

FIZIOTERAPIJSKI PROCES KOD DJETETA SA MIJELOMENINGOKELOM - prikaz slučaja

Mr.sci GORAN SANEVSKI¹, Dr.sci VIKTOR KAMNAR²

¹ JZU Zavod za fizikalnu medicinu i rehabilitaciju, Skopje, Makedonija

² Klinika za ortopediju, Skopje, Makedonija

Sažetak

Uvod: Spina bifida je nekompletno zatvaranje posteriornih elemenata pršljenova tijekom embriogeneze. Proces nastanka i zatvaranja neuralne cijevi i vertebralnog luka događa se u prva četiri tjedna intrauterinog razvoja. Javlja se u zatvorenom (occulta) i otvorenom (aperta/cystica) obliku. Oštećenje kralježnice može biti u bilo kojem dijelu kralježnice i leđne moždine, ali obično je to u lumbosakralnom djelu. Može se manifestirati kao paraplegije ili parapareze, koje su u jednoj trećini slučajeva flakcidnog tipa. Najveći broj slučajeva pokazuje miješanu sliku senzo-motoričkog oštećenja. Cilj je poboljšati mišićnu snagu trupa i donjih ekstremiteta, kao i unaprijediti postojeće obrasce hoda i balans.

Prikaz slučaja: Prikazan je slučaj osmogodišnjeg dječaka nakon kirurškog zahvata na oba stopala s preporukom za nošenje ortoze za donje ekstremitete. Pacijent je upućen na (re)habilitaciju pri Zavodu za fizikalnu medicinu i rehabilitaciju u Skopje. Fizioterapijskom procjenom detektirana je mišićna slabost trupa, zdjelice i donjih ekstremiteta. Fizioterapijska intervencija obuhvaćala je pasivne vježbe, vježbe jačanja insuficijentnih mišića, vježbe balansa i korekciju obrazaca hoda pomoću ortoza. Na kontrolnom mišićnom testu primjećuje se blagi porast mišićne snage i bolja koordinacija pelvitrohanterne regije u fazi hoda. Nakon hospitalizacije pacijent je otpušten kući.

Zaključak: Ovaj prikaz slučaja pokazuje važnost individualnog pristupa u jačanju mišićne snage kako bi se prevenirao daljnji razvoj loših obrazaca u fazi rasta i razvoja djeteta. Stopala su kao baza cjelokupne posture od izuzetnog značaja za balans i koordinaciju pokreta cijelog tijela. Poboljšanje ukupnog stanja odražava se na cjelokupnu posturu. Naglasak je na daljnjem kontrolnom provođenju mišićnih testova i mjerenja opsega pokreta s ciljem prevencije mogućih komplikacija.

Glavne riječi: mijelomeningokela, fizioterapijska procjena, fizioterapijska intervencija

PHYSIOTHERAPY PROCESS IN CHILD WITH MIJELOMENINGOCELE - case report

Abstract

Introduction: Spina bifida is an incomplete closure of the posterior elements of the vertebrae during embryogenesis. The process of the formation and closure of the neural tubes

and vertebral arch occurs in the first four weeks of intrauterine development. It occurs in a closed (occulta) and outdoors (aperta / cystica) form. Damage to the cord can be in any part of the spine and spinal cord, but it is usually in the lumbosacral part. It can manifest as paraplegia or paraparesis, which are one third of flaccid type. The largest number of cases shows a mixed picture sensory-motor impairment. The aim is to improve muscle strength torso and lower extremities, as well as improve existing patterns of walking and balance. **Discussion:** The case of a boy eight years after surgery on both feet with the recommendation to wear orthotics for lower limbs. The patient was referred to (re)habilitation at the Department of Physical Medicine and Rehabilitation in Skopje. Physiotherapy assessment was detected muscular weakness torso, pelvis and lower extremities. The physical therapy intervention included the passive exercises, strengthening exercises of insufficient muscle, exercise balance and correction patterns walk using orthotics. On the control muscle test notes a slight increase in muscle strength and better coordination pelvitrohanteric region in phase walk. After hospitalization, the patient is discharged. **Conclusion:** This case illustrates the importance of individual approach in building muscle strength in order to prevent further development of poor form in the growth and development of the child. Feet as a basis the overall posture of great importance for the balance and coordination of the whole body. Improving the overall situation is reflected in the overall posture. The focus is on the further implementation of the control of muscle tests and measurements of range of motion in order to prevent possible complications.

Keywords: myelomeningocele, physiotherapy assessment, physiotherapy intervention

Uvod

Spina bifida (SB) je nekompletno zatvaranje posteriornih elemenata pršljenova tijekom embriogeneze. Proces nastanka i zatvaranja neuralne cijevi i vertebralnog luka događa se u prva četiri tjedna intrauterinog razvoja. Javlja se u zatvorenom (occulta) i otvorenom (aperta/cystica) obliku. Najčešća lokalizacija rascjepa kralježnice je lumbosakralna regija (64% slučajeva). Pod *tethered cord* sindromom podrazumjeva se nemogućnost fiziološkog pomicanja kralježnične moždine prema gore tijekom rasta. Prisutne su smetnje mikcije i defekacije. Među uzrocima invaliditeta kod djece, SB je drugi najčešći uzrok nakon cerebralne paralize. Generalno postoje tri vida spine bifide: Spina bifida okulta, meningokela i mijelomeningokela (Slika 1.).

Pojam mijelomeningokela – najteži i najučestaliji oblik spine bifide. Cista, osim tkiva i cerebrospinalne tekućine, sadrži i živce i kralježničku moždinu (1, 2). Posljedica toga je paraliza i gubitak osjeta ispod oštećene regije. Stupanj oštećenja ovisi o smještaju spine bifide i koliko su zahvaćeni živci. Javljaju se problemi sa gubitkom osjeta u mokraćnom mjehuruom i nemogućnost kontrole sfinktera (3).



Spina bifida occulta Meningocele Myelomeningocele

Slika 1. Opća podjela Spine bifide (3)

Hidrocefalus se pojavljuje u incidenciji 80-90% i najčešće se razvija u prvih nekoliko mjeseci života te je jedan od najvažnijih poremećaja gubitak motoričke funkcije. Razina oštećenja motoričke funkcije ne mora uvijek odgovarati defektu kralješka promatrano radiološkom dijagnostikom. Oštećenje kralježnice može biti u bilo kojem dijelu kralježnice i leđne moždine, ali obično je to u lumbosakralnom djelu. Može se manifestirati kao paraplegija ili parapareza, koje su u jednoj trećini slučajeva flakcidnog tipa. Najveći broj slučajeva pokazuje miješanu sliku senzo-motoričkog oštećenja (4, 5).

Prenatalna dijagnostika ima najvažnije mjesto u istraživanjima u posljednjih nekoliko godina. Visoke vrijednosti alfa-fetoproteina (AFL) u serumu i acetilholinesteraze tijekom rane trudnoće, smatraju se vodećim faktorima. Ultrazvučna dijagnostika igra važnu ulogu u ranom otkrivanju defekta. Tretman odmah nakon rođenja uključuje konzervativne i kirurške metode. Danas se u svijetu postiže značajan napredak u konzervativnom i neurološkom liječenju, čime se omogućava anatomska rekonstrukcija defekta. Neuronska ploča koja se razvija između 2. i 6. tjedna u embrionalnoj fazi zatvara neuralnu cijev. Incidencija SB varira između 0,2 i 10 na 1000 ljudi u različitim djelovima svijeta. Međutim to se smanjuje na 0,2 na 1000 ljudi u SAD-u. Genetski čimbenici imaju važno mjesto u etiologiji SB. Učestalost SB je 50 puta veća od opće populacije ako pacijent ima braće i sestre sa SB. Vjeruje se da su geni uključeni u metabolizmu folata odgovorni za ovakvo stanje (6). Čimbenici životnog okruženja također su važni za razvoj SB. To uključuje upotrebu lijekova, kao što je karbamazepin, koji utječu na metabolizam folata u trudnoći, slabo reguliran dijabetes, i upalne bolesti tijekom prvog tromjesečja trudnoće. Mnoge su studije pokazale da uporaba folne kiseline prije i tijekom trudnoće smanjuje incidenciju SB (7).

Visina neurološkog deficita i potreba za pomagalima

Korištenje odgovarajuće ortoze osigurava poboljšanja stanje pacijenata kao i parametre, kao što su potrošnja energije, brzine hoda i duljine koraka. *Prva skupina* uključuje bolesnike sa torakalnom i visoko lumbalnom lezijom. Kod tih pacijenata kvadriceps je nefunkcionalan.

Međutim, pacijenti sa ovakvim lezijama obično koriste invalidska kolica u odrasloj dobi. *Druga skupina* obuhvaća pacijente s umjerenom lumbalnom lezijom. Ovi pacijenti mogu hodati sa ortozom koja stabilizira koljeno i stopalo u skladu sa ekstenzorom potkoljenice. *Treća skupina* uključuje pacijente sa sakralnim lezijama, i gotovo svi od njih mogu hodati. Ovu skupinu možemo podijeliti u dvije podskupine: gornja i donja sakralna lezija. Dok pacijenti sa višom sakralnom lezijom mogu hodati sa stopalo-koljeno ortozom, pacijenti sa donjom sakralnom lezijom mogu hodati bez ortoze (8).

Razrada

Vrste ortoza koje pacijenti koriste razlikuju se prema stupnju lezije. Proces (re)habilitacije često prate razne komplikacije. Svrha rehabilitacije kod SB je spriječiti komplikacije da bi funkcionalno stanje pacijenta bilo na najboljoj mogućoj razini. Obitelj je u središtu multidisciplinarnog tima. Fizioterapija obuhvaća stabilizaciju posture preko stopala i donjih ekstremiteta, jačanje antigravitacijskih mišića i povećanje broja koordiniranih pokreta s ciljem smanjenja potrošnje energije i poboljšanja hoda. Važno je razviti odgovarajući protokol za liječenje i predvidjeti koštano-mišićne deformacije i komplikacije. Unatoč znanstvenim istraživanjima i mnogim teorijama, etiologija još nije u potpunosti razjašnjena. Vjeruje se da je multifaktorska (genetski i okolišni čimbenici) (8, 9).

Prikaz slučaja

Ovaj prikaz slučaja je interesantan zbog toga što kod dječaka nakon svih godina kirurških intervencija postoji pozitivan odnos do rehabilitacije t.j. rehabilitacije i cjelokupnog zdravstvenog stanja. Dobra snaga mišića kvadricepsa i odsustvo hidrocefalusa dobre su početne točke i temelj ovog prikaza slučaja. R.A. je već drugi dan nakon porođaja operiran. Nakon toga, došlo je do još nekoliko kirurških zahvata na lumbalnom djelu kralježnice i stopala. Nakon zadnjeg kirurškog zahvata u četvrtom mjesecu 2016 godine, započeta je rehabilitacija pri Zavodu za fizikalnu medicinu i rehabilitaciju u Skopju (Tablica 1.).

Fizioterapijska intervencija prvenstveno je bila usmjerena prema funkcionalnom deficitu, tj. poticanju normalnih motoričkih obrazaca te postizanju fizičke sposobnosti i neovisnosti djeteta. Fizioterapijska procjena pokazala je niz devijacija. Provedena je analiza hoda i analiza kritičnih točaka u fazi hoda. Dječak hoda sa hodalicom, pomoću ortoze za donje ekstremitete. Fleksorne kontrakture kukova dovode do prednjeg nagiba zdjelice i naglašene lumbalne lordoze. Izrazita slabost abduktora i ekstenzora kuka kao i skraćenje m. iliopsoasa, iniciraju hod koji je udružen sa prednjom inklinacijom zdjelice i lateralnom fleksijom trupa. Fizioterapijska procjena obuhvaćala je provedbu Thomasovog testa, Trendelenburgovog testa i testa mišićne snage. Pri testu oslonca na jednu nogu, Trendelenburgov je test bio pozitivan na obje strane.

Thomasov test bio je pozitivan za lijevu i desnu nogu.

Stopala su potpuno plegična još od samog porođaja. Na desnom stopalu izražen je ekvinus i ekvino-varus sa prisutnim skraćenjem ahilove tetive. Pri pasivnom pokretu dorzifleksije stopala primjećuje se blaga elongacija zadnje mekotkivne mase potkoljenice. Lijevo stopalo nakon operacije je sa pasivno korektilnom dorzifleksijom i ekvino-varusom bez značajnog skraćenja ahilove tetive. Fizioterapijski program sadržavao je jačanje mišićne snage, očuvanje postojeće amplitude u zglobovima sa pasivnim obimom pokreta i povećanje obima pokreta u zoni restrikcije sa aktivnim i pasivnim pokretima kao i jačanje pelvitrohantične mišićne skupine. Tendencija formiranja kontraktura je visoka zbog prisutne neravnoteže balansa mišića i mišićnih pripoja. Fizioterapijska intervencija obuhvaćala je i vježbe istezanja. Pasivno pozicioniranje zglobova pomoću ortoza u fazi hoda bilo je obavezno. Poboljšanje mišićne snage i izdržljivosti u slabijim regijama jedan je od primarnih ciljeva programa vježbanja. Ovo poboljšanje mišićne snage bilo je osigurano klasičnim vježbama za jačanje mišića. Pozitivni rezultati mogu se također dobiti putem elektrostimulacije, no tretman nije sadržao elektroterapiju.

Aktivan pokret donosi uključenje većeg broja mišićnih jedinica a sa tim i snagu mišićnog tkiva. Pasivizacija kao i statičko održavanje stabilnosti noge, ne ide u prilog poboljšanja cjelokupne motorike. Motorni zadatci dovode do značajnog povećanja signala u cerebralnom korteksu tijekom mišićne aktivacije (10). Aktivno kretanje najčešće se zaustavlja u blizini kraja raspona pokreta antagonističkog mišića. Ostali faktori koji prerano mogu ograničiti aktivni pokret u ovoj regiji su ligamenti ili kapsularna oštećenja, mišićne kontrakture, bol kao posljedica nervnih kompresija ili napetost, tendinitisi, ciste itd. Identifikacija struktura koje sudjeluju u aktivnom pokretu u usporedbi sa strukturama iz pasivnog pokreta, pomažu u otkrivanju uzroka ograničenja kretanja. Potreban je oprez zbog elasticiteta mekotkivnih struktura (11, 12).

Snaga kvadricepsa obje noge vrlo je važna za pokretljivost i očuvanje vertikalne posture. Za sve antigravitacijske mišiće i mišiće trupa, planiran je poseban program vježbi. Mišićni test prije i poslije fizioterapijske intervencije od 20 dana, pokazuje blagi porast mišićne snage donjih ekstremiteta i nepromjenjenu snagu mišića trupa (Tablica 2.).

Kao odgovor novonastale situacije i blagog poboljšanja snage mišića, došlo je do povećanja subjektivne stabilnosti. Subjektivni elementi govore da je hod i ravnoteža bolja s tim što veliku ulogu ima verbalna opomena od strane fizioterapeuta pri korekciji hoda i posture. Kompenzatorni obrasci ostali su prisutni, posebno u fazi oslonca na jednoj nozi. To se posebno odnosi na slabije mišiće rotatore i bočne fleksore trupa kao i abduktore kuka koji provociraju nesigurnost i asistenciju jedne ruke za rukohvat razboja (Slika 3.) Povećana tjelesna masa negativno utječe na lokomotorni sustav i njegov rad. Slaba mišićna snaga i pritisak na zglobne strukture koje se stabiliziraju direktno preko mišića i tetivnih pripoja, dovodi do devijacije u ljevom koljenom zglobu i desnom stopalu.

Tablica 1. Osnovni podaci i kronologija liječenja

Pacijent: R.A. dječak, 8 godina
Datum rađanja: 03.09.2008
Finalna dijagnoza: Tethered spinal cord, paraparesis flaccid, status post op lipomeningomielocoellae
Simptomi: fleksorno-adduktorna kontraktura, slabost fleksora, ekstenzora i abduktora kuka,
Porod: 34/35 tjedan gestacije, vaginalan
Apgar: 5
Porodajna težina: 3.200 kg
Porodajna dužina: 49cm
Hidrocefalus: N/A
Inkontinencija/defekacija: rješava se pelenama
KIRUŠKE INTERVENCIJE:
Klinika za Neurologiju - Skopje:
- 9 mjesec 2008, Op.Retethering spinal cord, decompressio caudae equinae, resectio lipomae extraduralis et intraduralis
- 6 mjesec 2014, Op.Decompressio caudae equinae, resectio lipomae extraduralis et intraduralis
Klinika za Ortopediju - Skopje:
- 4 mjesec 2015, Op.Tenotomia mm.adductores coxae lat.sin.
- 7 mjesec 2015, Op.Achilotenotomia, media release et capsulotomia subtalaris posterior pedis lat.sin
- 11 mjesec 2015, Op.Arthrodesis art.subtalaris sec. Grice Green pedis l.dex.
- 4 mjesec 2016, Op.Achilotenoplastica, medial release et capsulotomia subtalaris posterior pedis l.sin.
Habilitacija:
- prva rehabilitacija 2010, pasivne vježbe i korekcija sa gipsanim ortozama
- od 2010-2015, dva puta godišnje u raznim centrima za rehabilitaciju
Hodanje:
U 2014 godini uspjeha prohodati sa hodalicom uslijed čega dolazi do luksacije kuka
Terapijski ciljevi:
- Jačanje antigravitacijskih mišića (m.extensores trunci, m.glutaeus maximus, m.quadriceps femoris)
- Jačanje m.rectus abdominis, m.obliqui abdominis,
- Jačanje abduktora kuka, m.gluteus medius et minimus,
- Korekcija loših obrazaca hoda
- Poboljšanje faze oslonca na jednu nogu i smanjenje energetske potrošnje prouzrokovane lošim obrascem pokreta

Tablica 2. Manualni mišićni test prije i nakon fizioterapijske intervencije

		LJEVO		DESNO			
		Datum		Datum			
		8.07.2016	13.06.2016	Mišići		13.06.2016	8.07.2016
TRUP	2	2	Rectus abdominalis	2	2	TRUP	
	2+	2+	Extensores trunci	2+	2+		
	2	2	Obliqui abdom. exter. et inter.	2	2		
	3+	3+	Flexores lateralis trunci	3+	3+		
NATKOLJENICA	3+	3	Iliopsoas	3+	3+	NATKOLJENICA	
	2	2-	Glutaeus maximus	2-	2		
	3	3-	Adductores	2+	3		
	2	2-	Glutaeus med.et minimus	2+	2+		
	0	0	Rotatores interni	0	0		
	2	2	Tensor fasciae latae	2+	2+		
POTKOLJENICA	3+	3	Rotatores externi	3	3+	POTKOLJENICA	
	3+	3	Sartorius	3+	3+		
	2	2	Biceps femoris	2+	2+		
	2	2	Semiten.et semimebranosus	2+	2+		
	0	0	Popliteus	0	0		
	5-	4+	Quadriceps femoris	4+	5-		



Slike 2.-7. Korekcija loših obrazaca hoda sa ortozom na lijevoj nozi (uz suglasnost roditelja)

Ortoza lijeve noge stabilizira koljeno ali balansna kompenzacija težišne linije, dovodi posturu u neprirodno poravnjanje (liniju). Jačanje mišića trupa nije dao pozitivan učinak. Ocjene na dan prijema djeteta i prije ispisa, ostale su nepromijenjene. Kirurške intervencije koje su izvedene na oba stopala i oba kuka su u funkciji korekcije postojećih deformiteta i prevenciji njihove progresije. Intervencije nisu konačne jer se planiraju definitivne koštane kirurške intervencije sa završetkom rasta pacijenta.

Zaključak

Fizioterapija kod djece sa mijelomeningoelom proces koji mora trajati cijeli život. Sa obitelji kao centralnom točkom i multidisciplinarnim pristupom, ovaj proces pacijentu može pružiti učinkovit i kvalitetan život. Kod pacijenta R.A. postignuto je minimalno povećanje snage, uzimajući u obzir kratak vremenski boravak u našoj bolnici i prethodnu apstinenciju (re)habilitacijskog tretmana.

Literatura

1. Heckly A, Carsin B, Poulain P: Diagnosis-related pitfall of a lateral sacral cyst. *J Neurosurg Spine*. 2005, 2: 72-74. 10.3171/spi.2005.2.1.0072.
2. Philip N, Andrac L, Moncla A, Sigaudy S, Zanon N, Lena G, Choux M: Multiple lateral meningoceles, distinctive facies and skeletal anomalies: a new case of Lehman syndrome. *Clin Dysmorph*. 1995, 4: 347-351.
3. Copp AJ, Greene ND. Neural tube defects--disorders of neurulation and related embryonic processes. *Wiley Interdiscip Rev Dev Biol* 2013; 2:213-27.
4. Rossi A, Biancheri R, Cama A, Piatelli G, Ravegnani M, Tortori-Do-nati P. Imaging in spine and spinal cord malformations. *Eur J Radiol* 2004;50:177-200.
5. Fisk Green R, Byrne J, Crider KS, Gallagher M, Koontz D, Berry RJ. Folate-related gene variants in Irish families affected by neural tube defects. *Front Genet* 2013;4:223.
6. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Racial/ethnic differences in the birth prevalence of spina bifida - United States, 1995-2005. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2009;57:1409-13
7. Rossi R, Alexander M, Cuccurullo S. Pediatric Rehabilitation. In: Cuccurullo S, editor. *Physical Medicine and Rehabilitation Board Review*. New York, USA: Demos Medical Publishing;2004. p.645-742.
8. Petronic I, Nikolic D, Cirovic D, Cvjeticanin S, Knezevic T, Raicevic M, et al. Distribution of affected muscles and degree of neurogenic lesion in patients with spina bifida. *Arch Med Sci* 2011;7:1049-54.
9. Lembet A, Uğurlu EN, Toprak T, Bastu E. Rare case of spina bifida in both twins with possible genetic basis. *J Obstet Gynaecol Res* 2011;37:1755-8.
10. Lewis D, Tolosa JE, Kaufmann M, Goodman M, Farrell C, Berghella V. Elective cesarean delivery and long-term motor function or ambulation status in infants with meningocele. *Obstet Gynecol* 2004;103:469-73.
11. Bar-Or, O. Importance of differences between children and adults for exercise testing and exercise prescription. In J.S. Skinner (Ed.), *Exercise testing and exercise prescription for special cases: Theoretical basis and clinical application* (pp. 49- 65). 1987, Philadelphia: Lea & Febiger.
12. Rowland, T.P. *Exercise and children's health*. Champaign, IL: Human Kinetics, 1990.