

# Fizinė terapija Rett'o sindromo atveju

Meir Lotan

*Fizinės terapijos katedra, Arielio universitetas, Arielis, Izraelis*

*Izraelio Rett'o sindromo nacionalinė vertinimo grupė, Šebos ligoninė, Ramat-Ganas, Izraelis*

## Iššūkis

Rett'o sindromas (RS) sukelia neurologinį ir vystymosi sutrikimą, kuris pasireiškia įvairiais sunkumais, pavyzdžiui, rankų funkcionalumo praradimas, išmoktos kalbos praradimas, apraksija, ataksija, autonominės sistemos disfunkcija, epilepsija, kvėpavimo sutrikimai, lėtesnis augimas ir raumenų tonuso sutrikimai [1-3]. Tam, kad RS (Rett'o sindromą) turintys vaikai ir suaugusieji bei jų šeimos nariai galėtų gyventi kuo pilnavertiškesnį gyvenimą, reikia tinkamos pagalbos.

Šiame skyriuje aptariami kai kurie pagrindiniai fiziniai sunkumai, kuriuos dažniausiai patiria asmenys, turintys RS, ir siūlomi galimi pagalbos būdai remiantis skurdžia literatūra ir daugiausiai remiantis autoriaus patirtimi. Per pastaruosius 25 metus autorius įvertino daugiau kaip 500 asmenų su RS visame pasaulyje. Autorius yra Izraelio RS nacionalinės vertinimo komandos narys, taip pat terapeutas, kas savaitę prižiūrintis apie 13 asmenų, turinčių RS.

Dėl ilgos Rett'o sindromą (RS) turinčių asmenų [4] gyvenimo trukmės ir sudėtingo RS negalios pobūdžio, fizinė terapija yra svarbi sutrikimo valdymo dalis. Asmenų su RS funkcionalumas yra labai skirtingas. Kai kuriems jaunuoliams gali taip ir nepavykti savarankiškai sėdėti ar stovėti, o kiti gali įgyti aukštų funkcinį gebėjimų, tokių kaip bėgimas, slidinėjimas ir šuoliai ant batuto [5]. Dėl tokios įvairovės kiekvienas vaikas, prieš dalyvaujant pagalbos programoje, turėtų būti nuodugniai įvertintas. Atlikus tokį įvertinimą (pageidautina, kad jį atliktų daugiadisciplininė komanda [6,7]), turėtų būti parengta specialiai kiekvienam klientui pritaikyta pagalbos programa.

Daugeliu atvejų vaiką, turintį RS, gydo terapeutų, kurių sritis yra įtraukta į terapinę programą, komanda. Gydimui taikoma įvairių metodų kombinacija, skirta palaikyti ir padidinti asmens su RS galimybes. Nors šios terapijos neišgydo RS, jos gali padėti asmeniui, turinčiam RS, sumažinti patiriamus iššūkius ir taip padėdamos jai ir jos šeimai susidoroti su kai kuriais RS būdingais funkciniais pribojimais [8].

## Komandinis darbas

Tam, kad intervencijos programa būtų sėkminga, labai svarbu, kad visi komandos nariai (įskaitant tėvus ir vaiką, turintį RS,) bendru sutarimu suderintų savo pastangas ir vykdytų vieną bendrą intervencijos programą.

Gera suplanuota intervencija yra labai svarbi asmenims, turintiems RS [9, 10]. Tokia programa gali padėti išsaugoti ar pagerinti funkcijas, užkirsti kelią deformacijoms ir užtikrinti taisyklingą padėtį bei galimybę judėti [10], taip prisidedant prie kliento socialinės integracijos.

## Tikslai

Pagrindinis fizinės terapijos pagalbos programos tikslas - pagerinti kliento turinčio RS gyvenimo kokybę ir funkcinį gebėjimus. Šie tikslai gali būti pasiekti, jei pagalba yra nukreipiama į:

- Raumenų tonuso valdymą ir nenormalių judesių mažinimą / prevenciją.
- Siekį išlaikyti judrius sąnarius ir užkirsti kelią raumenų trumpėjimui jauname amžiuje.
- Dispraksijos mažinimą pasikartojančia funkcinė patirtimi.
- Širdies ir kraujagyslių būklės gerinimą.

- Rankų naudojimo skatinimą.
- Dinamišką laikysenos kontrolę.
- Geresnės koordinacijos ir pusiausvyros skatinimą.
- Siekį užkirsti kelią skoliozės progresavimui jauname amžiuje.

### Ankstyvosios pagalbos svarba

Ankstyvoji pagalba RS turintiems asmenis yra skirta palengvinti vystymosi įgūdžių įgijimą, užkirsti kelią arba sumažinti ilgalaikį specifinių rizikos veiksnių poveikį vystymuisi [11] ir sumažinti pataloginių judesių „įsitvirtinimą“, kuriuos vėliau tampa sunku arba neįmanoma pakeisti.

### Papildoma programa

Terminas „papildoma programa“ reiškia rūpestį asmeniu visą parą, tinkamą priežiūros intensyvumą, nuolatinę pagalbą nustatant reikiamą padėtį ir tinkamus pagalbinius įtaisus. Papildoma valdymo programa papildo ir palaiko kliento terapinį režimą, taip keisdama jo veiklą, kad kiekviena kasdienė užduotis galėtų sustiprinti anksčiau išmokus įgūdžius prasminguose kontekstuose [12].

### Skoliozė

Tai labiausiai paplitusi, stuburą apimanti ortopedinė problema tarp turinčiųjų RS. Šis reiškinys pasireiškia 80% - 85% suaugusiųjų, turinčių RS [1,13]. Dėl jos dažnumo, visi jaunuoliai, turintys RS, turėtų kasmet praeiti fizinę apžiūrą dėl stuburo padėties, asimetrijos ir iškreipimo.

Kita problema, susijusi su skolioze turint RS, yra jos spartus progresavimas, vidutiniškai 14 laipsnių per metus [1,13]. Be to, dėl didelio skoliozės dažnio rekomenduojama, kad kiekvienas vaikas su RS nuo ankstyvo amžiaus dalyvautų skoliozės prevencijos programoje.

Skoliozės vystymosi turint RS prognozė yra geresnė, kai skoliozė prasideda vyresniame amžiuje, ir kai vaikas gali vaikščioti ir lipti laiptais [1]. Aktyviai ir dinamiškai kontroliuoti žmogaus judėjimą sudėtinga dėl tinkamo sensorinio stimulo, tinkamo tos sensorinės informacijos įvertinimo ir daugybės kaulų ir raumenų elementų, dalyvaujančių kiekviename judesyje [14].

Turint RS, skoliozė ir kifoze prasideda dėl koordinacijos sutrikimo, kurį vaikas su Rett'o sindromu kompensuoja individualiomis rankų fiksacijomis (stereotipijos judesiais) ir kūno sustingimo fiksacijomis, kas galiausiai RS atveju sukelia stuburo deformacijas.

Šiuo atveju padeda aktyvūs pratimai ir pasyvios judesių procedūros. Svarbu išlaikyti stuburo tiesumą. Tai galima padaryti atliekant pratimus, skirtus užtikrinti proprioceptyvumą (kūno padėties centravimą), kinestetiką (pojūčius ateinančius iš sąnarių ir raumenų), bei stiprinant asmens sąmoningumą [15].

Patariama jau ankstyvame amžiuje diegti dinamines kūno valdymo technikas. Bendras pagalbos metodas, skirtas skoliozei gydyti, paprastai yra šių metodų derinys:

- Intensyvios fizinės ir hidroterapijos procedūros duoda maksimalią naudą [13, 16].
- Intensyvios prevencinės priemonės prieš pirmosios stuburo asimetrijos atsiradimą.
- Intensyvus gydymas prasideda iš karto pastebėjus pirmąją nugaros asimetriją [16].
- Intensyvus vaikščiojimas (arba stovėjimas, jei asmuo negali judėti) [16].
- Hankso pasiūlytas korekcinis gydymas [13,18] yra skirtas pataisyti iškreiptą vidurio linijos ar pusiausvyros suvokimą, kuris moterims su RS turi įtakos skoliozės atsiradimui ir vystymuisi. Yra pranešimų apie 4-5 atvejus, kai naudojant šį metodą skoliozės progresavimas buvo sustabdytas [19].
- Aktyvus prieš skoliozė nukreiptas režimas - šiuo pagalbos metodu RS turinčiam vaikui pavyko sumažinti skoliozė nuo 30 iki 20 laipsnių. [18].
- Dinamiška kūno fizinė veikla, pritaikyta kiekvieno vaiko lygiui.

- Būklės sekimas - apsilankymai pas ortopedą chirurgą (mažiausiai du kartus per metus; arba dažniau, jei vaikui pasireiškia pradiniai skoliozės požymiai ir jei vaikas yra jaunesnis nei penkerių metų amžiaus) [2, 20]

## Vaikščiojimas

Ėjimas arba vaikščiojimas - tai įgūdis, kuriam reikia sudėtingo koordinavimo. 50% -85% visų vaikų, turinčių RS, išmoka vaikščioti [1]; kai kurie jų vėliau praranda šį gebėjimą. Vaikščiojimas yra labai svarbus RS atveju, nes jis apsaugo nuo osteoporozės, stiprina apatinių galūnių raumenis ir aktyvuoja kvėpavimo ir kraujagyslių sistemą.

Gerai skatinti vaikščioti tuos, kurie gali tai daryti [16], tačiau kartais neįmanoma išmokyti vaiko vaikščioti, jei nėra reikiamų koordinacijos galimybių [21]. Kita vertus, kai kurie asmenys, turintys RS, įgijo vaikščiojimo gebėjimus nuo šešių, šešiolikos ar net 21 metų amžiaus. Yra ir pranešimų apie asmenis, turinčius RS, kurie prarado galimybę vaikščioti, bet po 5 [22], 12 [10] ir net 20 metų [23] sėdėjimo neįgaliojo vežimėlyje, atgavo gebėjimą vaikščioti, o mūsų duomenys rodo, kad 80 proc. RS pacientų, galinčių vaikščioti savarankiškai, gali prarasti ir vėl atgauti šį sugebėjimą vidutiniškai du kartus.

Atsižvelgiant į ėjimo svarbą sveikatai ir gyvenimo kokybei, manoma, asmenys su RS, turėtų būti nuolat skatinami vaikščioti, įskaitant asmenis su RS, kurie galėjo vaikščioti ir vėliau prarado šį gebėjimą [2].

Apskritai naudinga įtraukti kasdieninius pasivaikščiojimus kaip prevencinę priemonę prieš neveiklumą ir sėdimą gyvenimo stilių. Buvo nustatytas ryšys tarp gebėjimo vaikščioti (būtent lipti laiptais) ir švelnesnių skoliozės atvejų [24]. Nustatyta, kad vaikščiojimas turint RS yra susijęs su pagerėjusia fizine būkle [17]

## Apibendrinimas

Rett'o sindromas yra vystymosi sutrikimas, pasižymintis sudėtingu klinikiniu vaizdu. Dėl asmenų, kuriems diagnozuotas RS, sveikatos būklės įvairovės, reikalinga intensyvi, individuali ir kompetentinga globa nuo pat vaikystės, taip pat pagalba įgyjant laikysenos kontrolę, siekiant stuburo asimetrijos prevencijos ir funkcinės bei fizinės formos išlaikymo.

## Nuorodos

- [1] Hagberg B. Rett syndrome: Clinical and biological aspects. London: Mac Keith Press, 1993.
- [2] Lotan M. Management for Rett syndrome. Tel Aviv: Israel Rett Syndrome Center, 2006. [Hebrew]
- [3] Kerr AM, Julu PO. Recent insights into hyperventilation from the study of Rett syndrome, Arch Dis Child 1999;80:384-387
- [4] Percy AK. International research review. Presentation, IRSA 12th Ann Conf, Boston MA, 1996 May 24-27, tape 622-15.
- [5] Rett Syndrome Association of Australia Newsletter. October, 1996.
- [6] Lotan M, Wein J, Elefant C, Sharf A, Yoshei Y. The Rett syndrome evaluation center in Israel. A play based assessment model. Presentation, Ann Isr Phys Ther Assoc Conf, Dead Sea, March 2005.
- [7] Ellaway C, Christodoulou J. Rett Syndrome: Clinical characteristics and recent genetic advances. Disabil Rehabil 2001;23:98-106.
- [8] Hunter K. The Rett syndrome handbook. Washington, DC: Int Rett Syndr Assoc, 1999.
- [9] Cass H, Reilly S, Owen L, Wisbeach A, Weekes L, Slonims V, et al. Findings from a multidisciplinary clinical case series of females with Rett Syndrome. Dev Med Child Neurol 2003;45(5):325-37.
- [10] Larsson G, Engerstrom IW. Gross motor ability in Rett Syndrome-the power of expectation, motivation and planning. Brain Dev 2001;23(Suppl 1):S77-81.
- [11] Majnemer A. Benefits of Early Intervention for Children With Developmental Disabilities. Seminars in Pediatric Neurology, Vol 5, No 1 (March), 1998: pp 62-69
- [12] Finnie NR. Handling the Young Child With Cerebral Palsy at Home. Oxford, United Kingdom: Butterworth-Heinemann; 1996.
- [13] Rossin L. Effectiveness of therapeutic and surgical intervention in the treatment of scoliosis in Rett Syndrome. A seminar work. Pittsburgh, PA: Univ Duquesne, 1997.
- [14] Rosenbaum DA Human motor control. San Diego, CA: Academic Press. p. 411, 1991.

- [15] Lieb-Lundell C. The therapist's role in the management of girls with Rett Syndrome. *J Child Neurol* 1998;3(Suppl):S31-4.
- [16] McClure MK, Battaglia C, McClure RJ. The relationship of cumulative motor asymmetries to scoliosis in Rett Syndrome. *Am J Occup Ther* 1998;52:196-204.
- [17] Weeks L. Rett syndrome. Presentation, Sydney, Feb 1997.
- [18] Hanks SB. Motor disabilities in the Rett Syndrome and physical therapy strategies. *Brain Dev* 1990;12:157-61.
- [19] Budden SS. Management of Rett syndrome: A ten-year experience. *Neuropediatrics* 1995;26(2):75-7.
- [20] Downs J, Bergman A, Carter P, Anderson A, Palmer GM, Roye DP, van Bosse H, Bebbington A, Larsson E-L, 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.
- [21] Sponseller P. Orthopaedic update in Rett syndrome. *Rett Gazette* 2001;1:4-5.
- [22] Lotan M. Regaining waking ability in individuals with RS – A case study. *Isr J Health Intellect Disabil* 2008;1(1):32-43. [Hebrew].
- [23] Jacobsen K, Viken A, Von Tetchner S. Rett syndrome and aging: A case study. *Disabil Rehabil* 2001;23(3/4):160-6.
- [24] Lotan M, Isakov E, Merrick J. Improving functional skills and physical fitness in children with Rett Syndrome. *J Intell Disabil Res* 2004;48(8):730-5.