

Физичка терапија кај Ретов синдром

Меир Лотан

Оддел за физикална терапија, Универзитетот Ариел, Ариел, Израел. Национален тим за евалуација на Ретов синдром во Израел, болницата Шеба, Рамат-Ган, Израел.

Предизвикот

Предизвикот наречен Ретов синдром (РС) се состои од невролошки и развојни оштетувања кои се манифестираат со различни потешкотии, како што е губење на функцијата на горните екстремитети, проблеми со говорот, апраксија, атаксија, дисфункција на автономниот нервен систем, епилепсија, абнормалности во дишењето, неуспех во развој на мускулите и слаб мускулен тонус [1-3]. За да можат децата и возрасните со РС, како и нивните семејства да живеат нормален живот, треба да се применат соодветни интервенции.

Ова поглавје обрнува внимание на неколку главни физички проблеми со кои главно се сретнуваат лицата со РС, а потоа како резултат на согледувањето, се приготвуваат сугестии и предлози за можни техники на интервенција според постоечката литература која е ретка и врз основа на клиничкото искуство на авторот во изминатите 25 години, преку евалуација (проценка) на над 500 индивидуи со РС низ светот. Авторот е дел од израелскиот тим за евалуација на РС, а во исто време и терапевт кој менаџира со третманот на околу 13 лица со РС.

Прашањето за траењето на животниот век на лицата со Ретов синдром (РС) [4] зависи од сложената природа на инвалидитетите, како и од физикалната терапија која е важен дел од менаџирањето на ова нарушување. Поединците со РС покажуваат значителна функционална разновидност. Некои млади луѓе можеби нема да можат да живеат самостојно, нема да можат да станат или да седнат без туѓа помош, додека пак кај други индивидуи може да се развијат високи функционални способности, како што се можноста за трчање, скијање и скокање [5]. Поради таквата разновидност, треба да се направи темелна проценка на секое дете, која што проценка потоа се имплементира во интервентна програма. По ваквата евалуација, по можност од мултидисциплинарен тим [6,7], треба да се изготви програма за интервенција, посебно направена и прилагодена за секој пациент.

Во многу случаи, децата со РС се третираат од тим на терапевти, од различни дисциплини вклучени во терапевтската програма. Истите користат комбинација на различни техники наменети за одржување и максимизирање на функцијата на поединецот со РС. Доколку овие терапии не покажат напредок во лекувањето на РС, на некој начин ќе можат да му помогнат на лицето со РС, во смисла на намалување на интензитетот на предизвиците со кои катадневно се соочува РС индивидуата, а истовремено помагајќи им на семејствата да се адаптираат со функционалните ограничувања кои се дел од животот на овие пациенти.

Тимска работа

Од витално значење за успехот на интервентната програма е координацијата на сите членови од тимот и на нивните терапевтски напори во пристапот на комбинирана, заедничка стратегија во согласност и договор на сите членови од тимот (вклучувајќи го и оној договор со родителите и детето со РС).

Добро планираната интервентна програма е од голема важност за лицата со РС [9, 10]. Таквата програма има за цел барем да ја задржи или подобри функцијата, да ги спречи деформитетите и да обезбеди правилно позиционирање и мобилност [10], со што се придонесува кон социјалната пристапност на пациентот.

Цели

Основната цел на интервентната програма во однос на физичката терапија е да се подобрат квалитетот на животот и функционалните способности на пациентот со РС. Овие цели може да се постигнат доколку интервенцијата е насочена кон:

- Следење и правилно управување со тонусот на мускулите и спречување /намалување на абнормалните движења.
- Одржување на одреден опсег на движење и спречување на контрактури уште од рана возраст.
- Намалување на диспраксијата со повторувачки функционални искуства.
- Зголемување и подобрување на кардио-васкуларната кондиција.
- Стимулирање на користењето на горните екстремитети.
- Постигнување динамична, постурална контрола.
- Постигнување на подобра координација и рамнотежа.
- Спречување во прогресија на сколиозата уште од рана возраст.

Значењето на раната интервенција

Раната интервенција кај пациентите со Ретов синдром има за цел олеснување во совладувањето на развојни вештини, минимизирање, или пак инхибиција на специфичните ризик фактори и нивните долгорочни ефекти врз развојот [11], и намалување во поставувањето на шеми за патолошки движења, кои подоцна стануваат тешки или пак со неможност за никаква промена.

Дополнителна програма

Терминот дополнителна програма подразбира постојана секојдневна грижа за лицата со Ретов Синдром, интензитет на соодветното ракување со интервенциите, континуирано позиционирање и соодветни помошни уреди. Дополнителната програма за менаџирање е еден вид на дополнување и поддршка на терапевтскиот режим на пациентот преку менување на активностите, така што секојдневните задачи може да се искористат во смисла на зајакнување и унапредување на научените вештини во дадени ситуации [12].

Сколиоза

Најчестите ортопедски проблеми кои се јавуваат кај пациентите со Ретов синдром (РС) се на 'рбетот. Овој феномен може да се најде кај 80% -85% од возрасните пациенти со Ретов синдром [1,13]. Поради фреквенцијата на неговото јавување, сите млади пациенти со РС за време на нивниот годишен физички преглед треба да се проверат за позицијата на 'рбетниот столб, појавата на асиметрија и закривеност.

Друг проблем со сколиозата кај пациентите со Ретов синдром е нејзината брза прогресија, каде во просек годишната стапка изнесува 14 степени [1,13]. Покрај тоа, поради високата инциденца на сколиоза се препорачува секое дете со Ретов синдром да биде вклучено во програмата за превенција на сколиоза уште од рана возраст.

Прогнозата во развојот на сколиозата кај пациентите со Ретов синдром е подобра кога сколиозата се јавува на постара возраст, а детето може да оди и да се качува по скали [1]. Комплексноста на активното и динамично контролирање на човековото движење се должи на соодветна сензорна информација, правилна евалуација (проценка) на таа сензорна информација, како и големиот број на мускулно-скелетни елементи вклучени во секое движење[14].

Сколиозата и кифозата кај пациентите со Ретов синдром започнуваат со неспособност на такви координирани способности, што го тера детето со Ретов синдром да ги компензира со индивидуализирани фиксаци на рацете (стереотипни движења) и фиксаци на телото, кои на крајот доведуваат до развој на 'рбетен деформитет.

Активните вежби и пасивниот опсег на рутински движења се секако корисни. Одржување во усогласувањето на 'рбетната позиција е важно и истото може да биде олеснето со активности дизајнирани да обезбедат проприоцептивни информации (за усогласување на активностите на телото), кинестетички информации (сензации добиени од зглобовите и мускулите), со што се зголемува свеста на поединецот [15].

Се вметнуваат динамички техники за контрола на овие деформитети уште од рана возраст. Пристапот кон заедничка интервенција и стратегија за лекување на сколиозата обично е комбинација од следниве техники:

- Интензивни физички и хидротераписки третмани со максимални придобивки [13, 16].
- Интензивни превентивни мерки пред појавата на првата 'рбетна асиметрија.
- Интензивниот третман започнува веднаш штом се забележи првата асиметрија на 'рбетниот столб [16].
- Интензивно одење (или стоење, ако поединецот не е мобилен) [16].
- Третманот за "послекорекција", предложен од Хенкс [13,18], се применува за повторно приспособување на погрешната перцепција на жените со манифестна сколиоза, во која доминира нивниот девијантен сензорен систем. Има извештај за 4-5 случаи каде што прогресијата на сколиозата беше запрена со користење на овој метод [19].
- Активен анти-сколиозен режим-оваа интервенција успеа да го намали аголот на сколиозата од 30 на 20 степени кај дете со Ретов синдром. [18].
- Динамички, основни активности адаптирани на посебно ниво за секое дете.
- Следење- посети кај ортопедски хирург (најмалку двапати годишно, повеќе пати доколку детето покажува знаци на сколиоза и е помало од петгодишна возраст) [2, 20].

Одењето

Одењето/пешачењето и амбулацијата (стекнувањето максимална независност)- вештина која бара сложено ниво на координација. 50% -85% од сите деца со Ретов синдром можат да одат [1]; некои ја губат оваа способност подоцна во животот. Одењето е исклучително важно кај овој синдром, бидејќи спречува развој на остеопороза, ги зајакнува мускулите на долните екстремитети и го активира респираторниот и кардиоваскуларниот систем.

Добро е да се охрабри детето да оди [16], но понекогаш е невозможно да се научи детето да оди ако не е стекната координација на движењата [21]. Од друга страна, некои поединци со Ретов синдром имаат стекната способност за одење на возраст од 6, 16, па дури и на 21 година. Има извештаи за лица со Ретов синдром кои ја изгубиле способноста за одење, но потоа ја вратиле, откако биле врзани за инвалидски колички по 5 [22], 12 [10], па дури и 20 години [23], а нашите наоди сугерираат дека 80% од лицата со Ретов синдром кои ја губат способноста за одење, може да ја вратат оваа способност два пати во просек.

Поради поврзаноста на одењето со здравјето и квалитетот на животот, се верува дека кај лицата со Ретов синдром треба постојано да се следи желбата за одење/пешашење, вклучувајќи ги и лицата со Ретов синдром кои можеле да одат, а потоа ја изгубиле оваа способност [2].

Генерално земено, добра идеја е да се воспостават рутински дневни прошетки како превентивна мерка против неактивноста и седечкиот начин на живот. Откриена е корелацијата помеѓу способноста за постигнување амбулација (максимална независност), (конкретно овде, качувањето по скали) и поблагите форми на сколиоза [24]. Пешачењето кај лицата со Ретов синдром е во корелација со подобрената физичка кондиција [17]

Заклучок

Ретов синдром преставува попреченост во развојот, што претставува сам по себе една комплексна клиничка приказна. Разновидноста на лицата дијагностицирани со Ретов синдром бара интензивна, индивидуална, грижа заснована на познати принципи уште од детството, вклучувајќи го и стекнувањето на постурална контрола (контрола на држењето), спречување на асиметрии на 'рбетниот столб и одржување на функционална и физичка кондиција.

Референци

- [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.