

Skoliozės valdymas Rett'o sindromo atveju

Jenny Downs ir Helen Leonard

„Teleton“ vaikų institutas, Pertas, Vakarų Australija

Ką reiškia skoliozė?

Skoliozė yra šoninis stuburo išlinkimas. Stuburas taip pat gali pasisukti ir taip suformuoti stuburo išlinkimą. Ankstyvieji skoliozės požymiai yra palinkimas į šoną sėdint, stovint ir (arba) vaikščiojant. Iš pradžių skoliozė yra lanksti, bet su laiku ji gali tapti standi ir fiksuota. Stuburo kreivumo laipsnis ir sunkumas yra nurodomas kaip Kobo kampas. Žiūrėkite paveikslą.

Kodėl Rett'o sindromo atveju atsiranda skoliozė?

Skoliozė vystosi dėl pakitusios raumenų jėgos ir tonuso. Dėl nesubalansuoto stuburo sunkiau sėdėti, stovėti ir vaikščioti. Skoliozė gali padidinti jautrumą kvėpavimo takų infekcijoms arba sukelti skausmą.

Kaip dažnai skoliozė pasireiškia Rett'o sindromo atveju?

Nors skoliozė nepasireiškia kiekvienai Rett'o sindromą turinčiai mergaitei, tai yra labiausiai paplitusi ortopedinė būklė Rett'o sindromo atveju. Maždaug ketvirtadaliui mergaičių skoliozė atsiranda iki 6 metų amžiaus ir trims ketvirtadaliams iki 15 metų. Vidutinis amžius, kai prasideda skoliozė, yra 11 metų.

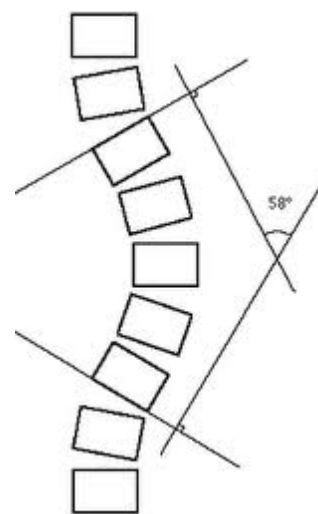
Mutacijos tipas gali įtakoti skoliozės vystymąsi. Pavyzdžiui, asmenys su p.Arg255 * arba didelėmis delecinėmis mutacijomis yra linkę į skoliozės išsivystymą jaunesniame amžiuje. Šiais atvejais skoliozė gali būti linkusi sparčiau progresuoti. Mergaitės, kurios neišmoko vaikščioti, yra dvigubai labiau linkę į skoliozės vystymąsi. Tiems, kurie gali vaikščioti savarankiškai ar padedant, gali išsivystyti lengvesnio laipsnio skoliozė, arba visai neišsivystyti. Labai mažai tikėtina, kad asmeniui, kuriam nėra skoliozės arba kurio stuburo kreivumas yra mažiau kaip 25° ir kuris 10 metų amžiaus gali savarankiškai vaikščioti, išsivystys sunki skoliozė.

Ar egzistuoja patvirtintos gydymo / valdymo galimybės?

Skoliozės valdymas turėtų prasidėti prieš nustatant diagnozę. Bendra kasdieninė veikla kartu su fizioterapija, ergoterapija, hidroterapija ir / arba hipoterapija turėtų būti skirta mokyti ir kuo įmanoma ilgiau palaikyti vaikščiojimo įgūdžius, sustiprinti nugaros raumenis ir skatinti sėdėti ir miegoti teisingoje padėtyje.

Kadangi skoliozė gali pasireikšti staiga ir sparčiai vystytis, kiekvieno apsilankymo pas gydytoją metu turi būti atliktas ir fizinės stuburo būklės tyrimas, geriausiai kas 6 mėnesius. Dažnesnių tikrinimų gali prireikti vaikams, kurie niekada taip ir neišmoko vaikščioti, turi žemą raumenų tonusą, išgyvena augimo spurta, kuriems skoliozė išsivystė jaunesniame amžiuje arba kuriems jau yra labai sunki skoliozė. Fizinės būklės ištyrimas apima augimo (ūgio ir svorio), stuburo pozos, raumenų tonuso ir motorinių įgūdžių, tokių kaip sėdėjimas, stovėjimas ir vaikščiojimas, įvertinimą.

Po stuburo vertinimo ir rentgeno, gydytojas nustato diagnozę. Tokiu atveju paprastai jūsų dukra bus nukreipta pas ortopedą chirurgą tolesniam vertinimui ir bet kokio progreso stebėjimui. Tolesni tyrimai rentgeno spinduliais atliekami kas šešis ar 12 mėnesių, atsižvelgiant į



skoliozės progresą iki skeleto subrendimo. Vėliau maždaug kas 12 mėnesių, kol Kobo kampas nustoja keistis. Remiantis šiuo stebėjimu, galima skirti optimalų gydymo būdą: fizinį aktyvumą, stuburo įtvarą arba stuburo operaciją. Pagrindinis skoliozės valdymo tikslas yra užkirsti kelią tolesniam stuburo krypimui ir maksimalios stuburo funkcijos palaikymui.

Kokios yra gydymo galimybės?

Yra trys pagrindiniai gydymo būdai.

1. Fizinė terapija ir aktyvumas

Tai svarbu gerinant ir palaikant fizinius sugebėjimus, raumenų stiprumą ir sąnarių lankstumą. Pacientai turėtų būti skatinami kuo daugiau vaikščioti, tiek padedami, tiek savarankiškai, siekiant kiekvieną dieną pasiekti dvi valandas aktyvumo. Jei vaikščiojimas nėra tinkamas pasirinkimas, kasdienis pastovus vertikalizatoriaus naudojimas gali būti puiki alternatyva. Kasdien atliekami tempimo pratimai, kuriuos skiria fizioterapeutas, gali padėti išlaikyti raumenų ir sąnarių judesius. Fizioterapeutas arba ergoterapeutas taip pat gali patarti dėl stuburui naudingų sėdėjimo pozų. Fiziniai pratimai ir veikla yra svarbi visiems Rett'o sindromą turintiems asmenims.

2. Stuburo įtvaras

Stuburo įtvaras rekomenduojamas kai reikia padėti išlaikyti pusiausvyrą sėdint ir atitolinti operacijos poreikį. Operacija kelia didesnę riziką esant labai sunkiam stuburo iškrypimui ir jaunesniems pacientams. Tokiu būdu tikimasi, kad įtvaras gali apriboti skoliozės progresą ir taip atidėti operacijos poreikį, kol vaikas bus vyresnio amžiaus. Tačiau iki šiol medicininėje literatūroje nebuvo įrodymų, kad įtvaras gali paveikti skoliozės kreivės progresavimą. Kai kurios mergaitės gali patirti nepatogumų dėl spaudimo ar odos sudirginimo. Įtvarą pritvirtinus netinkamai, jis gali apriboti kvėpavimą arba sustiprinti skrandžio ir stemplės refliuksą. Gydytojui skyrus įtvarą, ortopedijos chirurgų, fizioterapeutų ir ortopedų komanda turėtų dirbti kartu, kad užtikrintų įtvaro patogumą ir jo tinkamumą skoliozės korekcijai.

3. Stuburo operacija

Stuburo operacijos tikslas yra pataisyti jo kreivumą ir pasiekus subalansuotą bei sveiką stuburo būklę, apsaugoti nuo tolimesnio skoliozės vystymosi. Operacija skiriama merginomis, kai jos, pageidautina, yra vyresnės kaip 10 metų amžiaus, o Kobo kampas viršija 40-50 laipsnių. Geriausia, kai operacija atliekama dar prieš tai, kai skoliozė pasireiškia labai sunkia forma. Sprendimas, ar pradėti operaciją ar ne, yra priimamas kiekvienu konkrečiu atveju atskirai. Diskusija tarp šeimos ir chirurgo yra nepaprastai svarbi.

Prieš operaciją mergaitės turi būti kuo stipresnės, kad būtų kuo lengviau atsigauti po operacijos. Tai nustatoma išsamaus priešoperacinio įvertinimo metu. Jis atliekamas keletą savaičių prieš operaciją. Po to gali būti atliktos visos reikiamos korekcijos, pavyzdžiui, skiriant papildomų maistinių medžiagų.

Po operacijos merginos paguldomos į intensyviosios terapijos skyrių kur yra stebimos, joms skiriami vaistai nuo skausmo, nors kai kurioms merginoms gydymo po operacijos intensyviosios terapijos skyriuje nereikia. Nedelsiant po operacijos gali prireikti dirbtinės plaučių ventiliacijos. Gulint ligoninėje, šeimos parama yra gyvybiškai svarbi siekiant užtikrinti savo dukters komfortą.

Reikia kiek įmanoma anksčiau skatinti judėti, kad pagerėtų kvėpavimas, atsistatytų raumenų jėga ir funkcijos, taip pat bendras komfortas. Tipiška judėjimo programa apima kelis etapus. Praėjus vienai dienai po operacijos: pacientės apsvertimą lovoje, sėdėjimą ant lovos krašto (kai įmanoma). Praėjus dviem dienoms po operacijos: persikėlimą iš lovos į kėdę (kai įmanoma). Praėjus trimis dienoms po operacijos: vaikščiojimą (kai įmanoma).

Hospitalizacija ir operacija šeimoms gali būti labai daug įtampos kelianti patirtis. Kai kuriems žmonėms gali tekti laikinai nedirbti, kad galėtų tuo metu rūpintis savo vaiku ar organizuoti kitų vaikų priežiūrą.

Atsižvelgiant į asmenį, po operacijos gali tekti atlikti tam tikrus pakeitimus. Gali tekti naudoti įrangą (pvz., nešioklę, pernešimui iš vienos vietos į kitą). Taip pat gali tekti pakoreguoti kai kurių reguliariai geriamų vaistų dozes. Apskritai, pastebėta, kad stuburo operacija pagerina bendrą sveikatą, komfortą, stabilumą išsitiesus ir kartais leidžia daugiau judėti.

Po stuburo operacijos, tolimesni patikrinimai pas gydytoją paprastai skiriami praėjus 6 savaitėms po operacijos, tada, pirmaisiais metais - kas 2-3 mėnesius. Atsižvelgiant į kiekvieną individualų atvejį, chirurgas gali ir toliau tikrinti stuburą kasmet.

Nuorodos

[1] Downs J, Bergman A, Carter P, Anderson A, Palmer GM, Roye D, van Bosse H, Bebbington A, Larsson E, Smith BG, Baikie G, Fyfe S, Leonard H. Guidelines for management of scoliosis in Rett syndrome patients based on expert consensus and clinical evidence, *Spine*, 2009;34(17):E607-17.

[2] Marr C, Leonard H, Torode I, Downs J. Spinal fusion in girls with Rett syndrome: postoperative recovery and family experiences. *Child: care, health and development*. 2015 41(6):1000-1009.

[3] Downs J, Torode I, Wong K, Ellaway C, Elliott EJ, Christodoulou J, Jacoby P, Thomson MR, Izatt MT, Askin GN, McPhee BI, Bridge C, Cundy P, Leonard H. The natural history of scoliosis in females with Rett syndrome, *Spine* 2016 41(10):856-63.

[4] See also guidelines for scoliosis at <https://rett.telethonkids.org.au/resources/guidelines-and-reports/>