котором промежуточные нейроны работают на полную мощность и чрезмерно реагируют на поступающую информацию.

Причина в том, что промежуточные нейроны обычно подавляются (становятся менее чувствительными) головным мозгом, посылающим контролирующие сигналы. Когда этот путь угнетен (не функционирует должным образом), промежуточные нейроны действуют в соответствии со своей собственной заранее разработанной программой.

Промежуточные нейроны стимулируют друг друга (разговаривают друг с другом) с помощью нейромедиатора, называемого гамма-аминобутириновой кислотой или ГАМК.

Таким образом, нервы не просто возбуждаются при однократной стимуляции. К ним нужно приставать. Как мама, к которой малыш пристает с просьбой о конфете. Требуется батарея раздражителей (мамочка, мамочка, мамочка, пожалуйста, мамочка, мамочка, мамочка) от одного нерва, чтобы заставить отреагировать следующий нерв в цепи (мама). Это до тех пор, пока на тот же самый рецепторный нерв не поступят дополнительные стимулы откуда-либо еще (эй, леди, дайте ребенку уже конфету).

Это не история про "все или ничего". Некоторые промежуточные нейроны могут вести себя адекватно (возможно, у них все еще сохранились связь с мозгом), в то время как другие полностью вышли из-под контроля.

Итак, что вы можете сделать, чтобы остановить этот процесс? Вы можете идентифицировать какие нервы, поступающие в спинной мозг и несущие информацию, приводят к прекращению двигательной активности. Теоретически, поступающая сенсорная информация должна способствовать произвольным движениям, но не инициировать их сами по себе. Если вы стимулируете чувствительный нерв под наркозом, ничего не должно происходить. Двигательные нервы должны быть спокойны, так как под наркозом головной (а не спинной мозг) спит.

Но если за сенсорным стимулом следует взрыв двигательной активности по пучку двигательных нервов, то этот сенсорный нерв подключен к нежелательной промежуточной клетке, которая действует в одиночку. Поскольку мы не можем добраться до самой промежуточной клетки (глубоко в спинном мозге), мы можем перерезать нервное волокно, которое соединяется с ней, таким образом отключив ее.



Селективная дорсальная ризотомия - "СДР"

Дорсальный означает заднюю сторону. Ризотомия означает перерезание нервов. В спинном мозге есть нервы, расположенные кпереди и нервы, расположенные кзади. Задние (дорсальные) нервы - это все сенсорные нервы. Селективность означает, что перерезаются только определенные сенсорные нервы, в то время как другие остаются в покое.

Зачем перерезать какие-то сенсорные нервы? Спастичность. Спастичность возникает, когда контроль над спинномозговыми рефlekсами изменяется настолько, что позволяет возвращать сенсорную информацию, поступающую от мышц, неправильно циркулирующей в спинном мозге, в исходящие двигательные цепи. То есть мышечная сенсорная информация возвращается к той же мышце в виде двигательной нервной активности. Это заставляет мышцу снова начать действовать. Это порочный круг. Эта петля также может питать другие мышцы, чтобы они действовали через промежуточные нейроны, которые имеют множество соединений с другими цепями.

Поэтому нам нужно остановить процесс закливания. Перерезание пути на двигательной стороне не позволило бы посылать мышцам нормальные двигательные команды. Нехорошо. Не работает. Разбивание порочного круга на сенсорной стороне

позволяет выполнить задачу без потерь на маршруте следования передачи нормального сигнала в мышцу.

На картинке выше вы видите заднюю часть позвоночника. На увеличенном снимке-вставке показано раскрытие спинномозгового канала, обнажающее спинной мозг и нервы, отходящие от спинного мозга. Нервы на поверхности - это сенсорные нервы. Двигательные нервы находятся на глубокой стороне и здесь не видны. На втором детальном рисунке-вставке показано разделение нерва на подотделы. Они подвергаются электрической стимуляции один за другим. Существует много-много дополнительных нервных волокон. Нейрохирург стимулирует их одну за другой, в то время как физиолог считывает электрические волны с мышечных зондов. Физиолог может сказать: "Спокоен". В этом случае тестируется следующий. Или: "Этот заставляет три мышцы сойти с ума". На самом деле это гораздо более скучный технический разговор, но именно так он происходит. Сошла с ума? Отсекай этот корень. Избавься от него. Почему? Это ни к чему хорошему не приводит. Он плохо влияет. Не следует его пропускать.

Резюме:

В норме мышцы ноги должны оставаться спокойными во время проведения стимуляции сенсорных нервов. Если при стимуляции участка сенсорного нерва наблюдается значительная активность в мышцах ног, то сенсорная информация с этого пути должна "просачиваться" в двигательные пути (эта утечка происходит во внутренних отделах спинного мозга). Если обнаруживается такая утечка, то этот сегмент сенсорного нерва перерезается.

Установлено ограничение на общий процент нервных корешков, который разрешается перерезать, независимо от (желаемых) результатов, поскольку некоторые сенсорные сигналы также жизненно важны для функционирования. Другие аспекты неврологического повреждения (ригидность, вялость, атетоз, нарушения обучения или восприятия, нарушения механизма равновесия, планирования движений и т.д.) не лечатся ризотомией.

Ризотомия не является методом лечения детского церебрального паралича. Это процедура для увеличения скорости инверсии рефлекторной дуги. Эта обратная связь (инверсия) клинически рассматривается как "спастичность". Спастичность - это НЕ скованность (натяжение/жесткость/тугоподвижность). Это чрезмерная реакция на быстрые движения. Причины скованности в мышцах могут находиться в других отделах нервной системы. Мы используем разные названия, чтобы обозначить те или иные вкусовые ощущения. Скованность (натяжение/жесткость/тугоподвижность) - это одно из названий. Дистония - это другое название. ... СДР лечит только спастичность.

БАКЛОФЕН

Мы уже говорили, что промежуточные нейроны стимулируют друг друга и другие нервные клетки. Они делают это с помощью химического вещества под названием ГАМК. Если вы возьмете молекулу ГАМК и добавите к ней небольшую дополнительную химическую штуковину, вы получите ложную ГАМК, которая связывается с участками передачи без стимуляции. Фактически, это блокирует передачу. Этот ложный ГАМК называется Баклофен (пероральный вариант = Лиорисал).

Препарат под названием Баклофен блокирует химический нейромедиатор, который участвует в этом спинномозговом неврологическом цикле. Баклофен можно использовать с целью, аналогичной ризотомии.

При пероральном приеме уходит много времени на то, чтобы препарат попал в спинномозговую жидкость и глубоко в спинной мозг и подействовал на промежуточные нейроны. Поэтому его приходится принимать в большом количестве. Проблема в том, что мозг также использует ГАМК в качестве передатчика. По сути это вопрос удачи. У некоторых людей барьер в головном мозге для Лиоресала или Баклофена (одно и то же вещество) может быть достаточно высоким, чтобы лечение подействовало на спинной мозг. У других людей Баклофен или Лиоресал попадают в участки головного мозга с такой же легкостью, как и в спинной мозг. Если это так, то мы наблюдаем побочные эффекты для мозга... поведенческая заторможенность и т.д. Возможны даже судорожные побочные проявления.

Одним из преимуществ Баклофена является то, что его действие прекращается после отмены препарата. Поэтому он особенно полезен при неврологических травмах на ранних стадиях, когда тяжесть спастичности наихудшая и ожидается, что она постепенно уменьшится. Дозу баклофена можно уменьшить по мере необходимости.



Чтобы избежать воздействия на мозг, его можно вводить непосредственно в спинномозговую жидкость с помощью помпы, доставляя дозу, в 1000 раз превышающую ту, которую видят промежуточные нейроны спинного мозга, без какого-либо побочного воздействия на головной мозг.

Это и есть помпа. Есть два размера, большой и огромный. "Педиатрический" - самый

большой. На фото взрослый человек. Помпа - (по размеру с) хоккейная шайба.



Однако контролировать этот наркотик нелегко. Длительное лечение баклофеном включает имплантацию внутреннего резервуара и помпы для промывания спинного мозга через трубку, продетую в спинномозговой канал, как показано справа.



Как вы можете видеть выше, размер помпы является проблемой. Добавьте к этому трубку от вентрикулоперитонеального (VP) шунта и гастростомы, и, боже мой, как вы это зафиксируете, если возникнет сколиоз? Кстати, в 50% случаев возникает сколиоз. Это нелегко. Но почитайте статью про сколиоз в разделе «Лечение сколиоза», где обсуждается специальный корсет:

[http://www.pediatric-](http://www.pediatric-orthopedics.com/Treatments/Skeletal/Spine/Scoliosis/scoliosis.html)

[orthopedics.com/Treatments/Skeletal/Spine/Scoliosis/scoliosis.html](http://www.pediatric-orthopedics.com/Treatments/Skeletal/Spine/Scoliosis/scoliosis.html)



У некоторых пациентов с серьезными нарушениями, когда умственные способности не являются проблемой, можно использовать пероральную версию Баклофена, называемую Лиоресал, и давать ее во все более высоких дозах в качестве перорального лекарственного средства. Долгосрочные эффекты этого лечения пока не задокументированы. Обычно он используется в сложных случаях, чтобы справиться с какой-то неотложной потребностью.

Врожденные проблемы, связанные с трудностями контроля дозы и ростом, проблемы, связанные с ростом (затрудняющие установку помпы), ограничивают применение баклофеновой помпы у ребят старшего возраста и взрослых. Как правило, баклофен применяется у взрослых пациентов, и у взрослых с приобретенными неврологическими проблемами, а селективная дорсальная ризотомия применяется у маленьких детей с преимущественно спастическими проблемами (не ригидностью).

Интересно, что баклофен, по-видимому, обладает некоторой эффективностью при ригидности, в то время как СДР - нет.

Не забывайте, что спастическая мышечная активность - это лишь часть расстройства, связанного либо с церебральным параличом, либо с инсультом. Когда спастический компонент является ограничивающим и наиболее повреждающим компонентом, тогда может быть рассмотрена любая из этих двух форм лечения из списка различных альтернатив.

Когда спастичность сосредоточена на одной группе мышц или узкой категории функций, более локальные или непосредственно ориентированные (мышечные процедуры и т.д.) имеют больше смысла. Когда контрактура (фактическая потеря диапазона движений в суставе) становится заметной, хорошей идеей является специфическое механическое устранение этого ограничения, даже если используются более широкие средства от спастичности, такие как ризотомия.

Мы были удивлены, обнаружив, что уменьшение спастичности с помощью ризотомии не обязательно предотвращает мышечную контрактуру (фиксированное структурное укорочение) по мере роста. Очевидно, здесь действует какой-то другой фактор. Тем не менее, такая контрактура, если она возникает, может быть устранена с помощью специальных процедур по удлинению мышц и не обязательно должна становиться ограничивающим фактором в функциональном прогрессе. Ключевая проблема заключается в том, что фиксированная контрактура может имитировать "стирание" ризотомии. Фактически, почти в каждом отдельном случае предполагаемой поздней неудачи ризотомии виновата мышечная контрактура. Ризотомию можно, так сказать, омолодить, изменив длину мышц.

НИЗКАЯ ДОЗА БАКЛОФЕНА

Баклофен приобрел плохую репутацию из-за количества, или, правильнее сказать, процента детей, которые не могут принимать его из-за осложнений, связанных с приемом баклофена. Самая распространенная проблема - это одурманивание и неспособность обрабатывать информацию. Цифры настолько высоки, что возникает подозрение, что частично виноват протокол лечения.

Мы обнаружили, что проблем гораздо меньше, ЕСЛИ

использовать гораздо меньшие дозы и

дозировку увеличивать очень медленно с прицелом на прекращение повышения дозы при достижении определенного результата.

Итак, выберите желаемый результат (излечение от ДЦП не является таковым). Что-то вроде способности ослабить захват, или способности сидеть комфортно в кресле, или не всегда держать одну руку за спиной.

Затем начните с 1 (одного) миллиграмма, принимаемого только на ночь, и выдерживайте в таком режиме в течение недели, прежде чем увеличивать дозу. Некоторые из эффектов Баклофена развиваются, а не проявляются внезапно. Дайте ему время. Затем добавляйте по 1 мг каждую неделю, либо добавляя его попеременно утром и вечером, либо увеличивая дозу в дневное время, когда эффект наиболее желателен.

Мы приглашаем фармацевта, чтобы приготовить раствор, позволяющий это сделать, поскольку в настоящее время самая низкая доза составляет 10 мг, что слишком много для многих наших детей.

Это не панацея, но позволяет некоторым детям получать пользу, у которых нет других лучших вариантов.

Избегайте приема Баклофена при выраженных судорогах. Делайте это только под наблюдением своего врача (невролога, физиотерапевта и т.д.). Также помпа предназначена для системного воздействия в очень низких дозах при сохранении эффективности результатов на том уровне, где они были обозначены.

Как бы то ни было, наличие реалистичной и конкретной конечной цели имеет огромное значение. В противном случае дозы увеличиваются до тех пор, пока не наступит нежелательный эффект. Это гарантирует плохую статистику.

Еще одно, более подробное обсуждение Баклофена в деталях читайте здесь: http://www.pediatric-orthopedics.com/Treatments/SDR_baclofen_OH/Baclofen/baclofen.html

Алкоголь :

"EtOH"

Какое отношение алкоголь имеет к промежуточным нейронам? Ничего непосредственно. Но косвенно - очень сильно. Алкоголь (спирт, этиловый спирт, не говоря уже о химическом веществе под названием фенол) при введении прямо в миелинизированный нерв удаляет жир. Это создает проплешину в миелине. Миелинизированные нервы передают импульсы гораздо быстрее, чем немиелинизированные нервы. Но лысина действует как лежащий полицейский на нерв. Накапливаются быстрые цепочки импульсов.

Поэтому, когда быстрая цепочка раздражителей от рецепторов попадает в лежащего полицейского, стажеры получают не "маммымоммымоммымоммымоммм", а скорее "кхм, мама..... если позволишь, мама.....". То есть промежуточные нейроны не получают фонового стимула «беглого огня» (огонь без остановки), который подталкивает их к стимуляции своих соседей и всех остальных нервов в блоке.

Но алкоголь в слишком большой дозе может вызвать ощущение жжения, если он попадет на смешанные нервы. У вас должна быть техническая возможность точно поместить иглу непосредственно в нерв-мишень, чтобы ввести небольшое количество спирта, которое не распространится слишком далеко.

Для этого вам понадобятся специальные иглы, подключенные к специальному электронному прибору "поисковик нервов". Процедура с использованием иглы SPARK не очень комфортна, поэтому обычно проводится под наркозом.

Алкогольная блокада у младенцев длится от шести месяцев до трех лет. "Держится" не алкоголь, а скорость восстановления ребенка в устранении "лежащего полицейского",

вызванного действием алкоголя. Часто наблюдается некоторый остаточный длительный эффект. У детей старшего возраста, блокада действует дольше, поскольку способность восстанавливать "повреждения", нанесенные алкоголем, уменьшается с возрастом. У 10-летнего ребенка один блок может прослужить много лет, возможно, даже становится функционально постоянным, при условии адаптации нервных цепочек.

Наиболее распространенная алкогольная блокада - это блокада запирающих нервов (нервов поясничного сплетения). Эта схема оказывает значительное влияние на перекрестную стимуляцию между приводящими мышцами и подколенными сухожилиями - крупными игроками, чья обратная связь по перекрестной реакции распространяется на многие другие нервные цепочки. Мы можем получить эффект подобный ризотомии у очень маленьких детей, позволяя (с помощью блокады) им делать то, что в противном случае было бы запутано всеми внутренними «махинациями».

Подробнее об алкогольных и фенольных блоках: http://www.pediatric-orthopedics.com/Treatments/SDR_baclofen_OH/Alcohol/alcohol.html

Ботокс

Ботулинический токсин

Там, где нервы соприкасаются с мышцами, место, где нерв активирует мышцу, является механизмом коммуникации. Когда нерв хочет, чтобы мышца действовала, он говорит "Вперед!", но на языке химии. Он высвобождает химическое вещество, называемое ацетилхолином. Ботулинический токсин воздействует на нерв таким образом, что нерв произносит "ммммфффф, ммммфффф" или просто "". Без команды "вперед" мышца ждет.

Однако мы уверены - в нашей практике - что вторым, не упомянутым эффектом ботокса, имеющим большее значение, является то же самое воздействие на очень специализированную структуру внутри мышцы, называемую "веретеном". Веретено - это рецептор скорости/ускорения (нервная обратная связь которого питает спазматическую петлю). Веретено состоит из двух видов мышц. Из-за контралатеральных (противоположных сторон) эффектов мы уверены, что веретено является основным активным местом (это область фермента, где молекулы субстрата связываются и подвергаются химической реакции) воздействия ботокса, в большей степени, чем мышцы в целом при спастичности (прим. перев.: т.е. на спастичность влияет в меньшей степени, чем на скорость мышечной реакции???). Это теория, наша теория. Посмотрим. Может быть, я ошибаюсь.

Дополнительную информацию о ботоксе можно найти в этой статье: http://www.pediatric-orthopedics.com/Treatments/Skeletal/Spine/Paraspinal_Botox/paraspinal_botox.html и на сайте производителя для получения общей информации, внутриклеточных мишеней и

механизма действия, а также в специальном разделе "Ботокс" по ссылке:
http://www.pediatric-orthopedics.com/Treatments/SDR_baclofen_OH/Botox/botox.html

Перевод Анна Карягина октябрь 2023

Оригинал статьи по ссылке: http://www.pediatric-orthopedics.com/Treatments/SDR_baclofen_OH/sdr_baclofen_oh.html