

Профилактика и лечение сколиоза при синдроме Ретта

Jenny Downs ir Helen Leonard

Telethon Kids Institute, Perth, Western Australia

Что такое сколиоз?

Сколиоз – это боковое искривление позвоночника, при котором он также может выкручиваться и слегка проворачиваться. На ранних этапах сколиоз проявляется в наклоне в сторону при сидении, стоянии и/или ходьбе. Поначалу позвоночник остается гибким, но со временем фиксируется в искривленном положении. Угол и сложность позвоночного искривления характеризует так называемый угол Кобба. См. формулу.

Почему сколиоз появляется при синдроме Ретта?

Развитие сколиоза происходит из-за изменчивого напряжения и тонуса мышц. Несбалансированность позвоночника затрудняет поддержание сидячего или стоячего положения, а также ходьбу. Кроме того, сколиоз повышает восприимчивость к респираторным инфекциям и может быть причиной боли.

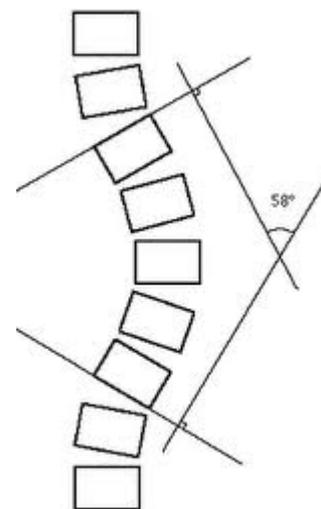
Насколько распространен сколиоз при синдроме Ретта?

Хотя сколиоз не обязательно поражает всех пациентов с синдромом Ретта, это наиболее частая ортопедическая проблема среди них. Примерно у каждой четвертой девочки с синдромом сколиоз развивается к шести годам, и у трети из четырех он будет к пятнадцати, начиная проявляться в среднем в возрасте одиннадцати лет. На его развитие может влиять тип генной мутации: например, у пациентов с *p.Arg255** или с массивными делециями сколиоз может раньше развиваться и быстрее прогрессировать. У девочек, не умеющих ходить, шансы на развитие сколиоза вдвое выше, тогда как у тех, кто ходит самостоятельно или с поддержкой, он может быть менее выраженным или вообще отсутствовать. Почти не грозят осложнения пациентам, у которых искривление позвоночника меньше 25° , и которые к десяти годам самостоятельно ходят.

Есть ли традиционные методы профилактики и лечения сколиоза?

Профилактические меры против сколиоза следует предпринимать заранее. Повседневные занятия в сочетании с физиотерапией, трудотерапией, гидротерапией и/или иппотерапией должны быть направлены на то, чтобы улучшить навыки ходьбы, укрепить мышцы спины и поддерживать правильную осанку во время сидения и сна.

Поскольку сколиоз может появляться внезапно и быстро развиваться, каждый визит к врачу должен включать обследование позвоночника (в идеале каждые полгода). Более регулярное наблюдение желательно для детей, которые неспособны ходить и имеют слабый мышечный тонус, переживают скачок роста, имеют сколиоз в раннем возрасте или в тяжелой форме. Такое обследование должно включать оценку роста и веса, осанки, мышечного тонуса и двигательных навыков (сидения, стояния, ходьбы).



Диагноз может поставить врач по результатам осмотра позвоночника и рентгеновским снимкам. После этого пациента обычно передают под наблюдение ортопедического хирурга. После этого рентген стоит делать каждые полгода-год в зависимости от развития сколиоза до окончания развития скелета, и примерно раз в год после, пока не прекратит меняться угол Кобба. На основе этих наблюдений можно определять метод оптимального лечения: физкультуру, фиксацию позвоночника или хирургию. Главная цель при противодействии сколиозу – предотвратить дальнейшее искривление позвоночника и максимально сохранить его функции.

Каковы варианты лечения?

Есть три основных метода лечения.

1. Лечебная физкультура и физическая активность

Лечебная физкультура и физическая активность важны для улучшения и поддержания физических способностей, силы мышц и гибкости суставов. Ходьба, самостоятельная или с поддержкой, должна максимально поощряться, с целью довести продолжительность прогулок до двух часов в день. Если пациент не способен ходить, хорошей альтернативой будет ежедневное использование стендера. Физиотерапевт может прописать ежедневные упражнения для растяжки, которые помогут сохранить подвижность мышц и суставов. Также физио- или трудотерапевт могут порекомендовать упражнения в сидячем положении, полезные для позвоночника. Соответствующая возможностям физическая активность необходима всем пациентам с синдромом Ретта.

2. Фиксация позвоночника

Фиксация позвоночника рекомендуется для поддержки равновесия при сидении и может отсрочить необходимость хирургического вмешательства. Операция может быть рискованной в особенно сложных случаях или для младших пациентов. Таким образом, предполагается, что фиксация ограничит развитие сколиоза и операцию можно будет провести, когда ребенок подрастет. Впрочем, в медицинской литературе отсутствуют фактические доказательства того, что фиксатор действительно может повлиять на развитие сколиоза. У некоторых пациентов могут появляться раздражения или натертости на коже, а неправильно подобранный фиксатор может мешать дыханию и провоцировать изжогу. Назначая фиксацию позвоночника, команда ортопедических хирургов, физиотерапевтов и ортопедов должна вместе работать над тем, чтобы она была одновременно удобной и эффективной в лечении сколиоза

3. Хирургическое вмешательство

Хирургическое вмешательство предназначено для того, чтобы исправить искривление и предотвратить дальнейшее развитие сколиоза, сбалансировать позвоночник и вернуть ему гибкость. Операцию обычно проводят для пациентов старше десяти лет при показателе угла Кобба больше 40-50°. В идеале хирургическое вмешательство должно произойти до развития тяжелой формы сколиоза. Решение насчет операции должно быть тщательно выверенным в каждом случае, и семье пациента очень важно детально обсудить его с хирургом.

Перед операцией пациент должен окрепнуть настолько, насколько это возможно, для максимального эффекта и восстановления. Для этого оценку его состояния следует провести за несколько недель до операции, и заранее начать необходимую подготовку, например, обеспечить дополнительное питание.

После хирургического вмешательства дальнейшее наблюдение и применение обезболивающих препаратов часто проходит в палате интенсивной терапии, хотя не все пациенты в этом нуждаются. Одна из причин этого в том, что непосредственно после

операции может потребоваться обеспечение искусственного дыхания. Во время пребывания в больнице поддержка семьи крайне важна для обеспечения комфорта пациента. Как можно раньше следует поощрять подвижность с целью улучшить дыхание, силу и функционирование мышц, а также общее самочувствие. Типичная программа по развитию подвижности включает: перекатывание по кровати, сидение на краю кровати (по возможности) на следующий день после операции, перемещение с кровати на стул (по возможности) через два дня и ходьба (по возможности) через три дня после операции.

Госпитализация и хирургическое вмешательство могут оказаться стрессом для членов семьи, которым придется брать выходные на работе или организовывать уход за другими детьми на это время. В зависимости от состояния пациента, после операции может понадобиться новое оборудование (например, слинги для помощи с перемещением) или изменение дозы принимаемых лекарств. В целом, после хирургического вмешательства наблюдалось улучшение общего состояния здоровья, комфорта, устойчивости положения тела и в некоторых случаях подвижности.

После операции обследования для наблюдения и закрепления результатов зачастую проводятся спустя шесть недель, а затем каждые два-три месяца на протяжении первого года. После этого в зависимости от состояния пациента хирург может проверять состояние позвоночника ежегодно.

Источники

- [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/>