

Пубертатный возраст при синдроме Ретта

Dr Hilary Cass, Neurodisability Consultant

Evelina London Children's Hospital St Thomas, UK

Многие родители сталкиваются с различными трудностями переходного возраста их детей. На самом деле, дети с синдромом Ретта зачастую переживают этот период легче, чем ровесники. В то же время есть несколько особенностей, на которые стоит обратить внимание.

Менархе

Первые месячные у девочек-подростков – важный этап переходного возраста. У большинства девочек с синдромом Ретта они проходят без всяких затруднений, не считая того, что могут начаться позже. Отсутствующие и/или нерегулярные менструации могут быть вызваны недостатком веса – скорее всего, следует повысить калорийность питания, чтобы избежать проблем с ростом и развитием. Необходимо отмечать в календаре дни месячных и обращать внимание на ощущения пациенток – как и многие женщины, они могут страдать от периодических болей, с которыми справятся простые обезболивающие.

Эпилепсия

В этой сфере в подростковый период можно наблюдать улучшения. При синдроме Ретта приступы эпилепсии обычно проходят с возрастом, так что есть смысл обсудить с лечащим врачом пациента постепенное прекращение медикаментозного лечения, если симптомы эпилепсии не проявляются в течение долгого времени.

Питание и рост

Большинству детей с синдромом Ретта сложно жевать и глотать, несмотря на неутолимый аппетит. Родителям обычно удается подобрать наиболее удобную консистенцию еды, чтобы обеспечить адекватный набор веса в раннем детстве, однако не менее важно контролировать диету и вес в подростковом возрасте.

Подростки с синдромом Ретта часто отказываются от пищи, испытывают затруднения во время еды и/или имеют проблемы со здоровьем вследствие недостатка веса. Чтобы предотвратить проблемы на раннем этапе появления, следует внимательно отслеживать колебания веса пациента и задействовать диетические добавки, предлагать более приемлемую текстуру или подачу пищи, а в крайних случаях обеспечивать гастростомическое кормление.

Подвижность/Сколиоз

В подростковом возрасте у детей с синдромом Ретта могут возникнуть проблемы с опорно-двигательным аппаратом. Очень важно задействовать или продолжать физиотерапию, гидротерапию, верховую езду и другие физические занятия, чтобы избежать возникновения слабости в мышцах или появления судорог. В этом возрасте пациенты обычно получают меньше внимания, тем не менее чрезвычайно важно не потерять достигнутых ранее результатов лечения. Следует ясно подчеркнуть, что это критический период для сохранения подвижности.

Полезно будет регулярно отслеживать (обычно это делается при помощи рентгеновских снимков) состояние спины и бедер пациента, особенно если у него уже наблюдается сколиоз. Не стоит забывать, что люди с синдромом Ретта чаще сталкиваются с более серьезными заболеваниями, чем их здоровые ровесники, и нуждаются в более тщательных профилактике и лечении.

Приступы крика

Это одна из наиболее распространенных и вызывающих беспокойство проблем подросткового возраста и взрослой жизни людей с синдромом Ретта. У некоторых пациентов днем, а иногда ночью, возникают приступы крика, которые могут продолжаться по несколько часов. Иногда они могут проявляться как приступы смеха.

Родители и сиделки зачастую ничего не могут с этим поделать, и крайне неприятно беспомощно наблюдать человека с синдромом Ретта, по видимости, несчастного или терпящего боль. (Детальные рекомендации можно найти в статье “Приступы крика”).

Временный уход/Продолжение лечения

Подростки с синдромом Ретта нуждаются не только в особом внимании к их физическому и эмоциональному здоровью: так как в этом возрасте они обычно заканчивают школу и перестают наблюдаться у педиатра, важно тщательно спланировать будущие социальные условия и продолжение необходимой терапии для взрослеющего пациента. Следует заранее выбрать лечащего врача с хорошими рекомендациями, который качественно продолжит лечение, начатое педиатром.