



SEKCIJA ZA
ŠOLSKO, ŠTUDENTSKO
IN ADOLESCENTNO
MEDICINO



ZBORNİK PREDAVANJ

2. Srečanje v CIRIUS Kamnik 18. 11. 2016

**RAZLIČNI VIDIKI SODELOVANJA MED ŠOLSTVOM
IN ZDRAVSTVOM TER PROBLEMATIKA USMERJANJ
OTROK S POSEBNIMI POTREBAMI**

CEREBRALNI PAROKSIZMI

3. Srečanje v CIRIUS Kamnik 17. 11. 2017

**CELOSTNA OBRAVNAVA OTROK
Z MIELOMENINGOKELO**

KAZALO

Sodelovanje med šolstvom in zdravstvom ter problematika usmerjanj otrok s posebnimi potrebami

- 1. Predstavitev Zavoda za šolstvo in usmerjanje otrok s posebnimi potrebami,**
dr. Vinko Logaj, direktor ZRSS
- 2. Vloga šole in imenovanega šolskega zdravnika ter pomen medsebojnega sodelovanja,**
asist. dr. Mojca Juričič, dr. med. in sodelavci
- 3. Psihološki vidiki spremstva staršev pri zdravniških pregledih otrok,**
mag. Bernarda Dobnik Renko, spec. klin. psih.
- 4. Usmerjanje otrok s posebnimi potrebami,**
dr. Natalija Vovk Ornik, ZRSS
- 5. Vloga zdravnika pri usmerjanju otrok s posebnimi potrebami,**
Miroslava Cajnkar Kac, dr. med. in prim. Jožica Mugoša, dr. med.
- 6. Opredelitve primanjkljajev, ovir ali motenj pri otrocih in mladostnikih usmerjenih v izobraževalne programe CIRIUS Kamnik v šolskem letu 2016/17,**
Marta Orehek Kirbiš, dr. med.
- 7. Posebnosti odnosa med otrokom s posebnimi potrebami in njegovimi starši,**
Matej Peljhan, spec. klin. psih.

Cerebralni paroksizmi

- 8. Benigni ne-epileptični cerebralni sindromi,**
Tanja Loboda, dr. med.
- 9. Otroške epilepsije,**
Romana Hudomalj dr. med., Nataša Šuštar, dr. med., doc.dr. Zvonka Rener Primec
- 10. Epileptični status,**
Saša Šetina Šmid, dr. med.
- 11. Otrok z epilepsijo in športna vzgoja,**
doc. dr. Zvonka Rener Primec, dr. med.
- 12. Zloženska: Epilepsija in šport**

Celostna obravnava otrok z mielomeningokelo

- 13. Spekter klinične slike mielomeningokele,**
asist. dr. Barbara Gnidovec Stražišar, dr. med.
- 14. Nevrokirurško zdravljenje otrok z mielomeningokelo,**
Peter Spazzapan, dr. med.
- 15. Rehabilitacija otrok z mielomeningokelo in oskrba z medicinskimi pripomočki,**
prim. Hermina Damjan, dr. med.
- 16. Bolezni urotrakta pri otrocih z mielomeningokelo: obravnava nevrogenega mehurja in zapletov,**
doc. dr. Anamarija Meglič, dr. med., Robert Kordič, dr. med.
- 17. Nevrogeno črevo,**
asist.dr. Jernej Breclj, dr. med.
- 18. Endokrinološka obravnava otrok z mielomeningokelo,**
asist. dr. Darja Šmigoc Schweiger, dr. med.

2. Srečanje v CIRIUS Kamnik 18. 11. 2016

**SODELOVANJE MED ŠOLSTVOM IN ZDRAVSTVOM
TER PROBLEMATIKA USMERJANJ OTROK
S POSEBNIMI POTREBAMI**

PREDSTAVITEV ZAVODA RS ZA ŠOLSTVO in UOPP

dr. Vinko Logaj, direktor Zavoda RS za šolstvo

ZAKONSKE PODLAGE ZA DELOVANJE ZRSŠ

- Zakon o organizaciji in financiranju vzgoje in izobraževanja
- Zakon o vrtcih
- Zakon o osnovni šoli
- Zakon o gimnazijah
- Zakon o poklicnem in strokovnem izobraževanju
- Zakon o maturi
- Zakon o usmerjanju otrok s posebnimi potrebami
- Zakon o posebnih pravicah italijanske in madžarske narodne skupnosti na področju vzgoje in izobraževanja
- Zakon o glasbenih šolah
- Zakon o izobraževanju odraslih

Izvajanje ključnih nalog

- Razvoj in izvedba programov NIU
 - Priprava strokovnih podlag za sistemske spremembe
 - Evalviranje, posodabljanje in prenova kurikularnih dokumentov
 - Raziskovanje, razvoj in implementacija didaktičnih in metodičnih pristopov
 - Svetovanje
 - Spremljave
 - Usmerjanje otrok s posebnimi potrebami – javno pooblastilo
- ➔ Koncretizacija v LDN

KADRI

	Javna služba	Javno pooblastilo	Projekti
Št. zaposl.	170	21	6

Finančni okvir ZRSŠ 2010-2016

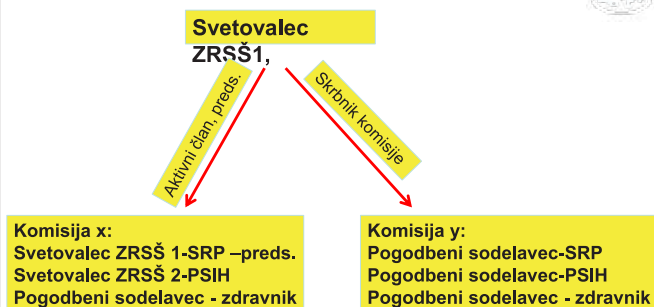


KOMISIJE IN POSTOPKI

	Št. zahtev/leto	Št. komisij	Št. članov komisij
SKUPAJ	6000-7000	79	240

Digitalizacija gradiva in informatizacija postopka

Delna profesionalizacija postopka



NAMEN IN DILEME

- Učinkovitost uvajanja inkluzivne paradigme (vprašanje koncepta dodatne strokovne pomoči, usposobljenost vseh učiteljev, vprašanje učne pomoči, ustreznost individualiziranega programa)
- Dodatna strokovna pomoč – „pedagoški ukrep“
- Nujnost članstva zdravnika v vseh komisijah? Kdaj?
- Ali odločba za primanjkljaj na posameznih področjih učenja ali vključitev v dejavnost razširjenega programa?
- Ali sistem v vseh elementih deluje v korist otroka? (neučinkovitost VI procesa, učinkovitost DSP, pričakovanja staršev, vključitev v skladu s kognitivnimi sposobnostmi, število programov)



RAZLIČNI VIDIKI SODELOVANJA MED ŠOLSTVOM IN ZDRAVSTVOM

Vlogi šole in imenovanega šolskega zdravnika ter pomen medsebojnega sodelovanja

asist. dr. Mojca Juričič, dr. med., prim. Jožica Mugoša, dr. med,
Marta Kirbiš Orehek, dr. med in sod.

Vlogi šole in imenovanega šolskega zdravnika
ter pomen medsebojnega sodelovanja



1. Šolski zdravnik za javne ljudske šole v Ljubljani je stalni nadzorovalni organ glede zdravstvenih razmer po šolah in zdravja dijaštva. Podrejen je mestnemu fizikatu, kateremu je dolžan podajati poročila.
2. O uspehu pregledovanja šolskih poslopij (šolske zgradbe, telovadnice, igrišča, notranjost šole – oprema, čistoča, razsvetljava, zračenje, kurjava,...) obvešča šolski zdravnik šolskega vodjo in mestnega fizika.
3. Šolski zdravnik naj šole pogosto obiskuje in preiskuje otroke glede vida, sluha, zobovja, izgovorjave, glede duševne sposobnosti, sposobnosti za telovadbo, ročna dela in risanje. Še posebno pa mora biti pozoren na nalezljive in »nagnusne« bolezni in skrbeti za redno cepljenje.

2

Vlogi šole in imenovanega šolskega zdravnika
ter pomen medsebojnega sodelovanja



4. Pregledati je potrebno vse otroke, ki vstopijo v šolo in to čim prej po vstopu v šolo.
5. Preiskovanje otrok naj se vrši izven časa šolskega pouka in v prisotnosti učitelja.
6. Zdravljenje bolnih šolskih otrok ni stvar šolskega zdravnika. Obvesti se starše, da otroke peljejo k pristojnemu zdravniku.
7. Če se pojavi sum na nalezljivo bolezen, mora šolski zdravnik takoj ukrepati, da obolel otrok ne obiskuje pouka, obolenje pa mora prijaviti mestnemu fizikatu.
8. Pri obiskih na šolah zdravnik ne sme motiti pouka.

Vlogi šole in imenovanega šolskega zdravnika
ter pomen medsebojnega sodelovanja



9. Šolski zdravnik ni upravičen ukazovati učiteljem ali učencem, svojo sodbo more oddati pristojnemu uradu.
10. Šolski zdravnik mora imeti možnost prisostvovati konferenčnemu zborovanju učiteljev, če se razpravlja o šolskem zdravstvu.
11. Šolski zdravnik naj deluje v šoli sporazumno s šolskim vodstvom.
12. O najhujših zdravniških pomanjkljivostih mora šolski zdravnik poročati mestnemu fizikatu, drugače pa mu podaja ob koncu šolskega leta glavno poročilo o svojem delovanju.

Vlogi šole in imenovanega šolskega zdravnika
ter pomen medsebojnega sodelovanja



NAVODILA ZA DELO ŠOLSKEGA ZDRAVNIKA

Sprejeta 5.marca 1909 v Mestnem svetu

Vlogi šole in imenovanega šolskega zdravnika
ter pomen medsebojnega sodelovanja



V knjigi **Zgodovina javnega zdravja** avtor George Rosen © opisuje :

“zanimanje za matere in otroke je povezana z razvojem zdravstvene službe za šolske otroke. Prve korake v to smer je zaznali že od osemnajstega stoletja naprej.”

V Franciji so že leta 1793 v “Convention” uvedli **šolsko zdravstveno inšpekcijo**, ki pa je zares začela delovati šele v devetnajstem stoletju.

V zakonu iz leta 1833 in v “Royal Ordinance” iz leta 1873 so bile šolske oblasti v Franciji dolžne spremljati zdravje otrok in nadzorovati in zagotavljati ustrezne sanitarne pogoje šolskih zgradb.

Leta 1842 je vlada izdala dekret, da morajo zdravniki pregledati vse javne šole v Parizu. V resnici pa je ta odlok o šolski zdravstveni službi v Parizu dejansko zaživel šele leta 1879.

1793 → 1833 → 1873 → 1842 → 1879

© George Rosen. A History of Public Health. The John Hopkins University Press, 1993

Vloga šole in imenovanega šolskega zdravnika
ter pomen medsebojnega sodelovanja



Nemčija je bila druga država, ki je uvedla sistem zdravstvenega nadzora šolskih otrok. Mejniki v tem razvoju je postavil okulist Herman Cohn, ki je leta 1866 v Breslavu pregledal vid 7568 šolskih otrok in takrat se je začelo poudarjati pomen zdravja otrok v šolah.

V naslednjih dveh desetletjih so zdravniki začeli obiskovati šole in pregledovati šolarje, sprva občasno, nato pa redno. Največja skrb je bila preprečevanje nalezljivih bolezni in higienski pregled šol.

Leta 1988 začne v Hamburgu izhajati “Zeitschrift für Schulgesundheitspflege”.

Prva organizirana šolska zdravstvena služba v Evropi je bila vzpostavljena v Belgiji –v Bruslju (leta 1874), zatem na Švedskem (1878), v Franciji v Parizu (1879) in Lyonu (1880) in na Danskem 1882.

V Ljubljani 1909

Vlogi šole in imenovanega šolskega zdravnika
ter pomen medsebojnega sodelovanja



Šolska zdravstvena dejavnost: stroka šolska medicina,
V sodelovanju s šolo, se je gradila skozi celo 20 stoletje



po letu 1991

Kako preprečimo!



Vloga šole in imenovanega šolskega zdravnika ter pomen medsebojnega sodelovanja

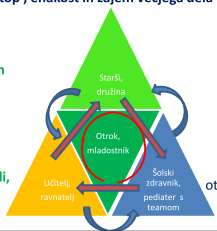


ŠOLA kot institucija in kot objekt

ima pomembno vlogo pri krepitvi in ohranjanju zdravja in skrb države (organov države), ki predpisuje obveznost šolanja mora skrbeti, da so otroci in mladostniki v šoli v najboljšem okolju, brez škodljivih dejavnikov iz okolja in v psihično varnem in spodbudnem okolju.

Zdravstveno varstvo šolarjev, kjer so šolski otroci in mladostniki "dosegljivi" v šoli pomeni univerzalen pristop, enakost in zajem večjega dela populacije.

Vedno večje število otrok in mladih se izobražuje, izobraževanje traja vedno dlje, otroci in mladostniki preživijo v šoli, veliko časa



Šola obiskujejo - zdravi otroci - kronično bolni otroci - otroci s posebnimi potrebami

Vlogi šole in imenovanega šolskega zdravnika ter pomen medsebojnega sodelovanja



Pomen obdobja šolanja za vlaganje v znanje in zdravje

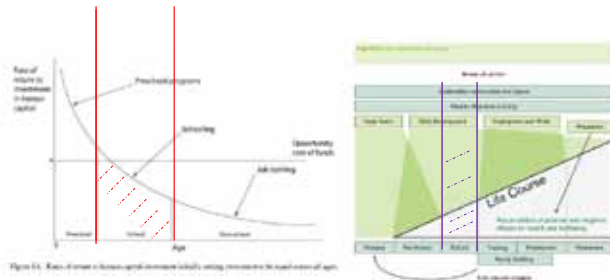
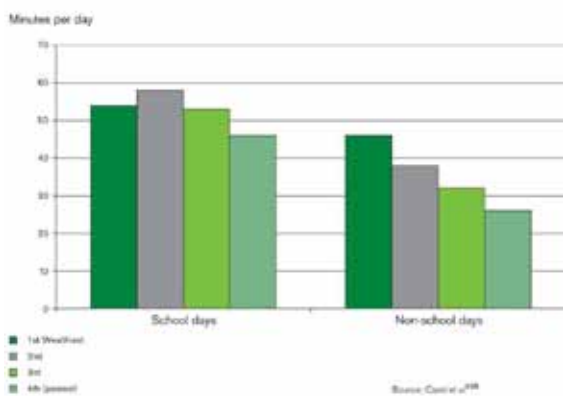


Figure 10. Rate of change in knowledge and health during learning, measured in real years of age.

V času šolanja: otroci – 6-9 let mladostniki, mladostnice 10 – 19 let

Figure 4.13 Minutes per day spent sitting at school and non-school days, among four income levels, 2007



Osnovna dejavnost šolskega zdravstvenega teama (zdravnika, medicinske sestre) :

- sistematsko proučevanje in nadzorovanje zdravja in razvoja učencev, ob sodelovanju staršev in učiteljev
- cepljenje
- zdravstvena vzgoja v sodelovanju z učitelji, profesorji
- nadzor nad higienskimi pogoji šolskega okolja (način dela v šoli, obremenitev učencev, športna vzgoja, šolska prehrana, mentalna klima v šoli, higiena šolske zgradbe in okolja
- svetovalno delo

Specifične naloge šolske zdravstvene službe:

- spremljanje in vodenje kronično bolnih otrok
- spremljanje in vodenje otrok z motnjami v razvoju
- spremljanje učencev s težavami pri učenju, vzgojnimi težavami, motečim obnašanjem
- preprečevanje razvad kot so kajenje, pitje alkoholnih pijač, uživanje psihoaktivnih drog
- zaščita reproduktivnega zdravja
- zaščita mentalnega zdravja
- poklicno svetovanje in nadaljnje šolanje

Vloga šole in imenovanega šolskega zdravnika ter pomen medsebojnega sodelovanja



SISTEMATSKI PREGLEDI IN CEPLJENJA

–VELJAVNA ZAKONODAJA (UL RS 19/98)
–OVREDNOTEN PROGRAM ZZS



ŠOLA - PROSTI DAN ZA POTREBE ZDRAVSTVENIH PREGI UČITELJA IN POSVET Z RAZREDNIKOM.

TIM ŠOLSKEGA ZDRAVNIKA ŠOLE - PLANIRATI, OBVESTITI ŠOLO IN POSREDNO IN NEPOSREDNO STARŠE, O DATUMU IN KRAJU SISTEMATSKEGA PREGLEDA IN CEPLJENJA, DMS O ZDRAVSTVENO VZGOJNI DEJAVNOSTI, POSREDOVATI POROČILO O REZULTATIH SISTEMATIKE.

Otroci in mladina v obdobje intenzivne rasti in razvoja so, tudi zaradi obveznega šolanja in dalje poklicnega usposabljanja in študija, prepoznani, kot zelo rizična skupina prebivalstva in jim je določena posebna skrb, ob rednem, kontinuiranem populacijskem spremljanju zdravja in življenja skupin določenega razreda šole, okolja ...

Vloga šole in imenovanega šolskega zdravnika ter pomen medsebojnega sodelovanja



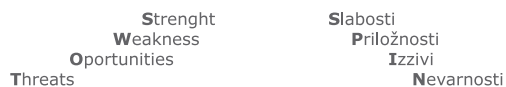
TEŽAVE IN DEJANSKO STANJE:

ŠOLA –NIVOJSKI POUK, UČENCI SO PO SKUPINAH NISO ISTOČASNO VSI V RAZREDU, UČITELJI MORAJO NADKNADITI IZGUBLJENE URE POUKA, ZARADI ZAKONA O OSEBNIH PODATKIH NE ŽELJO IN SODELUJEJO –RAZGOVOR PO SISTEMATSKEM PREGLEDU SE NE IZVAJA. Zaradi tega, šole želijo obveznosti preložiti na starše, tako bi pouk zapuščali učenci individualno.

ŠOLSKEGA ZDRAVNIKA –TUDI NA DAN PREVENTIVE -DOSTOPNOST ZA OPREDELJENE OTROKE- KURATIVA, ZATO ŠOLSKEGA ZDRAVNIKA, PEDIATRI PREHAJAJO NA INDIVIDUALNE SISTEMATSKO PREGLEDE V SPREMSTVU STARŠEV, OPUŠČENO SODELOVANJE S ŠOLO.

Cilji sistematskih pregledov, ki so strokovno, doktrinaro, organizacijsko vezani na šolo, se ob taki strategiji zdravstvenega varstva individualizirajo in postopno izničijo.


SWOT ali SPIN analiza



Dobro je vedeti kaj je dobrega ali slabega v programu, kar nam SPIN ali SWOT analiza pokaže. To oblika analize trenutnega stanja in osnova za izboljšave ali spremembe,


	PREDNOSTI	SLABOSTI
NOTRANJE ČLOVEK	<p>Človeški viri: manj kadra pri skupinskih pregledih</p> <p>Prostorski viri- prostor za zdravnika, sestro je pri indiv in skup pregledih</p> <p>Finance – skupinski</p> <p>Aktivnosti in procesi – skupinski pregledi so že uvedeni, utečeni, strokovni.</p> <p>Omogočajo populacijsko spremljanje in pregled nad skupino in okoljem</p>	<p>Prostorski viri – čakalnica pri skupinskih pregledih</p> <p>Finance: individualno – stroški vabil, naročanja, odsotnosti od dela, neprihod ob naročeni uri ali izostanek od pregleda.</p> <p>Slab vpogled v okolja in patologijo skupine in pripravo poročil.</p>
ZUNANJE ČLOVEK	<p>OCENA ZDRAVJA, VPLIVI OKOLJA, MEDESEBNO SODELOVANJE IN ODPRAVLJANJE NEGATIVNIH DEJAVNIKOV</p> <p>MEDESEBNA IZMENJAVA PODATKOV INFORMIRANJE</p> <p>BOLJŠA KOMUNIKACIJA in vzpostavitev vseh komunikacijskih poti</p>	<p>INDIVIDUOLNO REŠEVANJE, ZANEMARJANJE VPLIVA SKUPINE- RAZREDA, ŠOLE, NAPAČNA OCENA</p> <p>PRI INDIVIDUALNEM NEVARNOST IZGUBE OTROK IN MLADOSTNIKOV IZ REVNEJŠIH SOCIALNIH SKUPIN</p>
	IZZIVI	NEVARNOSTI

I. želje – idealno stanje



- Izbrani zdravnik šole je hkrati osebni zdravnik šolarja.
- V kolikor imenovani zdravnik šole ni hkrati šolarjev izbrani zdravnik, poteka redna dvosmerna komunikacija med njim in izbranim zdravnikom šolarja.
- Računalniška podpora omogoča neposreden vpogled v šolarjevo zdravstveno kartoteko in cepilni status.
- Priseljeni šolarji morajo že ob vpisu v šolo predložiti podatke o cepljenju in o sistematskem pregledu, sicer ga opravi šolski zdravnik.
- Pred SP se zdravnik pogovori z razrednikom o dinamiki razreda in posebnosti pri šolarjih.
- Po opravljenem SP zdravnik opozori na neprepoznane težave in svetuje glede postopanja.
- Zdravnik šole na šoli izvede enkrat letno- ob koncu šolskega leta. predstavitev izsledkov sistematskih pregledov in svetuje potrebne ukrepe a izboljšanje zdravstvenega stanja.

II. želje – idealno stanje



- Po potrebi izvede izobraževanje učiteljev in šolarjev o bolezni, ki je zaradi pojava pri enem od šolarjev, spremenila dinamiko v razredu in so potrebne prilagoditve.
- Iz šole redno sporočajo v kolikor opazijo spremembe v funkcioniranju posameznega šolarja (upoštevajoč tako telesno kot psihično stanje).
- Ob poslabšanju zdravstvenega stanja šolarja, ki ima kronično obolenje, o tem šola obvesti izbranega zdravnika šole.
- Imenovani zdravnik se vključuje v poklicno svetovanje. Njegovo strokovno utemeljeno mnenje se zapiše in predstavi staršem ter upošteva pri poklicni izbiri.
- Zdravnik naj bi imel, iz strani ZZS, dovolj priznanega časa za opravljanje svetovanja na šoli in vsega nekoličnikškega dela.
- Manj opredeljenih šolarjev na enega šolskega zdravnika!

Vlogi šole in imenovanega šolskega zdravnika ter pomen medsebojnega sodelovanja



ČE NAČRTUJEŠ ZA ENO LETO, POSADI RIŽ!

ČE NAČRTUJEŠ ZA DESETLETJE POSADI DREVO!


ČE NAČRTUJEŠ ZA CELO ŽIVLJENJE, VZGOJI ČLOVEKA!

STARA KITAJSKA MODRST

Šola
Družina
Šolski zdravnik, pedagoški
Otrok, mladošnik, mladošnica




VLOGA ZDRAVNIKA IN DRUGIH ZDRAVSTVENIH DELAVCEV V ŠOLSKI ZDRAVSTVENI DEJAVNOSTI




Zdravnikova vloga (vseh zdravstvenih delavcev) je:

- znanje
- profesionalen odnos
- sodelovanje
- komunikacija
- zastopanje!



Tudi in še posebej ranljivih skupin!
Reševanje problema ranljivih skupin zahteva sodelovanje mnogih strok, resorjev, organizacij.

Vir: WHO. European framework for quality standards in school health services and competences for school health professionals



EUSUHM Goals

- to foster and young encourage **population-based health care for children people** in all European countries with the emphasis on the relevant setting related to their stage of life (e.g. daycare centres, kindergartens, schools, universities).
- to foster and encourage the development and improvement of health services in these settings.

PSIHOLOŠKI VIDIKI SPREMSTVA STARŠEV PRI ZDRAVNIŠKIH PREGLEDIH OTROK

mag. Bernarda Dobnik Renko, spec. klin. psih.
Zdravstveni dom Ljubljana

OPREDELITEV RAZVOJNIH OBDOBIJ

- 1. leto: dojenček
- 2. in 3. leto: malček
- Med 3. in 6. letom: zgodnje otroštvo
- Med 6. in 11.,12. letom: srednje in pozno otroštvo
- Med 11.,12. letom in 23.,24. letom: mladostništvo.

Marjanovič Umek, L. in Zupančič, M. (2004). *Razvojna psihologija*. Ljubljana: Znanstvenoraziskovalni inštitut Filozofske fakultete.

ODNOS Z ODRASLIMI

Otroštvo:

- Odnos otrok – odrasli je precej strukturiran,
- otrok še ni samostojen,
- nima še oblikovanega mnenja o sebi,
- pri odločanju ne upošteva širšega konteksta situacije in
- ni sposoben predvidevati dolgoročnih posledic svojih dejanj.

V poznanih situacijah (doma, šola, interesne dejavnosti) lahko dobro deluje brez staršev, v stresnih situacijah pa potrebuje oporo in pomoč odraslega.

ODNOS Z ODRASLIMI

Mladostništvo:

- osamosvajanje,
- oblikovanje identitete,
- primarna orientacije k vrstnikom (in ne k odraslim),
- postopno preizkušanje v različnih vlogah,
- večino nalog želi opraviti sam oz. sodelovati pri odločitvah, ki se tičejo njega samega,
- velika potreba po zasebnosti,
- prehod od enosmerne k dvosmerni avtoriteti (skupno odločanje),
- komunikacija z odraslimi je vedno bolj selektivna, saj želijo z njimi govoriti samo o izbranih temah in v izbranih trenutkih.

Te izkušnje, zlasti ugodne, mu koristijo pri nadaljnem razvoju identitete.

Najugodnejše je iskanje ravnotežja med mladostnikovo potrebo po ločitvi od staršev in hkratnim ohranjanjem čustvene povezanosti.

PRISOTNOST STARŠEV PRI MEDICINSKIH POSEGIH

- Vpliv prisotnosti staršev pri invazivnih medicinskih posegih (npr. pri splošni anesteziji) in pri kroničnih boleznih (npr. astma, epilepsija, cistična fibroza, diabetes, rak...).
- Rezultati niso konsistentni: nekatere študije poudarjajo razloge za prisotnost staršev pri zdravniških pregledih (zmanjšanje otrokove anksioznosti in stresa), druge pa razloge proti prisotnosti staršev (anksioznost staršev samih, prekomerna protektivnost do otroka).

Cousino, M. K. in Hazen, R. A. (2013). Parenting Stress Among Caregivers of Children With Chronic Illness: A Systematic Review. *Journal of Pediatric Psychology*, 38(8), 809-828.

PRISOTNOST STARŠEV PRI PREVENTIVNIH PREGLEDIH

- Glede na to, da gre pri preventivnih pregledih za obravnavo **zdravih otrok in mladostnikov**, lahko izhajamo iz razvojnopsiholoških in kliničnopsiholoških študij, iz katerih razberemo več argumentov za to, da pridejo otroci na sistematski pregled brez staršev, a v spremstvu učitelja/ice in sošolcev.
- Izjema so vstopniki, pri katerih je smiselno, da so pri pregledu prisotni starši (zdravnik ne pozna otroka, družina ne pozna zdravnika, nizka kronološka starost otrok).

PRISOTNOST STARŠEV PRI PREVENTIVNIH PREGLEDIH

Pri starejši šolarjih spremstvo staršev na preventivnih pregledih pri zdravniku **ni potrebno**. Razlogi:

- Zdravniški pregled je za otroke in mladostnike lahko nova izkušnja lastne kompetentnosti, bolj zrelo se vedejo, več komunicirajo, to je tudi priložnost, da se o zdravstvenovzgojnih temah pogovarjajo med seboj, z učitelji/co in z zdravnikom/ico.
- Z njimi je učitelj/ica, ki ga/jo poznajo, in jim lahko nudi oporo in občutek varnosti.
- Sistematski pregled ne velja za travmatičen zdravstveni poseg, ki bi močno posegal v otrokovo intimo oz. bi vzbujal hud strah.
- Zdravnik se lahko pogovori z učiteljem/ico o otrokovem psihosocialnem funkcioniranju v šoli.
- Zdravnik lahko v pogovoru z otrokom zazna prisotnost stresov ali drugih dejavnikov tveganja v družini ali v šoli.
- Vsi starši ne morejo/ne želijo spremljati otroka in to postavlja otroke v neenak položaj.

ŽELJA STARŠEV PO PRISOTNOSTI NA PREVENTIVNIH PREGLEDIH

- hiperprotektivni starši
- anksiozni starši
- sindrom ranljivega otroka

Thomasgard, M. in Metz, W. P. (1993). Parental overprotection revisited. *Child psychiatry and human development*, 24 (2), 67-80.

VLOGA PEDIATRA/ŠOLSKEGA ZDRAVNIKA PRI ODKRIVANJU OBČUTLJIVIH INFORMACIJ

- Med občutljive informacije v tem kontekstu štejemo družinske posebnosti in dinamiko, duševno zdravje članov družine in otroka, dejavnike tveganja v otrokovem socialnem okolju (šola, vrstniki).

VLOGA ZDRAVNIKA PRI ODKRIVANJU DEJAVNIKOV TVEGANJA NA PSIHOSOCIALNEM PODROČJU

- Otrokov zdravnik na primarnem nivoju ima pomembno vlogo pri prepoznavanju, diagnostičnem ocenjevanju in napotitvah takšnega otroka v obravnave k drugim strokovnjakom.
- Zgodnje odkrivanje družinskih, učnih, čustvenih in vedenjskih težav zelo izboljša prognozo zdravja otroka.

Garner, A. S., Shonkoff, J. P., Siegel, B. S., Dobbins, M. I., Earls, M. F., Garner, A. S., McGuinn, L., Pascoe, J., Wood, D. L. (2012). Early Childhood Adversity, Toxic Stress, and the Role of the Pediatrician: Translating Developmental Science Into Lifelong Health. *Pediatrics*, 129(1).

ODKRIVANJE OBČUTLJIVIH INFORMACIJ

Študije komunikacije med zdravnikom in bolnikom (starši) kažejo večjo verjetnost za odkrivanje, če:

- Otrok zdravnika dobro pozna in mu zaupa
- Otrokove lastnosti (starost, spol, komunikacijske veščine, vpogled v svoje čustveno doživljanje...)
- Zdravnik vpraša o občutljivih temah
- Zdravnik je več vodenja intervjuja za odkrivanje dejavnikov tveganja na psihosocialnem področju
- Zdravnik s svojim vedenjem izraža podporo in zaupnost
- Zdravnik pozorno posluša
- Zdravnik ima dovolj časa
- Zdravnik uporablja pripomočke za presejanje psihosocialnih motenj.

Garner, idr. (2012). Early Childhood Adversity, Toxic Stress, and the Role of the Pediatrician: Translating Developmental Science Into Lifelong Health. *Pediatrics*, 129(1).

NASILJE V DRUŽINI KOT DEJAVNIK TVEGANJA

- Otrok kot **žrtev** nasilja (zanemarjanje njegovih potreb, psihična, fizična ali spolna zloraba).
- Otrok kot **priča** nasilja v družini (gleda in posluša nasilna dejanja, posluša nasilne komentarje (grožnje), je vpleten v nasilna dejanja kot krivec ali nekdo, ki miri spor, je priča policijskim intervencijam ter vidi posledice nasilja na žrtvi).

Kelleher, K. J., McInerney, J. K., Gardner, W. P., Childs, G. E., Wasserman, R. C. (2000). Increasing identification of psychosocial problems. *Pediatrics*, 105, 1313–1321.

Brown, J. D., Riley, A. W., Wissow, L. S. (2007). Identification of youth psychosocial problems during pediatric primary care visits. *Administration and Policy in Mental Health*, 34, 269–281.

NASILJE V DRUŽINI KOT DEJAVNIK TVEGANJA

Vpliv družinskega nasilja na otroka je kompleksen in odvisen od mnogih dejavnikov (tveganja in zaščitne), kot so:

- otrokova starost,
- temperament,
- intelektualne sposobnosti,
- uspešnost v šoli,
- socialna mreža podpornih oseb,
- struktura družine,
- socialno-ekonomski status družine,
- trajanja in vrste nasilja.

NASILJE V DRUŽINI KOT DEJAVNIK TVEGANJA

Ni značilne klinične slike otroka, pri katerem je prisotno nasilje v družini.

Večje tveganje za:

- čustvene motnje (razdražljivost, strah biti sam, strah pred zapuščenjem doma, anksioznost, depresivnost, nizka samopodoba, več strahu in jeze do agresivnega starša, do žrtve ali do obeh),
- vedenjske motnje (agresivnost, ključovalno vedenje)
- nižji dosežki na področju storilnosti (težave s pozornostjo, ocene pod nivojem sposobnosti, znižane sposobnosti, opuščanje šolskih obveznosti, slabša vključenost v interesne dejavnosti)
- lahko slabše fizično zdravje (motnje spanja, hranjenja) in socialna prilagojenost (ni nujno!)

PSIHOLOŠKI VIDIKI SPREMSTVA STARŠEV PRI ZDRAVNIŠKIH PREGLEDIH OTROK

- Hvala za pozornost!

Usmerjanje otrok s posebnimi potrebami



dr. Natalija Vovk-Ornik, vodja oddelka za UOPP
Ljubljana, 18.11.2016



Namen in cilji usmerjanja otrok, mladoletnikov in polnoletnih oseb s posebnimi vzgojno-izobraževalnimi potrebami (v nadaljevanju otroci s posebnimi potrebami/OPP)



Cilji in načela vzgoje in izobraževanja otrok s posebnimi potrebami (4. člen ZUOPP-1)

Zakonodaja

- **Zakon o usmerjanju otrok s posebnimi potrebami (ZUOPP-1, 2011)**
- **Pravilnik o organizaciji in načinu dela komisij za usmerjanje otrok s posebnimi potrebami (2013)**
- **Pravilnik o dodatni strokovni in fizični pomoči za otroke s posebnimi potrebami (2013)**
- **Kriteriji za opredelitev vrste in stopnje primanjkljavev, ovir oz. motenj otrok s posebnimi potrebami (zadnja sprememba 30.6.2015)**
- **Navodila o delu komisij za usmerjanje otrok s posebnimi potrebami na prvi stopnji**

- > zagotavljanje največje koristi otroka
- > celovitost in kompleksnost vzgoje in izobraževanja
- > enakih možnosti s hkratnim upoštevanjem različnih potreb otrok
- > vključevanjem staršev, posvojiteljev, rejnikov in skrbnikov v postopek usmerjanja in oblike pomoči
- > individualiziranega pristopa
- > interdisciplinarnosti
- > ohranjanja ravnotežja med različnimi področji otrokovega telesnega in duševnega razvoja
- > čim prejšnje usmeritve v ustrezen program vzgoje in izobraževanja
- > takojšnje in kontinuirane podpore in strokovne pomoči v programih vzgoje in izobraževanja
- > vertikalne prehodnosti in povezanosti programov
- > organizacije vzgoje in izobraževanja čim bližje kraju bivanja
- > zagotavljanja ustreznih pogojev, ki omogočajo optimalen razvoj posameznega otroka

(ZUOPP-1, Ur. l. 58/2011, 4. člen)

Število učencev s posebnimi potrebami po vrsti primanjkljaja, ovire oz. motnje, vključenih v osnovnošolsko izobraževanje in usmerjenih v program s prilagojenim izvajanjem in dodatno strokovno pomočjo konec šolskega leta 2013 (Vir: SURS, 2015)

Odnosi po vrsti motnje	Število učencev leta 2013/2014
Odnosi z psihosocialnimi motnjami	39
Motnje in težave pri učenju	42
Glavni in sekundarni oči	136
Odnosi z govornimi, jezikovnimi motnjami	1.011
Odnosi z lastnimi in vedenjskimi motnjami	217
Glavne vidne motnje	329
Deljivi in ne deljivi oči	1.286
Odnosi z primanjkljaji na posameznih področjih učenja	5.367
Odnosi z motnjami različnih vrst posebnosti	98
Odnosi z več motnjami	238
SKUPAJ	10.828

Podatki o učencih s posebnimi potrebami v osnovnih šolah vključenih v izobraževalni program s prilagojenim izvajanjem in dodatno strokovno pomočjo šolskem letu 2015/2016 (Vir: MIZŠ, 2016)

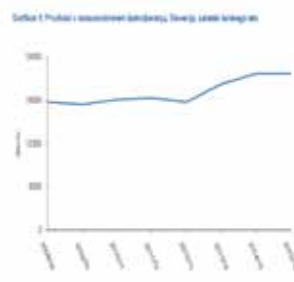
Osnovna šola

Šolsko leto 2015/2016: **170.683 vseh otrok**
10.091 otrok ima status otroka s PP (usmerjeni)

5,91% delež glede na število vseh vključenih otrok

Prvošolci v osnovnošolskem izobraževanju (SURS, 2016)

2015/2016: 1,7% prvošolcev več kot v preteklem šolskem letu



PODATKI S PODROČJA USMERJANJA OTROK S POSEBNIMI POTREBAMI

Tabela 1: Število izdanih odločb o usmeritvi za obdobje 2011-2016 (do 17.11.2016)

Vir: Aplikacija Oracle, ZRSŠ

2011	2012	2013	2014	2015	2016
6633	6945	6469	6452	7.170	6.955



Zavod Republike Slovenije za šolstvo  www.zrs.s.si

- skupina otrok s primanjkljaji na posameznih področjih učenja: problem identifikacije in diagnostičnega ocenjevanja otrok s PPPU
- ❖ definicija SUT in kriterijev ter vključevanje učencev s splošnimi SUT v to skupino (socio kulturna drugačnost in prikrajšanost)
- ❖ razločevanje med specifičnimi in nevrofiziološko pogojenimi učnimi težavami in splošnimi učnimi težavami različnega izvora
- ❖ identifikacija SUT je pogosto edina možnost za pridobitev dodatne strokovne pomoči (Magajna, 2009)



Zavod Republike Slovenije za šolstvo  www.zrs.s.si

➤ skupina dolgotrajno bolnih otrok:

„Po ocenah naj bi bilo v populaciji šoloobveznih otrok v evropskih državah, torej tudi v Sloveniji, kar 10 do 20 odstotkov otrok in mladostnikov, ki se zdravijo zaradi katere od kroničnih bolezni“ (Bečan, 2012).

Začasni spremljevalec



➤ skupina otrok z govorno-jezikovnimi motnjami:

- ❖ zgodnejše odkrivanje težav na področju govora in jezika
- ❖ del zdravstvene službe podprt z logopedskimi obravnavami,
- ❖ zgodnejši vstop otrok v šolo,
- ❖ morebitni vpliv medijev in drugih oblik komuniciranja, ki nadomešča »pristno« govorno komunikacijo.....

➤ skupina otrok z več motnjami / ni več samostojna skupina v ZUOPP-1, otrok pa lahko ima opredeljenih več motenj (PPPU+DBO, PPPU+GJM; DBO+GO+MDR, DBO+GJM+PPPU; DBO+GO+GJM+MDR, DBO+GO+GNO+MDR)



Zavod Republike Slovenije za šolstvo  www.zrs.s.si

Zavod Republike Slovenije za šolstvo  www.zrs.s.si

2014: **84.975** otrok vključenih v vrtce v Sloveniji

DELEŽ VSEH OTROK S PP V VRTCIH GLEDE NA CELOTNO ŠTEVILO VKLJUČENIH OTROK: **1,56%**



Zavod Republike Slovenije za šolstvo  www.zrs.s.si

Srednja šola 2015/2016

4.221 vključenih dijakov s PP znotraj celotne populacije na nivoju SŠ: **5,61% delež.**

Vir: MIZŠ, 12.5.2016

Zavod Republike Slovenije za šolstvo  www.zrs.s.si

Potek postopka usmerjanja



Člani KUOPP (glede na vrsto primanjkljajev, ovir oz. motenj):

specialni pedagog (ustrezne smeri (logoped, surdopedagog, tiflopedagog, socialni pedagog), **psiholog, zdravnik pediater/šol. medicine/pedopsihiater**

(lahko tudi zdravnik ustrezne specialnosti, ki je ključen za ugotavljanje otrokovih posebnih potreb)

praviloma pa tisti, ki obravnava otroka z vidika njegovih posebnih potreb

Zavod Republike Slovenije za šolstvo  www.zrs.s.si

Zavod Republike Slovenije za šolstvo  www.zrs.s.si

Zdravnik – član Komisije za usmerjanje otrok s posebnimi potrebami

- **podlage za usmeritev:** usmerjanje v programe vzgoje in izobraževanja ob upoštevanju otrokovih potreb na telesnem, spoznavnem, čustvene in socialnem področju ter področju posebnih zdravstvenih potreb.



- otrok je redno voden v razvojni ambulanti ali nevrološki ambulanti
- otrok je voden zaradi zdravstvenih in razvojnih posebnosti v različnih zdravstvenih ustanovah (Pediatrska klinika, Klinični center, CDZ pri zdravstvenih domovih, v specialističnih ambulantah....)

Zdravnik pri pripravi poročila o otroku za komisijo za usmerjanje opiše

(povzeto po dr. N. Zavrl, Izobraževanje za člane KUOPP, 8.11.2008):

Anamnezo (družinska anamneza, nosečnost, porod, rizični dejavniki, zgodnji razvoj (gibalni, fina motorika, govor, odzivnost, čustvene reakcije, ...), bolezni, poškodbe, hospitalizacije).

Razvojni status (gibalni razvoj, fina motorika, grafomotorika, govor/komunikacija, samostojnost/higienske navade, socializacija/odnos do vrstnikov, čustvene reakcije, razvade, pozornost/zbranost)

Funkcionalni status (gibanje, funkcija roke, skrb zase, funkcioniranje, ...)

Nevrološka ocena

Zdravnikovo mnenje

- **Povzetek ugotovitev** (pregledno in oblikovano iz najpomembnejših podatkov iz anamneze in ugotovitev ob morebitnem pregledu, o otrokovih sposobnostih in primanjkljajih (šibkih področjih) ter
- **Predlog za usmeritev** (opredelitev glede na *Kriterije*, predlogi za prilagoditve prostora, za uporabo pripomočkov, predlog za dodatno strokovno pomoč, spremljevalca, ...)

POZOR!

Strokovno mnenje se vroča tudi vzgojno-izobraževalni ustanovi in je podlaga za pripravo individualiziranega programa dela z otrokom, hkrati pa lahko starši uveljavljajo tudi nekatere druge pravice s področja socialne in zdravstva.

RAZPRAVA



Viri in literatura:

1. Bečan, T. (2012). Ko naš učenec zbolí, Zavod RS za šolstvo
2. Magajna, L. (2009). Prepoznavanje in diagnostično ocenjevanje učnih težav – problemi, modeli in nove usmeritve. Sodobna pedagogika, 60 (1).
3. Slike iz spleta:
https://www.google.si/search?q=slike+inkluzija&rlz=1C1WLXB_enSI569SI570&espv=2&biw=1152&bih=755&tbm=isch&tbo=u&source=univ&sa=X&ei=yYIIVfqzEa2P7Aa1t1DYAw&sq=2&ved=0CDUQ7AK
4. Statistični urad: <http://www.stat.si/statweb>
5. Ministrstvo za izobraževanje znanost in šport:
http://www.mizs.gov.si/si/delovna_podrocja/direktorat_za_pedsolsko_vzgojo_in_oshovno_solstvo/izobrazevanje_otrok_s_osebniimi_potrebami/
6. Zavod RS za šolstvo: <http://www.zrss.si/o-nas/usmerjanje-otrok-s-pp>
7. Zavrl, N. (2008). Priprava poročila za komisijo za usmerjanje otrok s posebnimi potrebami. Interno gradivo za posvet članov komisij za usmerjanje otrok s posebnimi potrebami. Zavod RS za šolstvo.

VLOGA ZDRAVNIKA PRI USMERJANJU OTROK S POSEBNIMI POTREBAMI

Miroslava Cajnkar Kac dr. med. spec. šol. med.
prim. Jožica Mugoša dr. med. spec. šol. med



Mednarodni dokumenti:

- Deklaracija o človekovih pravicah, Generalna skupščina ZN, december 1948
- Evropske konvencije o človekovih pravicah, Rim, november 1950
- Konvencije o otrokovih pravicah, OZN, november 1989
- Standardi pravil o izenačevanju možnosti za ljudi s posebnimi potrebami, Skupščina ZN, december 1993
- še vrsta nacionalnih zakonodaj in dokumentov

Istočasno tudi pri nas sprejemanje zakonov in dopolnil skladno z mednarodnimi dokumenti



- **1958** Splošni zakon o šolstvu, **začetki kategorizacije**
- **Obvezno šolanje vseh otrok**
- **1960** Zakon o posebnem šolstvu – t. i. **specialne šole** za „prizadete“ otroke (POŠ)
- **1960** Pravilnik o kategorizaciji in evidenci otrok z motnjami v telesnem in duševnem razvoju (vseboval je kriterije in postopke za odbiranje otrok)
- * **1968** Zakon o usposabljanju otrok in mladostnikov z motnjami v telesnem in duševnem razvoju
- * **1977** Pravilnik o razvrščanju in razvidu otrok, mladostnikov in mlajših polnoletnih oseb z motnjami v telesnem in duševnem razvoju, pomeni **opustitev kategorizacije** in **začetek razvrščanja otrok**

Pravilnik o razvidu in razvrščanju otrok, mladostnikov in mlajših polnoletnih otrok z motnjami v telesnem in duševnem razvoju

- Zakonske opredelitve in vrsta pravilnikov in dopolnil za otroke z motnjami v razvoju



- **Enake možnosti za vse**
- **Ideja o integraciji in pravici do vzgoje in izobraževanja – „šola za vse“**



Razvrščanje otrok z motnjami v duševnem in telesnem razvoju

- Komisije I. in II. stopnje v okviru Centrov za socialno delo od leta 1958
- Razvrščanje v posebne kategorije od leta 1977 dalje:
 - otroci s slušnimi in govornimi motnjami
 - duševno moteni otroci
 - slepi in slabovidni
 - otroci z drugimi telesnimi motnjami
 - osebno moteni
 - otroci z več motnjami
 - otroci z odločbami – šole s prilagojeni programom in zavodi



Integracija in inkluzija ter enake možnosti šolanja v rednih šolah

- Leta 2000 nov naziv **otroci s posebnimi potrebami – OPP**
- Vsi tisti, ki v procesu vzgoje in izobraževana potrebujejo različne prilagoditve in pomoč
- Dotedanji skupini otrok z motnjami V telesnem in duševnem razvoju se pridružijo:
 - **dolgotrajno bolni otroci ****
 - **otroci s primanjkljaji na posameznih področjih učenja****



Prehod od razvrščanja k usmerjanju OPP

- **Leta 2000** Zakon o usmerjanju otrok s posebnimi potrebami (ZUOPP)
- Pravilnik o delovanju komisij za usmerjanje OPP
- Pravilnik o kriterijih za opredelitev vrste in stopnje primanjkljajev, ovir in motenj OPP
- Vrsta dopolnil
- Pravilnik o dodatni strokovni in fizični pomoči za otroke in mladostnike s PP
- **2003 komisije za usmerjanje OPP – Zavod RS za šolstvo**
- Nova vzgojno izobraževalna politika na področju vzgoje in izobraževanja OPP in usmerjanja v

vzgojno izobraževalne programe rednega šolanja



Zakon o osnovni šoli gimnaziji in poklicnih šolah ureja tudi vzgojo in izobraževanje OPP

Starši –vložijo zahtevo za postopek usmerjanja

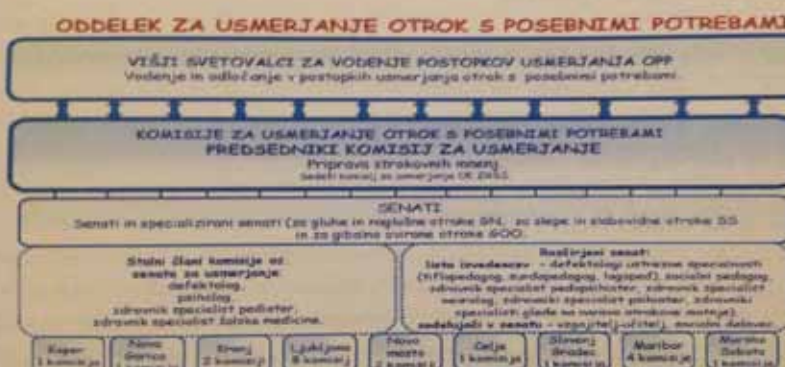
Po sedaj veljavni zakonodaji:

- . Zakon o usmerjanju otrok s posebnimi potrebami (ZUOPP-1), Uradni list RS, st. 58/11
- 2. Pravilnik o organizaciji in načinu dela komisij za usmerjanje otrok s posebnimi potrebami, Uradni list RS 88/13
- 3. Kriteriji za opredelitev vrste in stopnje primanjkljajev, ovir, oziroma motenj otrok s posebnimi potrebami, Zavod RS za šolstvo, 30. 6. 2015
- 4. Navodila o delu KUOPP na prvi stopnji, Zavod RS za šolstvo, 11. 11. 2015



Usmerjanje OPP pri ZRSŠ

3.3.1. Shema organiziranosti Oddelka za usmerjanje OPP pri ZRSŠ



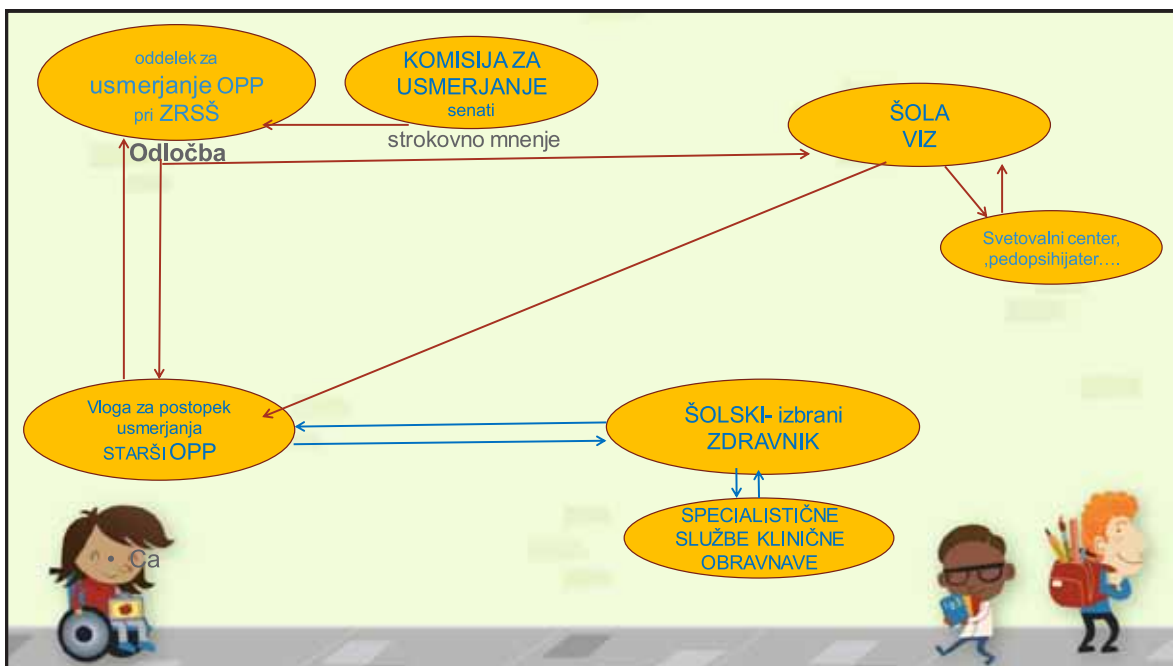
Zadnja sprememba ZUOPP iz septembra 2013 vključuje naslednje skupine OPP **

- *otroci z motnjami v duševnem razvoju*
- *slepi in slabovidni otroci, oziroma otroci z okvaro vidne funkcije*
- *gluhi in naglušni otroci*
- *otroci z govorno-jezikovnimi motnjami.*
- *gibalno ovirani otroci*
- *dolgotrajno bolni otroci * **
- *otroci s primanjkljaji na posameznih področjih učenja * **
- *otroci z avtističnimi motnjami * * **
- *otroci s čustvenimi in vedenjskimi motnjami*

Ti otroci potrebujejo

- prilagojeno izvajanje programov vzgoje in izobraževanja (VIZ) z dodatno strokovno pomočjo, ali
- prilagojene programe VIZ, oziroma
- posebne programe VIZ





STROKOVNO POROČILO _____ (zapiši profil)		
Ime in priimek člana:		
Ime in priimek otroka	Datum rojstva	Naslov
PODLAGA POROČILA (označi krepko, dopolni)		
<input type="checkbox"/> Dokumentacija	<input type="checkbox"/> Pregled	<input type="checkbox"/> Razgovor
POVZETO IZ DOKUMENTACIJE (vsaj prejeta dokumentacija, arhivska dokumentacija, zdravstveni karton, druga dokumentacija)		
POVZETO IZ RAZGOVORA (s starši, z otrokom, z mladostnikom)		
POVZETO IZ RAZGOVORA (s strokovnimi delavci vrtca, šole/druga institucije)		
PREGLED OTROKA		
VRSTA IN STOPNJA PRIMANJKLJAJA, OVIRE OZ. MOTNJE		
Vrsta (označi krepko)	Stopnja (opredeli)	
<input type="checkbox"/> Otrok z motnjo v duševnem razvoju		
<input type="checkbox"/> Slap in slaboviden otrok oziroma otrok z okvaro vidne funkcije		
<input type="checkbox"/> Gluh in naglušen otrok		
<input type="checkbox"/> Otrok z govorno-jezikovnimi motnjami		
<input type="checkbox"/> Gibalno oviran otrok	ni stopnje	
<input type="checkbox"/> Dolgotrajno bolan otrok	ni stopnje	
<input type="checkbox"/> Otrok s primanjkljaji na posameznih področjih učenja	ni stopnje	
<input type="checkbox"/> Otrok s čustvenimi in vedenjskimi motnjami		
<input type="checkbox"/> Otrok z avističnimi motnjami		
PREDLOG USMERITVE (označi krepko ali podčrtaj)		
<input type="checkbox"/> Se usmeri	<input type="checkbox"/> Se ne usmeri	
NAZIV VZGOJNOIZOBRAŽEVALNE USTANOVE:		

PROGRAM USMERITVE (označi krepko, dopolni):	
<input type="checkbox"/> VRTEC	<input type="checkbox"/> program za predšolske otroke s prilagojenim izvajanjem in dodatno strokovno pomočjo <input type="checkbox"/> prilagojen program za predšolske otroke
<input type="checkbox"/> OSNOVNA ŠOLA	<input type="checkbox"/> izobraževalni program s prilagojenim izvajanjem in dodatno strokovno pomočjo <input type="checkbox"/> prilagojen izobraževalni program z enakovrednim izobražbenim standardom <input type="checkbox"/> prilagojen izobraževalni program z nižjim izobražbenim standardom <input type="checkbox"/> poseben program vaje in izobraževanja
<input type="checkbox"/> SREDNJA ŠOLA	<input type="checkbox"/> program nižjega poklicnega izobraževanja, program _____ <input type="checkbox"/> program srednjega poklicnega izobraževanja, program _____ <input type="checkbox"/> program srednjega strokovnega izobraževanja, program _____ <input type="checkbox"/> program poklicno tehniškega izobraževanja, program _____ <input type="checkbox"/> prilagojen izobraževalni program z enakovrednim izobražbenim standardom (NPI, SSI, SPI, PTI), program _____ <input type="checkbox"/> gimnazijski program _____ <input type="checkbox"/> drugo (maturitetni tečaj, polični tečaj, Post-rehabilitacijski praktikum): _____
SPREMLJEVALEC ZA NUJENJE FIZIČNE POMOČI	
Stalni Obrazložilo	Začasni Obrazložitev:
PRIPOMOČKI, KI SO POTREBNI ZA VKLJUČITEV OTROKA V PROGRAM TER PRILAGODITEV PROSTORA IN OPREME	
OBSEG, OBLIKA TER IZVAJALEC DODATNE STROKOVNE POMOČI	
____ (število ur) učna pomoč, izvajalec: učitelj	
____ (število ur) pomoč za prenavajanje primanjkljajev, ovir oziroma motenj, izvajalec: _____	
____ (število ur) svetovalna storitev	
DRUGO	
Rok za preverjanje ustreznosti usmeritve: Da, obrazložitev: _____	
Vključevanje v druge programe: Da, obrazložitev: _____	
Zmanjšanje števila otrok v oddelku: Da, obrazložitev: _____	
Pravica do tolmачa za slovenski znakovni jezik: _____	
Vključitev v zavod za vzgojo in izobraževanje, socialno varstveni zavod, domovi učencev za otroke s posebnimi potrebami: _____	
SINTEZA UGOTOVITEV	

ZDRAVNIK –ČLAN KUOPP

Pregled dobljene dokumentacije-zdravstvena je v glavnem pomanjkljiva pridobitev zdravstvene dokumentacije : zdravstveni karton?, starši-fotokopije, novi izvidi, pogovor z osebnim zdravnikom ...

naročanje **otroka na pregled**, kar pomeni veliko strokovno odgovornost za pogovor s starši ali predlog za dodatno obravnavo in **pripravo strokovnega mnenja**.

opredelitev **dolgotrajno bolnega otroka**- ko stanje ali bolezen vplivata na šolske obveznosti in zmogljivosti OPP.

otroci s primanjkljaji- širok pojem, kdaj, koga kako usmerjati.

zakonska določila, kriteriji in navodila.....-predlog, testiranja, šolsko poročilo, uspeh

PRILAGODITVE v srednji šoli, na maturi, fakulteti... na delavnem mestu???

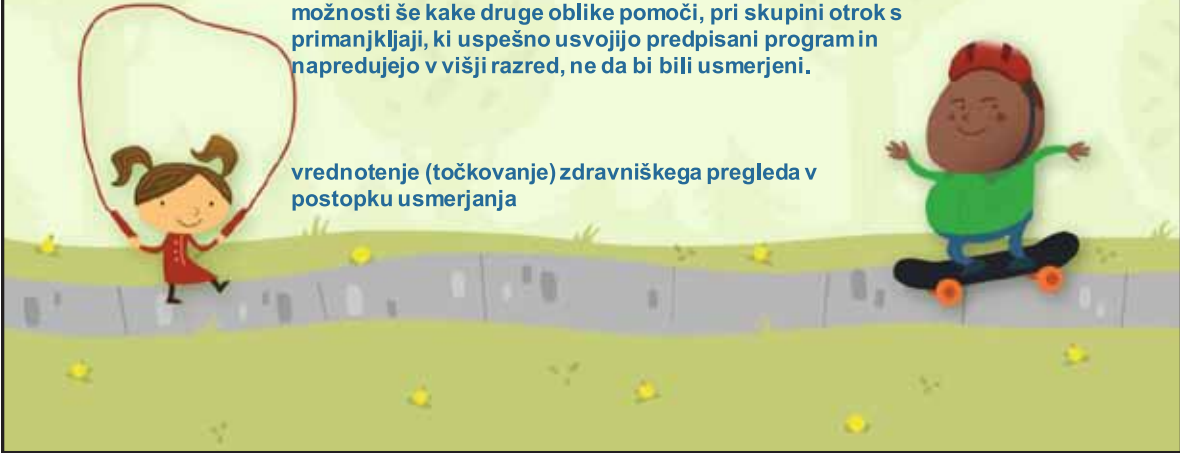
V razmislek za:

najti poti boljših povezav med OPP, postopkom usmerjanja in otrokovim osebnim zdravnikom

proučiti in zagotoviti pravne podlage, da odločbo s strokovnim mnenjem dobi tudi osebni zdravnik

možnosti še kake druge oblike pomoči, pri skupini otrok s primanjkljaji, ki uspešno usvojijo predpisani program in napredujejo v višji razred, ne da bi bili usmerjeni.

vrednotenje (točkovanje) zdravniškega pregleda v postopku usmerjanja



Vsak otrok ima pravico živeti v svojem naravnem socialnem okolju. Zasluži si spoštovanje in pozornost. Prizadevajmo si, da bo res tako!



•

Hvala za vašo pozornost!

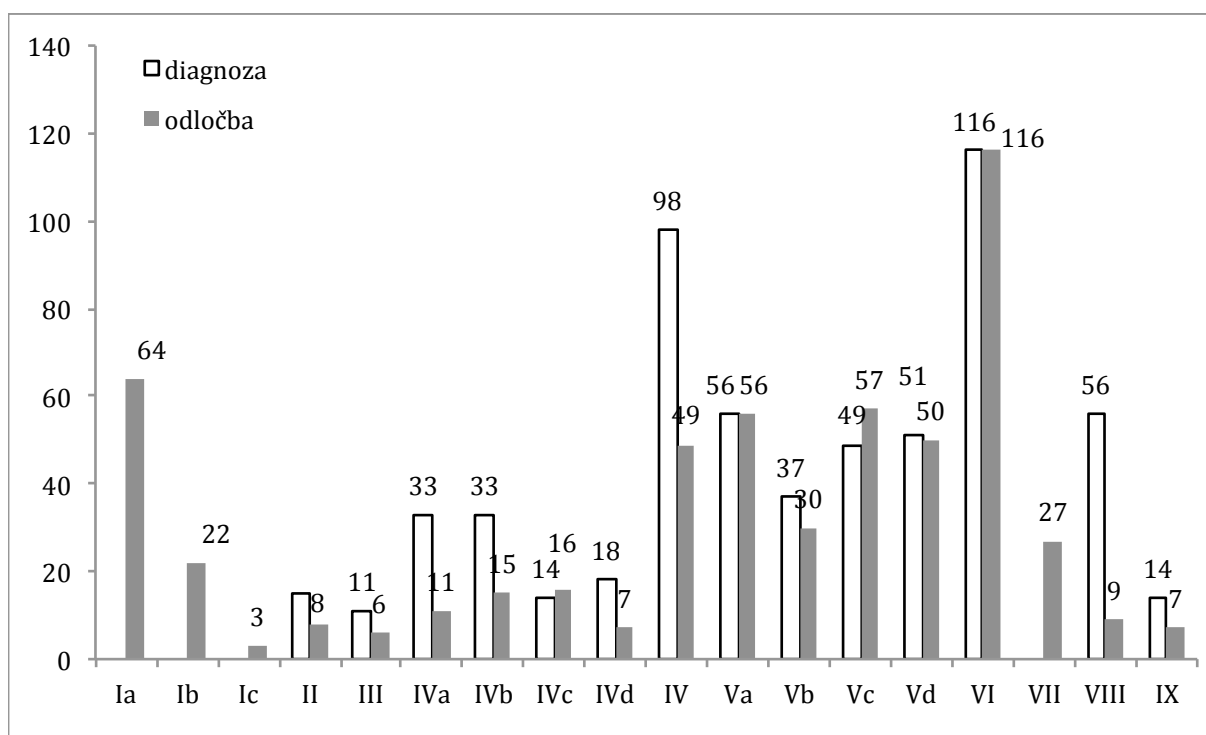


OPREDELITVE PRIMANJKLJAJEV, OVIR ALI MOTENJ PRI OTROCIH IN MLADOSTNIKIH USMERJENIH V IZOBRAŽEVALNE PROGRAME CIRIUS KAMNIK V ŠOLSLEM LETU 2016/17

Marta Orehek Kirbiš, CIRIUS Kamnik, Novi trg 43a, 1241 Kamnik
marta.orehek@cirijs-kamnik.si

V CIRIUS Kamnik smo ugotavljali, da prihaja do razlik pri oceni motenj in primanjkljajev kot jih vidijo Komisije za usmerjanje otrok s posebnimi potrebami (KUOPP) in kot jih opažamo v centru. V šolskem letu 2016/17 sem opravila analizo teh razhajanj. V času analize je bilo v CIRIUS Kamnik vključenih 195 otrok in mladostnikov. 94 otrok je obiskovalo osnovnošolske in 101 mladostnik srednješolske programe. Ob analizi opredelitev primanjkljajev, ovir ali motenj otrok in mladostnikov usmerjenih v izobraževalne programe CIRIUS Kamnik, sem ugotovila, da dejansko prihaja do dokajšnjega razkoraka med stanjem, kot ga opažamo v centru in kot je zapisano v strokovnem mnenju KUOPP (Slika 1).

Slika 1: Ujemanje motenj po diagnozah glede na podane opredelitve v strokovnih mnenjih KUOPP.



Legenda: **Ia** lažja motnja v duševnem razvoju, **Ib** zmerna motnja v duševnem razvoju, **Ic** težja motnja v duševnem razvoju, **II** slepi in slabovidni, otroci z okvaro vidne funkcije, **III** gluhi in naglušni otroci, **IVa** otroci z lažjimi govorno-jezikovnimi motnjami, **IVb** otroci z zmernimi govorno-jezikovnimi motnjami, **IVc** otroci s težjimi govorno-jezikovnimi motnjami, **IVd** otroci s težkimi govorno-jezikovnimi motnjami, **Va** otroci z lažjo gibalno oviranostjo, **Vb** otroci z zmerno gibalno oviranostjo, **Vc** otroci s težjo gibalno oviranostjo, **Vd** otroci s težko gibalno oviranostjo, **VI** dolgotrajno bolni otroci, **VII** otroci s primanjkljaji na posameznih področjih učenja, **VIII** otroci s čustvenimi in vedenjskimi motnjami, **IX** otroci z avtističnimi motnjami

V analizi podatkov se nisem lotevala primerjave motnje v duševnem razvoju, niti ujemanja števila otrok in mladostnikov s primanjkljaji na posameznih področjih učenja. Na ostalih področjih pa sem na vseh, razen na področju opredelitve dolgotrajne bolezni, opažala bolj ali manj pomemben razkorak med stanjem, kot ga opazujemo v centru in med stanjem, ki je zapisano v strokovnem mnenju. Največji razkorak je bil opažen na področju govorno jezikovnih, čustveno vedenjskih ter avtistične motnje. Manjši razkoraki so bili prisotni tudi na področju opredeljevanja okvare vida in sluha ter gibalne

oviranosti.

Ker so v Kriterijih za opredelitev vrste in stopnje primanjkljajev, ovir oz. motenj otrok (3) po katerih se ravnajo KUOPP, navedena številna stanja pri katerih se govorno jezikovna motnja ne opredeli, je odstopanje na tem področju dokaj razumljivo. Seveda pa to ne pomeni, da otroci, katerim ta opredelitev ne pripada, dejansko tudi ne potrebujejo logopedskega vodenja. Za center, kot je naš, to pomeni, da je potreba po logopedih v realnosti mnogo večja, kot nam jih pripada glede na stanje iz strokovnih mnenj KUOPP.

Dokaj pričakovani so tudi razkoraki na področju gibalne oviranosti, motenj vida in sluha, saj so to področja, ki pokrivajo motnje, ki se lahko tekom razvoja boleznih poslabšajo, občasno tudi izboljšajo. Ker strokovna mnenja in odločbe KUOPP praviloma veljajo za daljše časovno obdobje, teh sprememb ne morejo predvideti, niti zajeti.

Težje nam je razumljiv razkorak na področju čustvenih in vedenjskih motenj. Tudi, če upoštevamo, da so to motnje, ki so pogosto pridružene drugi motnji in so mogoče v času usmerjanja otroka še zakrite ter da nekatere nastanejo na novo tekom odraščanja, vendarle to ne razloži tako velikega razkoraka, kot je razviden iz slike 1. Dejstvo je, da so sočasno to tudi motnje za katere starši pogosto ne želijo, da se jih izpostavlja in tovrstno patologijo pred člani KUOPP tudi zamolčijo ali pa ji dajejo bistveno manjšo težo kot jo v resnici ima v funkcioniranju njihovega otroka.

Ob vključitvi otrok in mladostnikov s pomembnejšo vedenjsko ali čustveno motnjo v naš center, ki je primarno usmerjen na področje gibalne oviranosti in dolgotrajne bolezni, se je potrebno zavedati, da je sobivanje te populacije otrok s populacijo gibalno oviranih pogosto izjemno zahtevna, občasno tudi ogrožujoče za te, ki se ne morejo braniti zaradi svoje gibalne oviranosti. Do izrazitejših težav prihaja predvsem v primerih, ko je v razredu poleg otrok, ki potrebujejo popolno fizično pomoč, ki so mogoče hkrati še odvisni od aparatov, vključen dodatno en ali celo več otrok z izrazitejšo vedenjsko simptomatiko, ki nima opredeljene gibalne oviranosti ali pa je le lahko gibalno oviran. Podobno velja za vključevanje otrok z avtistično motnjo, ki izkazujejo zmerne ali težje primanjkljaje v socialni komunikaciji in socialni interakciji ter zmerni ali težji primanjkljaj na področju vedenja in interesov. Pri teh otrocih ugotavljamo, da jih v določenih primerih otroci, ki so na vozičkih, katerih govor je slabo razumljiv, ki so priključeni na aparature, katere neprestano oddajajo zvoke, lahko še dodatno iritirajo. Ob takšni situaciji v razredu lahko pride do hudega vedenjskega izbruha prej kot bi pričakovali.

Iz analize, ki jo je opravila svetovalna služba CIRIUS Kamnik v šolskem letu 2015/16 (2), ko je bilo v izobraževanje v CIRIUS Kamnik usmerjenih 176 otrok in mladostnikov, je razvidno, da je v CIRIUS Kamnik preusmerjenih iz večinskih šol kar 21% osnovnošolcev in 9% srednješolcev. Razlogi preusmeritve so praviloma učni neuspeh in čustvene težave v okolju, ki otroke z drugačnostjo ne sprejema na način, ki bi jim zagotavljal zdrav socialni in čustveni razvoj.

V isti analizi so svetovalni delavci ugotavljali, da je kar 38% osnovnošolcev in 5% srednješolcev, že ponavljalo vsaj en razred. Dodatno težo prejšnji ugotovitvi daje podatek, da je 27% osnovnošolcev in 7% srednješolcev že potrebovalo preusmeritev v manj zahtevni program. To sovпада z opažanjem, da so otroci pogosto usmerjeni v prezahtevne šolske programe, ki jih ne zmorejo. Razlogi so največkrat manjša kognitivna sposobnost kot je bilo ocenjeno v času usmeritve, izjemoma tudi zelo težka telesna bolezen, ki onemogoča učinkovito sodelovanje v učnem programu.

Glede na analizo vseh razhajanj med dejansko opazovano situacijo in usmeritvami zapisanimi v odločbah KUOPP smo ugotavljali, da bi bilo v šolskem letu 2015/16 potrebno dopolniti ali spremeniti odločbe pri kar 63% osnovnošolcev in 34% srednješolcev, v kolikor bi želeli, da razhajanj ne bi bilo.

Zakon za usmerjanje otrok s posebnimi potrebami (ZUOPP) v 4. členu opredeljuje cilje in načela vzgoje in izobraževanja otrok s posebnimi potrebami: zagotavljanje največje koristi otroka, celovitost in kompleksnost vzgoje in izobraževanja, enake možnosti s hkratnim upoštevanjem različnih potreb otrok, ohranjanje ravnotežja med različnimi področji otrokovega telesnega in duševnega razvoja, čim prejšnja usmeritev v ustrezen program vzgoje in izobraževanja, zagotavljanje ustreznih pogojev, ki omogočajo optimalen razvoj posameznega otroka, vključevanje staršev, posvojiteljev, rejnikov in skrbnikov v postopek usmerjanja in oblike pomoči (4). Glede na opravljene analize usmeritev v CIRIUS Kamnik (1,2) žal ugotavljamo, da se pogosto bolj upošteva načelo vključevanja staršev v

postopek usmerjanja, kot načelo čim prejšnje usmeritve v ustrezen program vzgoje in izobraževanja otroka ter zagotavljanja največje koristi otroka. Z neustreznimi usmeritvami se lahko krši tudi načelo enakih možnosti s hkratnim upoštevanjem različnih potreb otrok.

Dodatna težava s katero se srečujemo ob manj ustreznih ali občasno po naši oceni tudi neustreznih usmeritvah je, da Pravilnik o normativih in standardih za izvajanje vzgojno-izobraževalnih programov za otroke s posebnimi potrebami v 16. členu določa, da je kadrovski normativ v zavodih le en spremljevalec na razred. Individualni spremljevalec otroku ne pripada, ne glede na to, da bi isti otrok zaradi svojega zdravstvenega stanja bil upravičen do individualnega spremljevalca, v kolikor bi bil vključen v večinsko šolo. Ob vedenjski ali zares hudi zdravstveni problematiki izjemoma sicer obstaja možnost, da Ministrstvo za izobraževanje, znanost in šport dodeli individualnega spremljevalca za otroka tudi zavodom. V praksi je tovrstno povečanje kadra realizirano le, v kolikor je iz strokovnega mnenja jasno razvidno, da gre dejansko za zelo težko oziroma ogrožajoče stanje in da otrok potrebuje stalen individualen nadzor ob predpogoju, da je v razred že vključenih več težko gibalno oviranih otrok. Ker pa strokovna mnenja pogosto niso strukturirana na tak način, se dogaja, da v določenih primerih težko zagotavljamo ustrezno oskrbo in celo varnost vseh otrok in mladostnikov.

Ob situaciji, ko je imelo v šolskem letu 2015/16, od skupaj vpisanih 176 otrok in mladostnikov opredeljenih 3 ali več motenj kar 52% otrok v osnovnošolskih programih in 42% mladostnikov v srednješolskih programih in ko je zaradi težke gibalne oviranosti potrebovalo popolno fizično pomoč druge osebe kar 29% in vsaj delno fizično pomoč ob težji gibalni oviranosti dodatnih 25% vključenih otrok in mladostnikov, je jasno, da nepopolna strokovna mnenja KUOPP močno posežejo v možnosti ustreznega izvajanja tako učnega procesa kot nudenja fizične pomoči. To zlasti velja v primerih pomanjkljivo opredeljene ali celo neopredeljene čustvene ali vedenjske ter avtistične motnje.

Viri:

1. M. Orehek Kirbiš. *Statistična analiza motenj in primanjkljajev otrok in mladostnikov v šolskem letu 2016/17 in primerjava z motnjami in primanjkljaji, ki so opredeljene v odločbah KUOPP*. Gradivo dostopno pri avtorju.
2. M. Peljhan, I. Praznik, B. Leskovšek. *Analiza otrok in mladostnikov v šolskem letu 2015/16*. Gradivo dostopno pri avtorjih.
3. *Kriteriji za opredelitev vrste in stopnje primanjkljajev, ovir oz. motenj otrok s posebnimi potrebami [Elektronski vir] / uredila Natalija Vovk-Ornik. - 2. izd. - El. knjiga. - Ljubljana: Zavod RS za šolstvo, 2015*
4. *Zakon o usmerjanju otrok s posebnimi potrebami (Uradni list RS, št. 3/07 – uradno prečiščeno besedilo, 52/10 – odl. US in 58/11 – ZUOPP-1)*
5. *Pravilnik o normativih in standardih za izvajanje vzgojno-izobraževalnih programov za otroke s posebnimi potrebami (Uradni list RS, št. 59/07, 70/08, 5/11, 56/14, 66/15 in 47/17)*

POSEBNOSTI ODNOSA MED OTROKOM S POSEBNIMI POTREBAMI IN NJEGOVIMI STARŠI

Matej Peljhan, univ.dipl.psih., spec.klin.psih.

Ker teorije psihosocialni razvoj pojasnjujejo kot izrazito celosten proces, v katerem so biološki (telesni) dejavniki tesno prepleteni s psihološkimi, hkrati pa so oboji v dinamični interakciji s socialnim okoljem, je razumljivo, da bodo različne vrste in stopnje telesne prizadetosti zaznamovale ta proces na specifičen in zelo kompleksen način. Čeprav se zdi, da med ljudmi velja "zdravorazumsko" prepričanje, da so psihološke posledice obolenj in drugih zdravstvenih stanj, ki zmanjšujejo telesne funkcije, manjše kot pri odraslih, pa tega po strokovni plati ne moremo ravno potrditi. Ker prilagodljivost ni lastnost, ki je otroku dana že sama po sebi in ker je otrok v zgodnjih obdobjih še posebej občutljiv, lahko neugodni dejavniki v tem obdobju pustijo globoke in trajne sledi. To potrjujejo tudi raziskave, ki kažejo, da imajo otroci s telesno prizadetostjo bistveno več (od dva do petkrat) motenj v duševnem funkcioniranju od otrok brez posebnosti v telesnem funkcioniranju.

Zaradi prizadetega fizičnega funkcioniranja, neugodnih reakcij v družinskem okolju ter nasploh spremenjenih življenjskih razmer, so lahko pod vprašaj postavljene razvojne naloge že v najzgodnejših razvojnih stadijih. To je še posebej pomembno zaradi tega, ker razvojni procesi v prvih treh letih, ki se zaključijo s tako imenovanim »psihološkim rojstvom«, dajejo posebno težo celotnemu nadaljnjemu razvoju. V tem obdobju se mora namreč v glavnih obrisih že formirati notranja psihična struktura, ki bo človeku omogočala, da se bo zmožen na eni strani aktivno prilagajati z zunanjim okoljem in da bo na drugi strani tudi navznoter sposoben vzdrževati neko duševno ravnovesje.

Razlogi, zakaj je psihosocialni razvoj otroka s telesno prizadetostjo zaznamovan z večjim tveganjem, so torej številni in kompleksni. Prvi širši sklop dejavnikov je neposredno povezan s prizadetostjo otrokovega fizičnega funkcioniranja. Telesne funkcije so namreč s procesi oblikovanja notranje psihične strukture izrazito povezane in zato za razvoj še posebej pomembne. Predvsem okvare senzoričnih in motoričnih funkcij, ki v razvoju predstavljajo izvor in temelj tem procesom, predstavljajo še posebno veliko tveganje. Senzorične funkcije (vid, sluh, tip, itd.) omogočajo sprejemanje zunanjih dražljajev in kot take predstavljajo podlago predvsem tako imenovanim libidnim izmenjavam, ki vzpodbujajo razvoj odnosov, povezovanje, navezanost, sprejemanje, zaupanje ipd.. Na drugi strani aktivnost in kontrola motorike predstavlja podlago predvsem tako imenovanim agresivnostnim izmenjavam, ki otroku omogočajo aktivno odzivanje navzven, prakticiranje, eksperimentiranje ipd. Motorične funkcije predstavljajo podlago psihološkimi procesom separacije in individualizacije in s tem razvoju samostojnosti, iniciativnosti in identitete.

Drugi sklop rizičnih dejavnikov je povezan s tistimi primeri, kjer gre za zmanjšanje telesnih funkcij, ki so neposredno povezane s centralnim živčnim sistemom (npr. cerebralna paraliza). Okvare možganov namreč ne prizadenejo samo motoričnih funkcij, ampak tudi kognitivne in druge duševne funkcije, ki so ključne za razvoj prilagoditvenih zmožnosti.

Tretji sklop dejavnikov tveganja je vezan na odzive in odnos staršev. h s telesno prizadetostjo je tveganje za razvoj slabših prilagoditvenih zmožnosti povečano tudi. Otroci z nevrološkimi okvarami ali drugimi obolenji so večkrat preobčutljivi, nemirni, neješčji, neodzivni, cmeravi, brez stalnega biološkega ritma in kot taki staršem velikokrat ne dajejo za vzgojo tako potrebnega občutka »dobrega in uspešnega starša«.

Predvsem v prvem obdobju po rojstvu je osnovna razvojna naloga, da mati in otrok vzpostavita kvalitetno simbiozo, ki pa je v mnogo primerih otežena zaradi čustvenih reakcij matere na novico in spoznanje, da z otrokom ni vse v redu. Sprejemanje otroka s telesno prizadetostjo je dolgotrajen proces, za katerega so značilni zelo raznoliki čustveni odzivi in obrambni mehanizmi. Šok, zanikanje, strah, krivda, jeza, žalost, so običajne reakcije, ki jih starši doživljajo in lahko ovirajo kvalitetno vzpostavljanje emocionalne navezanosti.

Naslednja neugodna okoliščina je, da otrok s telesno prizadetostjo ravno v najzgodnejšem obdobju

7 pogosto doživlja »nasilne« separacije zaradi hospitalizacij. Neugodno je tudi, da je v tem obdobju, ko bi otrok potreboval konstanten odnos z eno samo osebo, zaradi številnih obravnav in terapij izpostavljen dokaj intenzivnim stikom s tujimi ljudmi.

V mnogih primerih se pokaže tudi problem v zvezi z vlogo očeta, ki je z vidika razvojne podpore procesom separacije in individualizacije izjemno pomembna, v praksi pa se z njo večkrat težko identificira. Zaradi slabših fizičnih zmožnosti otroka v aktivnostih, pri katerih bi oče sicer z veseljem sodeloval, pa tudi zaradi v mnogih primerih tesno zaprte in nekonstruktivne simbioze matere z otrokom, v teh procesih nekako ne najde svojega mesta. Ker se v dani situaciji lahko izgublja tudi v vlogi partnerja, se večkrat zgodi, da se odmakne iz družinskih odnosov in se začne posvečati drugim dejavnostim.

Zaradi telesne prizadetosti in negotovega zdravstvenega stanja otroka, starši posvečajo izredno veliko pozornost telesnemu zdravju otroka. Tudi, ko za to ni več pravih razlogov, ostane pomen telesnega počutja pretirano v ospredju. Podobno je pri vzgoji, ko so starši pogosto izrazito hiperprotektivni in otroku ne omogočajo samostojnega prakticiranja in pridobivanja lastnih izkušenj niti v okviru njegovih preostalih zmožnosti. Pogosto se tudi dogaja, da se družine, ki otroka s telesno prizadetostjo ne zmorejo popolnoma sprejeti, zaradi občutkov sramu in izpostavljenosti socialno izolirajo in ne sodelujejo aktivno v širšem družbenega dogajanju.

Zaključimo lahko torej, da obstaja tveganje, da pri otroku s telesno prizadetostjo psihosocialni razvoj ne bo potekal brez težav. Povečana je predvsem možnost, da se bo vpliv rizičnih dejavnikov izražal predvsem v ego deficitih in posledično adaptacijskih zmožnostih, ki bodo na nižjem nivoju, kot bi jih lahko pričakovali glede na objektivno stopnjo telesne prizadetosti. Kljub temu pa bi zmotno zaključili, da telesna prizadetost že sama po sebi predstavlja izvor duševnih motenj in težav. Za zrel psihosocialni razvoj namreč otrok ne potrebuje »idealnih« pogojev, nasprotno, frustracije, ki so povezane s telesno prizadetostjo, lahko pogosto mobilizirajo samoaktivnost, ki bo na osebno zorenje v končni fazi delovala celo vzpodbudno.

CEREBRALNI PAROKSIZMI

Benigni ne-epileptični paroksizmalni sindromi

Tanja Loboda
CIRIUS Kamnik, 18.11.2016

Benigni ne-epileptični paroksizmalni sindromi

- Večina paroksizmalnih sindromov je ne-epileptičnih
- Ni natančnih podatkov o pogostosti
- V nasprotju z epilepsijo je značilna odsotnost abnormalnih ali pretiranih proženj nevronov
- Pomembna je starost otroka!
- Klinična vprašanja: 1. kaj je otrok počel tik pred napadom?
2. kaj se je zgodilo med napadom?
3. kakšno je bilo otrokovo stanje takoj po napadu?
- V pomoč nam je video-dokumentacija, večkratno jemanje anamneze, imitiranje dogodka

Table 64 Age of onset of seizures and other paroxysmal events

	0-3 mo	3-12 mo	1-4 yr	5-10 yr	11-18 yr
Disorder					
Ictal seizure	✓	✓	✓	✓	✓
Cardiac arrhythmia	✓	✓	✓	✓	✓
Gastroesophageal reflux	✓	✓	✓	X	X
Smothering spell	✓	✓	✓	✓	X
Self-stimulus	X	✓	✓	X	X
Migraine variant	✓	✓	✓	✓	✓
Shuddering attack	X	✓	✓	✓	X
Stenosis	X	✓	✓	✓	✓
Epilepsy	X	X	✓	✓	✓
Psychogenic nonepileptic seizure	X	X	✓	✓	✓

✓ common
 ✓-rare
 X usually absent

Vir: Bale Jr, Pediatric neurology, A color handbook, 2012

RAZDELITEV

- Benigni neonatalni mioklonus v spanju
- Motnje spanja
- Benigni mioklonus zgodnjega otroštva
- Zamolkovanje (afektni napadi) – modra oblika
- Zamolovanje (afektni napadi) – bela oblika
- Zastrmitve
- Motnje gibanja – tiki in stereotipije
- Sinkopa
- Periodični sindromi (varianje migrene)
- Drgetanje (*ang. shuddering*)
- Gratifikacija
- Psihogeni neepileptični napadi

Benigni neonatalni mioklonus v spanju

- Mioklonični zgbki pri novorojenčku v mirnem spanju, ki jih lahko prekinemo z zbujanjem
- Pojavijo se v prvih dneh po rojstvu in popolnoma izzvenijo do 10. meseca
- En sam mioklonus ali pa 4-5 trzljajev v skupkih, lahko zajamejo celo telo, pogosteje zgornji okončini
- [Video1: mioklonus novorojenčka v spanju](#)
- [Video2: http://www.jle.com/contents/videos/2008/V10L02/Marx.mp4](http://www.jle.com/contents/videos/2008/V10L02/Marx.mp4)

Motnje spanja

- Ritmično gibanje v spanju ali jaktacija
- Sindrom nemirnih nog
- Ne-REM parasomnije (nočni strahovi, somnambulizem)
- REM parasomnije (nočne more)
- Dg: polisomnografija

Benigni mioklonus zgodnjega otroštva

- Mioklonični zgbki pri zdravem otroku, starem 3-15 mesecev v budnem stanju
- Ponavljajoči trzljaji vratu ali zgornjih okončin, ki vodijo v fleksijo ali rotacijo glave in ekstenzijo z abdukcijo udov brez spremembe zavesti
- Epizode izzvenijo spontano v večini primerov v 2. letu življenja
- [Video: benigni mioklonus zg. otroštva](#)

Afektni napadi – modra oblika

- Pojav med 6. mes – 5. letom
- Predvidljivi, epizoda sledi odgovoru na bolečino, vznemirjenju, frustraciji
- Epizoda: forsiran izdih in apneja – cianoza in izguba zavesti (lahko gen. klonični trzljaji, opistotonus, bradikardija) = *ang. breath-holding spells*
- Sledi vdih, zavest se povrne, otrok zajoka, traja < 1min
- [Video: zamolkovanje](#)
- Dg klinična, ob napadu bočni položaj, pomiritev staršev

Afektni napadi – bela oblika

- Sledi odgovoru na bolečino (padec, udarec v glavo) ali če se otrok prestraši
- Epizoda: bolečina - v 10 sec postane bled in ohlapen, izgubi zavest (lahko trzljaji, opistotonus)
- Zaradi vzdraženja vagusa pride do refleksne asistolije ali hude bradikardije = *ang. reflex anoxic seizure*
- Trajajo največ 1-2 min, po napadu so lahko blago zmedeni ali zaspijo
- EKG: za izključitev long QT sy
- Th: pomiritev staršev

Zastrmitve

- Sanjarjenje (*ang. daydreaming*), potrebno ločiti od absenc (če otroka stresemo, se zastrmitev prekinje), nikoli niso prisotni avtomatizmi (ni mežikanja, cmokanja, gibov rok)
- Pogosto, ko se otrok dolgočasi, je utrujen
- Bolj opazen pri otrocih z motnjami v razvoju, ADHD

Motnje gibanja – tiki in stereotipije

- Stereotipije – mehanski, koordinirani, ponavljajoči gibi, ki jih sproži vznemirjenje, pričakovanje
- Pojav od 1 leta starosti do adolescence
- Nabor gibov je širok : ritmično udarjanje nog, grimasiranje, mahanje z rokami, nihanje trupa, glave, grizenje ustnic, sesanje palca...
- Lahko jih prekinemo, nikoli v spanju, nikoli ni izgube zavesti
- Pogosto tudi pri otrocih z motnjami v razvoju, avtizmom, ADHD, pri slepih
- [Video: stereotipije](#)

Periodični sindromi – benigni paroksizmalni tortikolis

- Pojav med 1.-12. mesecem starosti, izgine do 2. leta
- Napadi ponavljajočih nagibov glave v stran, lahko je prisotna bledica, bruhanje, razdraženost, jok, ataksija, zaspanost, trajajo od 10 min do 48 ur, otrok pri zavesti, glave ni možno pasivno premakniti
- Etiologija nepojasnjena, možna kanalčkopatija - mutacija CACNA1A gena
- Nevrološki pregled, EEG in slikovne preiskave v mejah normale
- [Video: benigni paroksizmalni tortikolis](#)

Periodični sindromi – benigni paroksizmalni vertigo

- Pojav pri mlajših otrocih, med 2.-4. letom, izzveni do 5. leta starosti
- Nenadna epizoda vrtoglavice, otrok je bled in prestrašen, lahko z nistagmusom, ataksijo in bruhanjem, ob tem počepne, se prime za stol, drugo osebo ali se uleže na tla
- Zavest ni motena, lahko traja različno dolgo (nekaj sec do min)
- Nevrološki pregled, EEG in avdiološke preiskave normalne
- Kasneje v življenju pogost razvoj migrene

Drgetanje (*ang. shuddering*)

- Pojav od 4. meseca, vztraja do 6. ali 7. leta starosti
- Napad sproži vznemirjenje, pogosto v povezavi s hranjenjem
- Kratki, nekaj sec trajajoči napadi drgetanja ali tresenja glave, ramen, trupa
- Pojavijo se samo v budnosti, ni motenj zavesti, deviacij zrkla ali postiktičnega stanja, po napadu otrok nadaljuje z aktivnostjo (lahko do 100 napadov dnevno)
- [Video: drgetanje](#)

Gratifikacija (infantilna masturbacija)

- Pojav od 3. meseca do 3. leta, pogosteje pri deklicah
- Ritmični ponavljajoči gibi spodnjih okončin, ob tem lahko rdečica obraza, neredno dihanje, potenje, fiksiran, odsoten pogled, traja nekaj sec do min ali ur
- Pogosto med sedenjem v avtomobilskem sedežu, na visokih stoli, ko so utrujeni ali jim je dolgčas, pred uspanjem
- Nikoli ne izgubijo zavesti, napad lahko prekinemo

Psihogeni neepileptični napadi

- Pogosteje pri psihiatričnih, vedenjskih motnjah (konverzivna motnja)
- Od 5. leta starosti in traja skozi adolescenco do odrasle dobe
- Pogosto so bizarni, z nenavadno držo, verbalizacijo, netipičnimi kloničnimi ali toničnimi gibi, pogosto v prisotnosti drugih oseb, med napadom lahko stokajo ali jočejo
- Ponavadi v budnosti, oči zaprte, ni sfinkterskih motenj ali ugriza v jezik, ni cianoze
- Interiktalni EEG je normalen

Zaključek

“ni vse, kar se trese, epilepsija”

- Anamneza, video-dokumentacija
- Dg klinična, v težavnih primerih EEG
- TH: pomiritev staršev
- **Glavni kriteriji ločevanja med epileptičnimi in neepileptičnimi napadi:**
 - Paroksizmi so situacijski
 - Napade se lahko prekine
 - Interiktčni EEG je normalen
 - Nevrološki pregled je normalen, izhod dober



OTROŠKE EPILEPSIJE

ROMANA HUDOMALJ, dr. med.

NATAŠA ŠUŠTAR, dr. med.

Doc. dr. ZVONKA RENER PRIMEC, dr. med.

DEFINICIJA

Operational (Practical) Clinical Definition of Epilepsy

1. At least two unprovoked (or reflex) seizures occurring more than 24 hours apart;
2. One unprovoked (or reflex) seizure and a probability of further seizures similar to the general recurrence risk (at least 60%) after two unprovoked seizures, occurring over the next 10 years;
3. Diagnosis of an epilepsy syndrome.

Epilepsy is considered to be resolved for individuals who had age-dependent epilepsy syndrome but are now past the applicable age or those who have remained seizure-free for the last 10 years, with no seizure medicines for the last 5 years.

ILAE 2014

EPIDEMIOLOGIJA

SLO:

- 1% populacije
- 4,58/1000 otrok
(oz. 6,1/1000 z vsaj 1 napadom)

(vir: slovenska populacijska študija v ljubljanski zdravstveni regiji od 0-18 let, 1988)

EU:

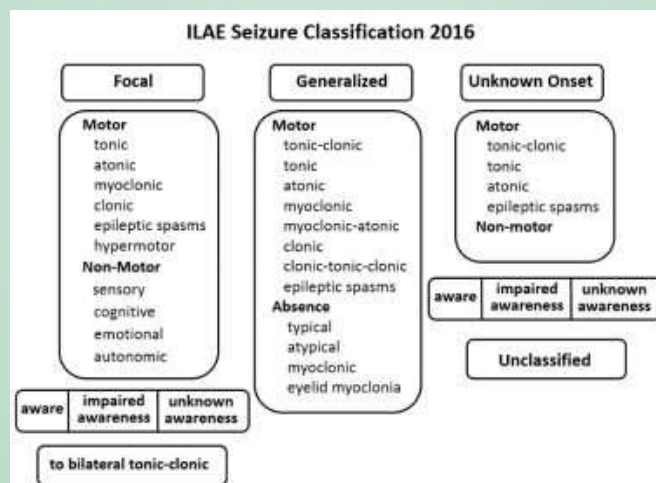
- 0,9 milj. otrok in mladostnikov
- 4,5 – 5,0/ 1000 otrok
- 70/100 000 otrok

(vir: European journal of neurology, 2005)

ETIOLOGIJA

- **Genetski vzroki** (genski, kromosomski)
- **Strukturni vzroki** (razvojne malformacije korteksa, žilne malformacije, hipokampalna skleroza, ..)
- **Hipoksično ishemična možganska poškodba**
- **Nevrokutani sindromi**
- **Tumor**
- **Travma**
- **Okužbe ČŽS**
- **Imunološki vzroki** (Rasmussen sy; posredovana s Pt)
- **Metabolni vzroki**
- **Neznana etiologija**
- **Nepojasnjene (1/3)**

KLASIFIKACIJA EPILEPTIČNIH NAPADOV, ILAE 2016



„ Make things as simple as possible, but no simpler “ (A. Einstein)

EPILEPTIČNI SINDROMI - pojavljajo se v določeni starosti in kasneje izzvenijo

- tip napadov
- starost ob začetku napadov
- značilnosti EEG
- družinska anamneza
- potek bolezni in odzivnost na zdravljenje

TRDOVRATNE EPILEPSIJE IN EPILEPTIČNE ENCEFALOPATIJE

- 20 - 30% epilepsij slabo odzivnih na zdravljenje z zdravili ustrezne 1. in 2. izbire
- zgodnejši pojav napoveduje težji potek
- kognitivni upad, upad gibalnega razvoja, vedenjske motnje
- večja mortaliteta in invalidnost, zgodnejša smrt
- **TH: farmakološka, KRG, KD, spodbujevalnik vagusnega živca, CBD**
- **nevropsihološko sledenje !**

EPILEPTIČNI SINDROMI IN EPILEPSIJE Z UGODNIM POTEKOM

NOVOROJENČEK	DOJENČEK	ODZIV na TH
„BENIGNE“ DRUŽINSKE NEONATALNE KONVULZIJE	„BENIGNE“ DRUŽINSKE/NEDRUŽINSKE KONVULZIJE	+
„BENIGNE“ IDIOPATSKNE NEONATALNE KONVULZIJE	„BENIGNA“ MIOKLONIČNA EPILEPSIJA (3. mes – 3. let)	
PREDŠOLSKO IN ŠOLSKO OBDOBJE		
GENERALIZIRANA EPILEPSIJA Z VROČINSKIMI KRČI		+ / -
„BENIGNA“ EPILEPSIJA OTROŠTVA S CENTROTEMPORALNIMI TRNI (ROLANDIČNA) (in atipična varianta)		+
OKCIPITALNA OTROŠKA EPILEPSIJA Z ZGODNJIM ZAČETKOM – SY PANAYIOTOPOULOS		+
OKCIPITALNA OTROŠKA EPILEPSIJA S POZNJIM ZAČETKOM – TIP GASTAUT (vrh okrog 8. leta)		+ / -
OTROŠKE ABSENCE ALI SINDROM OTROŠKIH ABSENC		+
EPILEPSIJA Z MIOKLONIČNIMI ABSENCAMI		+ / -
OBDOBJE MLADOSTNIKA		
EPILEPSIJA Z GENERALIZIRANIMI TONIČNO KLONIČNIMI KRČI OB PREBUJANJU (9. - 24. let)		+
JUVENILNE ABSENCE		+
JUVENILNA MIOKLONIČNA EPILEPSIJA		+

TRDOVRATNI EPILEPTIČNI SINDROMI IN EPILEPTIČNE ENCEFALOPATIJE

NOVOROJENČEK

OHTAHAROV SINDROM		• strukturne spremembe, presnovne bolezni, genetski vzroki, kriptogeni
ZGODNJA MIOKLONIČNA ENCEFALOPATIJA	• prvi meseci • EEG: izbruh-tišina	

DOJENČEK, MALČEK, ŠOLSKI OTROK

INFANTILNI SPAZMI – WESTOV SINDROM	2,9-4,5/10.000 živorojenih otrok	• strukturne spremembe, presnovne bolezni, genetski vzroki, kriptogeni
DOJENČKOVA EPILEPSIJA Z MIGRACIJSKIMI ŽARIŠČNIMI NAPADI		
LENNOX-GASTAUTOV SINDROM	1,2/100.000; 1/3 prej IS	• strukturne spremembe, kriptogeni
CSWS („ESES“)		
LANDAU-KLEFFNER		• genetski vzroki
DRAVETIN SINDROM	incidenca 1:30.000, M : Ž = 2 : 1	
MIOKLONIČNO-ATONIČNA EPILEPSIJA (DOOSEJEV SY)	M > Ž	• genetski vzroki, kriptogeni
RASMUSSENOV ENCEFALITIS		• kronično vnetno dogajanje
PROGRESIVNE MIOKLONIČNE EPILEPSIJE	Lafora, MERRF, Gaucher tip III..	• nevrodegenerativne b.
NOVEJŠE ENTITETE: HHE, FIRES		• vnetno dogajanje

„BENIGNA“ EPILEPSIJA OTROŠTVA S CENTROTEMPORALNIMI TRNI (ROLANDIČNA)

- najpogostejša žariščna epilepsija: 15% v populaciji otrok z epileptičnimi napadi od 1.-15. leta
- **začetek napadov:** 75% med 7.-10. letom, vrh 8.-9. letom
- **tip napada:** enostaven kratek motorični napad ob ohranjeni zavesti (senzorična avra perioralno → orofaringealno regijo, s hipersalivacijo in diz/anartrijo, klonični trzljaji ustnega kota ali hemifacialno → ipsilateralno klonični krči roke; v dremežu ali spanju)
- **EEG:** centrotemporalni trni
- **nevrolški status:** normalen
- **DA:** centrotemporalni trni lahko pri družinskih članih
- **etiologija:** genetska, m : ž = 1,5 : 1
- **TH:** le ob pogostih napadih

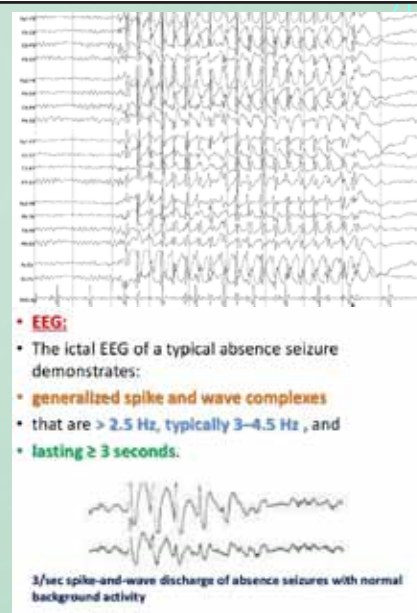
<https://www.youtube.com/watch?v=196IMKRhrYM>



OTROŠKE ABSENCE

- 6,3/100.000 / leto, pri mlajših od 15 let
- **začetek napadov:** med 4.-10. letom, vrh 5.-7. letom
- **tip napada:** kratke motnje zavesti, prenehanje trenutne aktivnosti, 4-20 sek, 10-100/dan (“petit mal”)
- **EEG:** izzovemo s HV, generalizirani izbruhi kompleksov trn-val s fr. 3 Hz
- **nevrolški status in razvoj:** normalna
- **DA:** + na epilepsijo pri 15-44% otrok z absencami
- **etiologija:** genetska, ž > m
- **TH:** valproat ali etosuksimid uspešen pri 80%, lamotrigin pri 50%

<https://www.youtube.com/watch?v=mWK-ogwrJz0>



INFANTILNI SPAZMI – WESTOV SINDROM

- incidenca 2,9-4,5/10.000 živorojenih otrok
- vrh pojavnosti od 3.-9. meseca starosti

TRIADA:

- IF (0,5-2s, v serijah, ob uspavanju ali zburanju)
- hipsaritmija
- razvojni zaostanek/regres

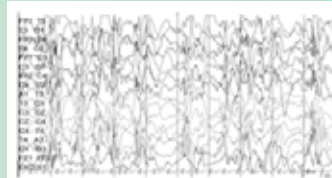
- **etiologija:** malformacije CŽS, HIE, nevrokutani sindromi-TSC, kromosomske, genske (ARX, CDKL5/STK9, PCDH19, SPTAN1), kongenitalne okužbe, vrojene napake presnove

- 60% razvije drugo obliko epi. (Lennox-Gastaux, večžariščna epi); 5-10% idiopatski – boljši izid

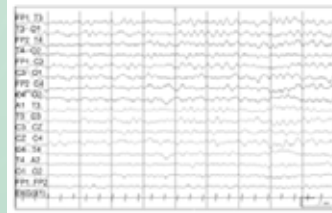
- **Razvoj:** 60-70% hude kognitivne motnje, 50% stalna motorična oviranost

- **TH:** odvisno od etiologije, vigabatrin (TS), ACTH, ...

<https://www.youtube.com/watch?v=I7yh-qxeYMM>



EEG with infantile spasms (hypsarrhythmia)



Normal EEG (for comparison purposes)

SO - OBOLEVNOST

- 30% otrok z epilepsijo ima pridruženo določeno razvojno motnjo
- 33% ima motnjo pozornosti
- 29% ima vedenjske motnje (ob epilepsiji in možg. okvari 58%)
- 25% depresijo
- 33% anksioznost
- 33-50% motnje spanja
- redko psihoza

(vir: Wirrell E, Livingston JH. Epilepsy beginning in middle childhood. Childhood epilepsy, 2011)

<https://www.epilepsydiagnosis.org>

<https://www.youtube.com/watch?v=fvlzKoP10iQ>

EPILEPTIČNI STATUS

Saša Šetina Šmid

Sekcija za šolsko, študentsko in adolescentno medicino
Cirius Kamnik, november 2016

Definicija

- Krči oz. nenormalna možganska aktivnost, ki vztraja neprekinjeno določen čas ali pa se ponavlja tako hitro, da ni popolnega okrevanje med posameznimi napadi.

(International League against Epilepsy, 1981)

- **Neprekinjeni krči**, ki trajajo vsaj 5 min
ali
- **2 ali več krčev** med katerimi ne pride do popolnega povratka stanja zavesti

Dobro je vedeti

- Generalizirani klonično-tonični krči trajajo običajno do 2 min
- Pri napadu, ki traja > 5 min je spontana prekinitev manj verjetna
- Napad, ki traja > 30 min, je vse težje prekiniti z zdravili in predstavlja večjo verjetnost za nepovratne okvare nevronov

Delitev epileptičnega statusa

- **Parcialni:**
 - **Konvulzivni:** tonični, klonični hemi-konvulzivni
 - **Nekonvulzivni:** enostavni, kompleksni parcialni
- **Generalizirani**
 - **Konvulzivni:** tonično-klonični, tonični, klonični, mioklonični
 - **Nekonvulzivni:** absence, nedoločeni

Morton LD, Pellock JM, Status Epilepticus

Epidemiologija

- 10% bolnikov z epilepsijo kot 1. napad
- Pri 5% bolnikih z epilepsijo
- Pri 5% otrok z vročinskimi krči
- 25% otrok (< od 10 let) z epilepsijo
- 10% otrok z epilepsijo vsaj 1x

Vzroki pri otrocih

- | | |
|--------------------------|-----|
| • Epilepsija | 33% |
| • Simptomatski krči | 26% |
| • Vročinski krči (6-60m) | 22% |
| • Nepojasnjeni | 15% |
| • Okužba CŽS | 13% |
| • Metabolne motnje | 6% |

Riviello JJ et al. Neurology 2006

Prognostični dejavniki

- **Etiologija** → Najpogosteje dojenčki in malčki; 3-15% smrtnost, >65 let; smrtnost 15-20%
- **Starost**
- **Trajanje** → >1h, nepovratne spremembe/ smrt
- **Tip** → Konvulzivni – večja verjetnost trajnih okvar
- **Frekvenca** → Neprekinjene konvulzije – večja smrtnost
- **Zdravila**
- **Sistemske zapleti** → Nepravilna izbira/prenizki odmerki

Klinična slika

- **Začetno obdobje**
 - prodromalna faza
 - grozeč ES (0-5 min)
 - zgodnje obdobje (5-30 min)
 - prehodno obdobje

↑ aktivnost avtonomnega živčevja
- **Pozno obdobje**
 - zrel ES (30-60 min)
 - refraktorni ES (> 60-90 min)

Stanje brez zavesti, moten pretok skozi možgane

UKREPANJE - cilji

- Zagotoviti primerno oksigenacijo možganov
- Prekiniti krče (klinično in električno aktivnost)
- Preprečiti ponovitev krčev
- Prepoznati sprožilne dejavnike
- Odpraviti metabolne motnje
- Preprečiti sistemske zaplete
- Nadalje oceniti razloge in nadaljevati z zdravljenjem le-teh

UKREPANJE-stopenjsko

- Splošni ukrepi (ABCDE pristop)
- Terapija z protiepileptičnimi zdravili (PZ)

UKREPANJE -splošni ukrepi

0-5 min

- A (sprostitev dihalne poti)
- B (dihanje – dodatek O₂)
- C (obtok – iv pristop, odvzemi: glc, hemogram, ionogram, nivo zdravil, PAAK)
- D (ocena stanja zavesti)
- E (natančna anamneza: predhodne bolezni, poškodba, intoksikacija, znaki okužbe)
- Lumbalna punkcija?, Slikovna diagnostika?

Protokol za zdravljenje epileptičnega statusa, nevrološki oddelek PEK

UKREPANJE-zdravila Antiepileptiki 1.reda (Benzodiazepini)

1.stopnja (2 min po začetku)

NA TERENU (predbolnišnično)

- Diazepam (Stesolid) rektalno
- TT < 13kg = 5mg
- TT > 13kg = 10mg
- Midazolam (Epistatus) bukalno
- TT < 20kg = 0,3 mg/kg
- TT > 20kg = 0,2 mg/kg (max 10mg)

V BOLNICI

- Diazepam (Aparin)-iv/io
- 0,2-0,5 mg/kg (do 5mg/min, max 20mg)
- Lorazepam (Temesta)
- 0,05-0,1 mg/kg (max 2mg/min, max 4mg)

Protokol za zdravljenje epileptičnega statusa, nevrološki oddelek PEK

UKREPANJE – zdravila Benzodiazepini

2.stopnja (2-5 min po 1.stopnji)

- Ponoviti diazepam (rektalno)/midazolam (bukalno)
ali
- Lorazepam (Temesta) i.v.
0,05 - 0,1 mg/kg (max 4mg)
- Diazepam (Aparin) i.v.
0,2 – 0,5 mg/kg

Benzodiazepini max skupno 2x (st.1+2)!

Protokol za zdravljenje epileptičnega statusa, nevrološki oddelek PEK

UKREPANJE – zdravila Antiepileptiki 2.reda

3.stopnja (10min od začetka napada) - iv

- Fenitoin (Epanutin/Dilantin)
10-15 mg/kg i.v. (max 1mg/kg/min, max 50mg/min)
- Fosfenitoin (Cerebryx)
10-15 mg/kg (max 3mg/kg/min, max 150mg/min)
- Levitiracetam (Keppra)
20-40mg/kg (teče 10-15min)
- Valproate (Depakine)
20-40mg/kg (teče max 6mg/kg/min)
- Lakozamid (Vimpat) TERCIAR
1,3-4,7mg/kg
- Fenobarbital (Phenobarbiton – če redna Th Fenitoin)
15-20 mg/kg i.v. (max 100mg/min)

Protokol za zdravljenje epileptičnega statusa, nevrološki oddelek PEK

UKREPANJE - podporno

- Preprečitev edema možgan/th znakov zvišanega IKT
- Dexamethason 0,25-0.5 mg/kg i.v. bolus(max 12 mg), nato 0,125mg/kg/6h še 48h
- Manitol 0,5 – 1,0g/kg i.v.
- Tekočine: omejitev (50% normale)
- Antipiretik
- Th elektrolitskih/metabolnih motenj

Protokol za zdravljenje epileptičnega statusa, nevrološki oddelek PEK

UKREPANJE – EIT Antiepileptiki 3.reda - anestetiki

4.stopnja (20 min od začetka napada) iv

- Midazolam (Dormicum)
0,2mg/kg (0,05-0,5 mg/kg/h)
- Fenobarbital
5-15mg/kg (0,5-10mg/kg/h)
- Tiopental (Nesdonal)
4-8mg/kg (1-5mg/kg/h)
- Propofol
3-5mg/kg (1-15mg/kg/h)

Protokol za zdravljenje epileptičnega statusa, nevrološki oddelek PEK

UKREPANJE

- REFRAKTORNI STATUS
 - = ES, traja > 60min, ne uspemo ga prekiniti z antiepileptičnimi zdravili 1.in 2.reda
- Nastopi pri približno 30% pacientih z ES
- Rizični dejavniki: nekonvulzivni ES, fokalni motorični krči ob začetku

- Terapija
 - Antiepileptiki 3.reda

Protokol za zdravljenje epileptičnega statusa, nevrološki oddelek PEK

UKREPANJE

- SUPER REFRAKTORNI SE
 - = SE traja > kot 24h, ne uspemo ga prekiniti z PZ 3.reda, ali se po ukinitvi le-teh ponovi
- Terapija:
- Ketamin: bolus 1-3mg/kg, inf. 0,6mg/kg/h (max 10mg/kg/h)
 - Magnezij
 - Imunomodulatoriji (Medrol, Ivig)
 - Ketogena dieta

ZAKLJUČEK

- EPILEPTIČNI STATUS je eno najpogostejših nujnih stanj v nevrologiji, pogosto stanje v pediatriji

- Nujna prepoznava
- Ustrezno, pravočasno ukrepanje!!!

10



Otrok z epilepsijo in športna vzgoja



Zvonka Rener Primec
Pediatrična klinika
Medicinska fakulteta Univerza Ljubljana
&
Klinični oddelek za
otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo

Vsebina: epilepsija in telesna vadba

- Bolniki z epilepsijo so bili dolga leta "varovani" pred športnimi aktivnostmi;
- Pretežno sedeč življenjski slog
- Debelost

Knowles BD, 2012

Telesna aktivnost omogoča optimalno delovanje srca in ožilja in ima ugoden vpliv tudi na bolnike z nevrološko motnjo.



Epilepsija in telesna vadba



Biti drugačen od vrstnikov lahko vodi v stigmo !!

Vključevanje otrok z epilepsijo v športne aktivnosti :

- izboljša otrokovo počutje in
- samopodobo otroka oz. šolarja
- krepi med-vrstniške odnose in socialne spretnosti
- krepi občutek sprejetosti
- pomaga zdravim vrstnikom spoznati različnost
- razvija lahko pozitivno vzdušje v skupini

Epilepsije in gibanje

Pri posamezniku z epilepsijo se **po telesni aktivnosti** –

- **redna aerobna vadba** –
- **zniža splošna raven stresa in s tem pogostnost napadov.**

• Možni mehanizmi :

- so prilagoditev hipotalamo - hipofizno- adrenalne osi,
- modulacija neurotransmiterskih sistemov in
- metabolne ter endokrine spremembe, ki vplivajo na sprejemljivost za napade.

Epilepsije in gibanje

Študija tel. aktivnosti otrok z epi, starih 5-17 let

- Manj aktivni v skupinskih športih kot zdravi vrstniki
- So imeli prekomerno TT

Manj športno aktivni zlasti, če:

- 3 ali več PEZ
- pogosti napadi

Glede poškodb pri športih jih ni bilo signifikantno več

(Wong J, Wirrel E., *Epilepsia* 2006)

Epilepsije in gibanje

Napadi – vrste ?

- motorični – klonični, tonični, žariščni,
- generalizirani tonično - klonični
- mioklonični
- absence...

Katere športne aktivnosti ???

Tveganje za poškodbo ob napadu?



vrsta napada - klasifikacija

- Generalizirani napadi



Tipične:

Mioklonične absence

ABSENCE

Absence z mioklonijo vek

atipične

vrsta napada - dif.dg. imitatorji epil.napadov

- Sinkope in anoksični napadi
 - Vasovagalna,
 - refleksni anoksični (bledi), afektni napadi (cianoza)
 - Hiperventilacijska sinkopa,
 - Kompulzivna valsava- otroci z avtizmom, Rett....
 - Nevrološka sinkopa (Chiari I-II., startle disease,
 - Obstrukcija zg. dih. poti
 - Panični napadi,
 - dissociativne motnje

Epilepsije in gibanje

- Varno okolje
- Uporaba zaščitne opreme
- Prisotnost spremljevalca
- V vodi stalen nadzor
- Vrste športa nujno prilagoditi posamezniku in vrsti epilepsije



- glej zloženko !
- šola v naravi ?

Epilepsija in vrhunski šport

Odsvetovani športi:

- prosto plezanje
- potapljanje
- zmarjstvo....

Previdnost:

- jahanje,
- gimnastika na orodjih
- motocross



Stand Up for Epilepsy: Katalin Mackray

Katalin Mackray, Silver medalist in Uneven Bar at the 1964 Olympics meets Veronika Mitykó, Silver medalist at the 2011 Hungarian National Championships in Gymnastics

Epilepsija pri mitohondrijskih boleznih

- So ena najbolj pogostih prirojenih živčno mišičnih boleznih
- Naloga mitohondrijev je proizvodnja energije, v obliki adenozin trifosfata preko dihalne verige (transport elektronov) za delovanje celic.
- Značilen simptom je hitro utrujanje, neprenašanje naporov
- **Aerobna vadba dokazano izboljša moč in gibalne sposobnosti**
- **Pretirana vadba poslabša počutje, večja utrujenost**
- Potrebna je individualna prilagoditev vadbe:

Kaj so pokazale raziskave

- Boljši izkoristek kisika v telesu
- Učinkovitejši metabolizem
- Poveča se število zdravih mitohondrijev
- Povečan nivo encimskih kompleksov (Koene & Smeitink, 2009)
- Vaje z uporomo znižajo "mutation load" in tako povečajo "functional mitochondrial load" (Taivassalo & Haller, 2005)
- Izboljša se kakovost življenja (Taivassalo et al., 2006).

Mitohondrijske miopatije

Pogostejši simptomi: mišični krči, utrujanje, srčno popuščanje,

Mišična utrujenost je dejansko pomanjkanje energije v mišici = pojav krčev, manjša moč, občutek težke roke ali noge, tremor, pomanjkanje koordinacije.

V teh primerih nujen počitek !
Ne silimo k vadbi !!

Pristop k vadbi vedno individualen.
Pred začetkom vedno EKG!



Mitohondrijske miopatije

- Splošni napotki: topla kopel ali tuš pred vadbo-relaksira mišice
- Ne stradaj – lahek obrok, (sadni sok, elektroliti)
- Pij dovolj tekočin
- Začne z lahкими vajami: hoja, 5 min, 3 x /dan, redno
- Raztegovanje/streching naj bo kratko, po 5-10 s
- Če začutiš slabost/nauseo, prenehaj
- Nobenih vaj, ki povzročajo bolečino
- Nadzor fizioterapevta

- **Tudi 1 min vaje je bolje kot nič.**



Mitohondrijske boleznih

NAČRT

- Kratkotrajne vaje z zmerno/blago obremenitvijo
- Pomembno je uravnati vaje s počitkom
- REDNA VADBA IZBOLJŠA PRODUKCIJO ENERGIJE
- Vaje v bazenu olajšajo izvajanje
- Utrudljivost je lahko povezana s pomanjkanjem motivacije, depresijo, anksioznostjo, kar nato vodi v začaran krog.
- REDNA VADBA POZITIVNO VPLIVA NA KAKOVOST BIVANJA

IN OHRANJANJE SAMOSTOJNOSTI

Primerna vadba

- Vaje v bazenu
- Hoja, kolesarjenje
- Tai chi
- Jahanje
- Joga
- jadranje

Nekatere druge nevrološke bolezni - primeri

- Mišične bolezni: npr. mišične distrofije (Duchenne, Becker)
- Imunsko pogojene bolezni: multipla skleroza, miastenija gravis

Telesna aktivnost je koristna, a mora biti pri teh obolenjih vedno individualno prilagojena.

Telesna vadba izboljša delovanje srca, izboljša moč in koordinacijo in ima ugoden vpliv na bolnike z nevrološko motnjo, pripomore k splošnemu boljšemu počutju in izboljša kakovost življenja otroka in mladostnika.

Epilepsija in šport

Telesna vadba

- izboljša moč in koordinacijo,
- pripomore k splošnemu boljšemu počutju in
- Izboljša kakovost življenja otroka in mladostnika.

Vzpodbuditi promocijo telesne vadbe in športa pri otrocih in mladostnikih z epilepsijo

Lee A et al., 2008



Pri kolesarstvu je nujna uporaba zaščitne čelade. Nevarnost je večja v gostejšem prometu, zato je priporočena izbira stranskih vol, uporaba odsevnikov na obleki in skrb, da zavore, luči in zvonec brezhibno delujejo. Včasih je potreben spremeljivalec odvisno od vrste in pogostosti napadov. Pri osebah z zelo nepredvidljivimi napadi uporaba tricikla ali kolesa za dva (tandem) odpravi težavo.

Težkanje na deski in kotikanje je primerno ob uporabi čelade in zaščitne obleke ter na gladkih, ravnih in neprometnih površinah. Ob pogostih in nepredvidljivih napadih je priporočeno izogibanje skakalnicam in parkom za rolkarje. Priporočljiv je spremeljivalec.

Iahanje je nevarno zaradi možnosti padca z višine. Potrebna je uporaba varnostne čelade, izogibanje prometu. Zelo je priporočljiv spremeljivalec.

loga je zelo priporočljiva. Učitelja obvestimo o možnosti napada in rekreaciji.

čajak, kanu, splav - Manjše vnanje je na mirmih vodah kot na brzicah. V odprtem kanuju laže omagamo osebi med napadom ot v kajaku. Priporočena je poraba čelade in rešilnega jopiča. Redno naj bo zraven spremeljivalec, i bo znal ob napadu pravilno krepiti.

adranje, jadrnanje na deski, deskanje na valovih, smučanje a vodi je ob nadzoru spremjelvalca in uporabi rešilnega pasu rimerno. Manj primerno je pri osebah z nenadzorovanimi in ogostimi napadi brez opozorilnih znakov.

lavanje naj vedno poteka s spremeljivalcem, ki zna ob napadu ikoj primerno pomagati (glej dodatek Posebna pozornost pri avanju). Posebna previdnost je potrebna pri osebah, ki jim apade proži utripajoča svetloba (odsev z valov).

litolov - Ritbič naj ne bo sam in naj osi rešilni jopič. Varneje je loviti ob cali kot s čolina ali pomola.



Posebna pozornost pri plavanju:

- plavaj samo v varnem okolju;
- vedno imej spremeljivalec;
- povej reševalcu, da imaš epilepsijo, in se prepričaj, da ve, kaj storiš ob napadu; če ni reševalca, ne plavaj dlje kot do globine, ko ima spremeljivalec rameni še zunaj vode in je na dosegu rok;
- prepričaj se, da spremeljivalec pozna tvoje napade in ve, kaj mora ob njih storiti. Vadita reševalne ukrepe, da bosta pripravljena in zato samozavestnejša;
- izogibaj se nepotrebni tveganju (npr. v razburkanem globokem morju in jezeru, zelo mirzi vodi, pretirani gneči, ob slabem počutju);
- če želiš biti ob plavanju vidnejši lahko uporabljaš plavalno kapo, ki te loči od drugih plavalcev.



Reševanje v vodi:

- približaj se osebi od zadaj, drži ji glavo nad vodo;
- če mogoče, se premakni v plitvo vodo;
- osebi v napadu ne preprečuj gibanja/irčev in ne dajaj ji stvari ali predmetov v usta;
- ko krči prenehajo, prinesi osebo na suho, preveri življenjske znake, in če je potrebno, oživljaj;
- osebo daj v položaj za nezavestnega (bočni položaj);
- bodi ob osebi, dokler si ne opomore;
- pokliči pomoč, če vsega ne zmoreš sam ali je potrebna nadaljnja medicinska oskrba (poškodba, krvavitev, dušenje ali ob sumu, da je tekočina zašla v dihala, osebi se zavest ne povrne ali ostane motena, prvi ali nenavaden napadler če traja dlje kot 5 minut, ponovitev napada).

Trdijatelj
Društvo Liga proti epilepsiji Slovenije
Ulica Štara pravda 2, 1000 Ljubljana
Svetovni telefon EPITEL 01 432 93 93 (ob čelitih med 16. in 19. uro)
Spletna stran: www.epilepsija.org
E-pošta: epilepsija@epilepsija.org

Izdajo zagotavlja organizacija Fundacija invalidskih in humanitarnih organizacij v RS (FIHO)



EPILEPSIJA IN ŠPORT

Telesna dejavnost in sprostitelje sta pomembna dejavnika kakovosti življenja za vsakogar, tudi za ljudi z epilepsijo.



Izbojčujeta počutje, povečujeta vzdržljivost in samozavest, pospešujeta družbene stike, tovarštvo in prijateljsvo ter veselje v življenju nasploh. Ljudje z epilepsijo se lahko ukvarjajo z večino športov in ni razloga, da bi zaradi napadov in neustreznega odnosa do epilepsije živeli neaktivno in osamljeno.

Odlotčev za vrsto športne dejavnosti je treba prilagoditi vsakemu posamezniku z upoštevanjem: vrste epilepsije, pogostosti, trajanja napadov, kdaj se pojavljajo ter tveganja pri nekaterih zvrsteh športa, kjer je trenutna izguba zavesti lahko usodna (padalstvo, potapljanje, avtomobilske in motorne dirke, nezavarovano plezanje in nenadzorovano plavanje). Pri športni dejavnosti bodite pozorni na opozorilne znake pred napadom, ali se napadi sprožijo v predvidljivih okoliščinah, so zelo pogosti ali hudi, kakšen učinek bo imela telesna dejavnost na napade ter kateri želeni in neželjeni učinki zdravil bi se med športno dejavnostjo lahko izrazili. Med telesno dejavnostjo in po njej je tveganje za napad pri veliki večini oseb z epilepsijo (90 %) zmanjšano. Povečanje pogostosti napadov je navadno povezano z začetkom telesne dejavnosti po dolgem obdobju ne dejavnosti ali ob pretiranem naporu. Takrat nastanejo spremembe presnove in telesne teže, to pa lahko vpliva na nadzor napadov, zato je nujno upoštevanje telesne pripravljenosti in starosti. Ne glede na vrsto epilepsije je pred začetkom telesne dejavnosti potreben posvet s svojim zdravnikom, saj bo poleg epilepsije upošteval še morebitna druga obolenja, jemanje zdravil ter osebne posebnosti in navade.

Pri osebah z dobro nadzorovano epilepsijo je malo omejevanj. Pri vsaki športni dejavnosti je zelo priporočljivo obvestiti osebo v okolici o epilepsiji in ravnanju ob napadu. Pri nekaterih športih je zaželen ali celo nujen spremljevalec (sodnik, partner, prijatelj). Najpogostejši varnostni ukrepi so uporaba čelade, rešilnega jopiča in vrvi.



Pomembno je vedeti:

- da telesna pregretoost ali pothladitev, huda utrujenost ali stres lahko sprožijo napade;
- da enako velja za daljša obdobja brez hrane in pijače;
- da je priporočljivo porabiti dovolj časa za postopno ogrevanje pred začetkom in ohlajanje po zaključku vadbe;
- da je za varnost osebe z epilepsijo in bližnjih pomembno, da trener, nadzornik ali sodnik vedo za napade / epilepsijo;
- da je dobro ob sebi imeti spremljevalca, ki pozna napade in ve kaj mora storiti, če se pojavijo (še posebno pomembno pri vodnih športih);
- da je pri nekaterih vrstah športa priporočljivo dodatno zavarovanje.

Najprimernejši športi za osebe z epilepsijo

so:

- dvoranski športi (aerobika, fitness, namizni tenis, gimnastika na tleh, keglanje, ples, balet, joga),
- igre z žogo (badminton, tenis, odbojka, košarka, nogomet),
- športi na prostem (hoja, tek, tek na smučeh, lahka atletika, minigolf, golf).



Večja previdnost je potrebna pri športih na vodi, kjer sta nujno spremlstvo in uporaba rešilnega jopiča, ter športih na ledu in snegu in tistih z uporabo oročja, kjer je večja verjetnost poškodb.

Zaradi velikega tveganja poškodbe glave in možganov je odsvetlovan boks.

Najpriporočljiveše so oblike borilnih športov, pri katerih je manj tveganja za poškodbo glave. Zelo koristna je vadba varnega padca. Učitelja obvestimo o možnosti napada in ukrepanju.

Moševne športe odsvetujemo le osebam, katerih napadi so posledica poškodbe glave. Potrebna je uporaba zaščitne opreme. Manj primerno so zvrsti, pri katerih so poškodbe glave in telesa pogostejše (npr. hokej, kljub uporabi čelade in zaščitne obleke).

»Bungee jumping« (skakanje z višine z elastiko) je neprimeren zaradi hitrih sprememb tlaka, ki lahko povzročijo pomanjkanje kisika v možganih in sprožijo napad.

Drugi ekstremni športi, kot so potapljanje, letenje s padali, smučarski skoki, alpinizem, plezanje po ledenih slapovih spuščanje po slapovih (kanjoning), jamarstvo, za osebe epilepsijo niso priporočljivi.

Športi z topanjem so primerni. Priporočeno je izogibanje pretiranemu naporu.

Golf je zelo primeren. Osebe z epilepsijo naj bi imele pri set mobilni telefon in/ali spremljevalca.

Pri **gimnastiki** je primerna vadba na tleh (parter) z uporabo zaščitnih blazin. Orodna gimnastika je lahko zelo nevarna, č ima oseba nepredvidljive napade. Pomembno je, da trenerj opozorimo na možnost napada.

Hoja in pohodništvo sta priporočljiva. Ob pogostih ali slab nadzorovanih napadih je varneje imeti spremljevalca ali biti skupini. Dodatna pozornost naj bo namenjena splošni varovalnim ukrepom (nekdo naj bo obveščen o poti i predvidenem času prihoda; na poti dober zemljevid in kompater primerna obleka, obutev in mobilni telefon; načrt za pomo ob nesreči).

Tek je priporočljiv zunaj prometnih površin in s spremljevalcem



Pri **plezanju in planinarjenju** svetujemo uporabo varovanja vrvi. Nujna sta uporaba čelade in navzočnost spremljevalca/cev, ki za napade vedo in znajo primern pomagati. Pri višinah nad 3500 metrov se poveča nevarnost: proženja napada zaradi pomanjkanja kisika v zraku.

Pri **smučanju in deskanju na snegu** je nujna uporaba zaščitne čelade in obleke (npr. ščit za hrbet pri deskanju). Potreben je spremljevalec. Odsvetujemo pri pogostih in slab nadzorovanih napadih.

Tek na smučeh je najpriporočljivejši na ravnih površinah. Uporaba varnostne čelade je nujna pri spustu.

3. Srečanje v CIRIUS Kamnik 17. 11. 2017

**CELOSTNA OBRAVNAVA OTROK
Z MIELOMENINGOKELO**

1

3

SPEKTER KLINIČNE SLIKE MIELOMENINGOKELE

Dr. Barbara Gnidovec Stražišar, dr. med., Otroški oddelek, SB Celje

Uvod

Mielomeningokela (MMK) je ena izmed najbolj pogostih prirojenih nepravilnosti pri človeku. Njena incidence je okoli 1/1000 živorojenih in je odvisna od narodnosti, rase in geografske širine. Na njeno pojavnost vplivajo tudi dejavniki okolja in prehrane, še posebej folati (Canfield in sod. 2007). MMK sodi med odprte disrafizme, saj je spinalni kanal odprt proti zunanji površini z zunanjimi robovi, ki se stikajo z robovi zunanjega defekta kože. Mišičje je odsotno ali odrinjeno lateralno, zadajšnji elementi hrbtenjače pa so odstotni ali odprti (spina bifida). MMK tako predstavlja najbolj zapleteno kongenitalno malformacijo hrbtenjače, saj vključuje vse tkivne plasti dorzalno od in vključujoč nevrhalno cev.

Klinična slika MMK in njenih zapletov

V zadnjih 20 letih je MMK praktično vselej moč odkriti že prenatalno s pomočjo določevanja alfa-fetoproteina in z uporabo UZ diagnostike (Rossi in sod 2004). Neposredni znaki MMK so oblikovanost prizadetih vretenc v obliki črke C ali U in prekinitvev kožnega pokrova z ali brez meningokele s sploščenostjo stranskih izrastkov vretenc. Posredni znaki, ki so vidni na UZ možganov, pa so ventrikulomegalija, frontalo zoženje lobanje, t.i. »znak limone«, deformacija malih možganov in obliteracija cisterne magne.

Klinična slika MMK je v navečji meri odvisna od lokalizacije in obsega defekta. MMK se najpogosteje pojavi v lumbosakralnem predelu. Najbolj zapleteno klinično sliko in pogoste komplikacije pa predstavlja MMK v torakalnem predelu, kjer je meningokeli lahko pridružena razcepljena hrbtenjača, ali pa se razvije mielocistokela, ki posteriorno herniira v meningokelo.

Ob MMK se klinično razvije različna stopnja **ohlapne pareze spodnjih okočin in moteno delovanje sfinktrov**. Pridružena je lahko tudi dislokacija kolkov in kepasta deformacija stopal (van Bosse 2015). Okvari motoričnega sistema je pridružena tudi okvara senzibilitete, ki lahko vodi v razvoj trofičnih razjed. Pri skoraj 90 % otrok z MMK se do konca 2 tedna življenja razvije **hidrocefalus** (Chakraborty in sod. 2008). Ta je najpogosteje pridružen MMK v torakolumbalnem predelu.

Velika večina dojenčkov z MMK ima pridruženo določeno stopnjo **Chiarijeve malformacije tipa II** oz. Arnold-Chiarijeva malformacije, ki je specifična za MMK (La Marca in sod. 1997, Stevenson 2004). Pri slednji je možgansko deblo stanjšano in pomaknjeno navzdol in angulirano. Četrty možganski ventrikel je kavdalno položen in podaljšan. Posteriorna lobanjska kotanja je manjša kot običajno, foramem magnum pa je večji s pomembnim prolapsom vermisa malih možganov in spodnjega dela cerebelarnih tonzil. Pogosto so pridružene tudi malformacije možganov kot npr. agenezija ali disgenezija septum peluciduma, kolpocefalija in malformacije dna tretjega ventrikla. Chiarijeva malformacija pogosto ne povzroča kliničnih težav. Te so odvisne predvsem od stopnje pritiska prolabiliranega tkiva malih možganov na možgansko deblo. Ob pritisku na možgansko deblo se lahko pojavijo motnje dihanja v obliki centralnih in obstrukcijskih apnej, motnje srčnega ritma z bradikardijo in motnje hranjenja oz. požiranja ter visokofrekventen jok ali stridor kot posledica paralize glasilk. Opisana simptomatika se pojavi pri 5-10 % dojenčkov z MMK. Pri večjih otrocih se Chiari II malformacija lahko klinično izrazi s simptomi in znaki zvišanega znotrajlobanjskega tlaka, okvaro zgornjega motoričnega nevrona in/ali možganskih živcev kot so: glavobol, motnje koordinacije in ravnotežja, tortikolis in opistotonus ter kvadripareza ali nistagmus z motnjami v delovanju zunanjih očesnih mišic. Pogosto je simptome hidrocefalusa in cerebelarne okvare klinično težko razlikovati. Večina kliničnih simptomov in znakov je neposredna posledica motenega delovanja malih možganov, možganskega debla ali možganskih živcev.

Otroci z MMK imajo večjo stopnjo **okvare vretenc** s posledično skoliozo, kifozo ali lordozo. Okvare

so lahko kongenitalne narave ali pa so posledica paralize in regionalne spastičnosti ter posledičnega mišičnega neravnovesja (Guille in sod. 2006).

Med pozne zaplete MMK poleg nevrogenega mehurja, ki je opisan v drugem poglavju, sodijo tudi hrbtenjačne motnje kot sta **siringomielija** in **hidromielija** vratne hrbtenjače, ki se pojavita pri 20-50% bolnikov in sta večinoma asimptomatski. (Piatt 2004).

Napredujoče deformacije spodnjih okončin in stopal, šibkost, bolečina in poslabšanje hoje ali sfinkterskih funkcij nakazujejo na moteno rast ali **vpetost hrbtenjače**. Ta se pojavi pri približno 20 % otrok, ki so bili uspešno operirani zaradi MMK (Vandertorp 2010, Mehta in sod 2010).

Eden izmed najpogostejših zapletov MMK je moteno delovanje ventrikulo-peritonealne (VP) drenaže, ki lahko oponaša zgoraj navedene simptome in znake. Pri otrocih, ki so imeli opravljeno VP drenažo lahko pride tudi drugih zapletov s strani osrednjega živčevja kot npr. možganskih krčev, o katerih so poročali pri približno eni eptini otrok z MMK.

Zaključek

Mielomeningokela (MMK) je najpogostejša prirojena nepravilnost hrbtenjače. Kratkotrajno in dolgotrajno preživetje otrok z MMK je odvisno od zgodnjega kirurškega zdravljenja in rehabilitacije. Otroci z MMK imajo tveganje za šibkost spodnjih okončin in paralizo, senzibilitetne in sfinkterske motnje ter ortopedske težave. Funkcionalna stopnja okvare ustreza anatomskemu nivoju kostnega dela hrbtenice. Dodatne zaplete pa lahko povzročijo pridružene malformacije osrednjega živčevja kot so hidrocefalus, siringomielija in Chiari II malformacija.

Literatura

Canfield MA, Marengo L, Ramadhani TA et al. The prevalence and predictors of anencephaly and spina bifida in Texas. Paediatr Perinat Epidemiol 2009; 23:41-50.

Chakraborty A, Crimminis D, Hayward R et al. Toward reducing shunt placement rates in patients with myelomeningocele. J Neurosurg Pediatr 2008; 1: 361-5.

Guille JT, Sarwark JF, Sherk HH, Kumar SJ. Congenital and developmental deformities of the spine in children myelomeningocele. J Am Acad Orthop Surg 2006; 14: 294-302.

La Marca F, Herman M, Grant JA et al. Presentation and management of hydromyelia in children with Chiari type II malformation. Pediatr Neurosurg 1997; 26: 57-67.

Mehta VA, Bettegowda C, Ahmadi SA et al. Spinal cord tethering following myelomeningocele repair. J Neurosurg Pediatr 2010; 6: 498-505.

Piatt JH. Syringomyelia complicating myelomeningocele: review of the evidence. J Neurosurg 2004; 100: 101-9.

Rossi A, Biancheri R, Cama A et al. Imaging in spine and spinal cord malformations. Eur J Radiol 2004; 50: 177-200.

Stevenson KL. Neurosurg Focus 2004; 16: E5.

Van Bosse HJ. Syndromic feet: Arthrogryposis and myelomeningocele. Foot Ankle clin 2015; 20: 619-44.

Vandertop WP. Tethered cord. J Neurosurg Spine 2010; 12: 334-5.

1

NEVROKIRURŠKO ZDRAVLJENJE MIELOMENINGOKELE

Peter Spazzapan dr.med., Enota Pediatrične nevrokirurgije, Oddelek za nevrokirurgijo, UKC LJUBLJANA

UVOD

4

Mielomeningokela (MMK) je kongenitalna malformacija, ki nastane zaradi napake v embrionalnem procesu nevrulacije. Gre za malformacijo pri kateri je ne-nevrulirana hrbtenjača eksponirana zunanosti, torej vidna na otrokovem hrbtu. Zdravljenje te malformacije se je tekom zgodovine osnovalo na različnih strategijah. V antiki so bili taki otroci prepuščeni usodi oziroma naravnemu poteku bolezni, ki je v veliki večini primerov peljal v smrt. Celo Aristotel je priporočal, da se novorojene otroke z MMK pusti umreti. Razvoj sodobne kirurgije je omogočil kirurško zdravljenje, oziroma rekonstrukcijsko zapiranje MMK. Po letu 1950 je razvoj ventrikuloperitonealnih drenaž omogočil tudi uspešno zdravljenje pridruženega hidrocefalusa.

PREGLED NORMALNEGA EMBRIOLOŠKEGA RAZVOJA ŽIVČEVJA

Med 6. in 14. dnevom po oploditvi (POD) se iz morule razvije blastocista. V tej embrionalni strukturi se razvijeta najprej epiblast ter hipoblast, iz te dvolaminarne strukture pa pride preko gastrulacije do razvoja treh ključnih listov: iz epiblasta se preko primitivne proge tvorijo endoderm, mezoderm in ektoderm. Hipoblast regredira in iz njega nastanejo ekstraembrionalna tkiva.

V 16. POD je nevroektoderm že razpoznaven kot epitelij primitivne plošče, obdan s kožnim ektodermom. Vsklop nevroektoderma pridenatodoprocasa nevrulacije. Ločimo primarno in sekundarno nevrulacijo. Primarna nevrulacija se prične v 17. POD. V tem procesu se nevralna plošča nad notohordo dvigne v nevralni žleb, nato pa pride do fuzije žleba in formacijo nevralne cevi, pod katero leži notohorda. Fuzija se zgodi v 21. in 23. POD. Nad nevravno cevjo pride nato do ločitve kožnega ektoderma od nevroektoderma. Mezodermalne strukture okoli nevralne cevi nato tvorijo vertebralna telesa, loke in posterione vertebralne elemente.

Zapiranje nevralne cevi ni enoten in simultan proces: najprej se cev zapre v kranialnem delu, nato se zapiranje v obliki vala prenaša v kavdalno smer. Do popolnega zaprtja cevi, pride med 23. in 27. POD. Nevralna cev je v komunikaciji z amnijsko votlino vse dokler ne pride do zaprtja zadnjih točk, ki sta anteriorni nevropor (kranialno) in posteriorni nevropor (kavdalno). Z zaprtjem nevralne cevi nastane zaprt kanal, iz katerega se bo razvil celoten centralni živčni sistem.

Sekundarna nevrulacija je proces, ki se razvije v kavdalnem delu nevroektoderma: med 16. in 19. POD nastane v tem področju kavdalna celična masa. Gre za skupen celic ki preko kompleksnega procesa rasti in apoptoze tvori najbolj kavdalen del nevralne cevi in sicer od nivoja S2 navzdol. Kasneje tekom razvoja živčevja, med 43. in 48. POD pride do ascendece konusa hrbtenjače. Kostne strukture namreč rastejo hitreje kot živčne, tako da je pri rojstvu konus večinoma lociran v nivoju L2-L3, kasneje, v drugem mesecu življenja pa pride do svoje fiziološke višine L1-L2.

Pri MMK je proces ascendece konusa onemogočen, saj je nevralna plakoda (ne-nevruliran del nevralne plošče) zaraščena na kožni površini s kutanim ektodermom in je zato njena ascendenca v spinalnem kanalu nemogoča.

EMBRIOLOGIJA MMK

Najbolj uveljavljena teorija glede embriološke napake, ki privede do MMK je teorija o napaki v procesu nevrulacije. Proces nevrulacije regulirajo številni molekularni faktorji in napaka se lahko zgodi v enem od številnih embrionalnih razvojnih mehanizmov. Obstajajo številne študije, v katerih se je pri živalih dokazal razvoj MMK po ekspoziciji teratogenom (najbolj valproatu). Osnovna napaka, ki pri človeku privede do MMK pa ostaja neznana. V živalih so bile dokazane napake v genu PAX-3, ki je močno izražen v nevranih grebenih. Prav tako so bili na živalih dokazani primeri MMK vezani na zakasnitev v zapiranju posteriornega nevropora. Dodatno so bili dokazani tudi primeri, ko se je že

zaprta nevrnalna cev rupturirala in privedla do formacije MMK.

Veliko pozornost je pritegnila folna kislina, ki je v obliki peroralne terapije jasno zmanjšala incidenco MMK v človeku. Ne gre sicer za osnovno pomanjkanje folne kisline, temveč za encimatske anomalije v metabolnih poteh, pri katerih je potrebna folna kislina. Folna kislina in njen derivat tetrahidrofolat in 5-metiltetrahidrofolat sta namreč bistvenega pomena pri številnih metabolnih procesih, tudi pri tvorbi DNK. Posebna pozornost je bila posvečena vlogi folata v procesu metabolizma metionina in homocisteina. Predvsem pri razgrajanju homocisteina je encim 5,1-metiltetrahidrofolatoreduktaza (MTHFR) bistvenega pomena. Materine ali fetalne anomalije v strukturi encima MTHFR lahko torej privedejo do pomanjkanja metionina ali do ekscesa homocisteina. Peroralna terapija s folati znižuje možnost nastanka MMK, saj je cikel homocisteina pomembno izražen ravno v celicah nevrnalne plošče.

Končni rezultat vseh teh metabolnih in molekularnih napak je vsekakor razvoj odprtega, izpostavljenega segmenta nevrnalne cevi. Napaka pri zapiranju kranialnega dela nevrnalne cevi privede do anencefalije, kavalnega dela pa do MMK. V obeh primerih (anencefalija je sicer veliko bolj redka od MMK) gre za odprte defekte nevrnalne cevi, saj je plakoda (ne-nevrulirana nevrnalna plošča) obdana in vpeta v okolno kožo in izpostavljena zunanosti. Ventralno, pod plakodo se likvor nabira v subarahnoidnem prostoru in elevira plakodo v dorzalno smer, proti zunanosti. Če pride do likvorske fistule v področju stičišča med plakodo in kožo se plakoda ne bo elevirala: tako malformacijo nekateri imenujejo mieloshiza, ki je pa v osnovi embriološko popolnoma enaka MMK.

Cervikalne ali torkalne MMK se razlikujejo od lumbosakralne MMK, ker so vedno zaprte lezije, prekrite s kožo, brez možnosti likvorske fistule. V teh primerih se ustvari le minimalen defekt mišične fascije in posteriornih vertebralnih elementov in tovrstne MMK vsebujejo le minimalno količino živčnega tkiva (večkrat v povezavi z diasematomielijsko - živčevje se boči se le iz ene hemihrbtenjače). Senzorične in motorične funkcije so pri cervikotorakalnih MMK torej v večini primerov ohranjene. Embriološka napaka ki privede do cervikotorakalne MMK leži v omejenem dorzalnem defektu nevrulacije, do katerega pride v poznih fazah zapiranja nevrnalne cevi.

Arnold Chiari malformacija tip 2 (AC2), ki se pridružuje MMK je malformacija sekundarnega tipa. Defekt zapiranja nevrnalne cevi privede namreč do perzistentne komunikacije z amnijsko votlino in torej do motenj pretoka likvorja, kar je v osnovi vodilni razlog, ki privede do kompleksa malformaciji AC2 (dizgenezija korpusa kalozuma, kortikalne heterotopije, mikrogirija). Moten pretok likvorja v razvijajočem se živčnem sistemu namreč privede do številnih napak v regulaciji razvoja celotnega centralnega živčevja, posledično tudi do motenj pri razvoju zadnje kotanje. Ta ostane premajhna in zato pride do herniacije cerebelarnih tonzil v spinalni kanal. MMK ki so pridružene kompleksnim dizrafičnim anomalijam in malformacijam drugih organov lahko predstavljajo posledico napake v še bolj zgodnjih embrioloških fazah, predvsem v fazi migracije celic preko primitivne proge v fazi gastrulacije.

EPIDEMIOLOGIJA

Epidemiologija MMK je različna v različnih delih sveta. V Združenem kraljestvu prizadene 0,7-2,5/1000 rojstev, na Irski pa doseže 5/1000. V Evropi je srednja incidenca MMK 0,41-1,9/1000 rojstev. Incidenca MMK je močno upadla v zadnjih desetletjih. Zaslugo za to nosi uvedba profilakse s folno kislino, obenem je pa potrebno upoštevati pomembnost prenatalne diagnoze in posledične prekinitve nosečnosti. V Sloveniji je otrok z MMK malo, v letih 2015-2017 so bili rojeni trije otroci s to malformacijo.

PRENATALNA DIAGNOZA

Prenatalna diagnoza temelji na ultrazvoku in na visoki količini alfa-fetoproteina v materinem serumu. Dodatna preiskava je dozaža alfa-fetoproteina pri amniocentezi. Ko pride do prenatalne diagnoze MMK je potrebno staršem predstaviti kompleksnost zdravstvenega stanja otroka z MMK - možnost intelektualnih, senzoričnih, motoričnih, urinarnih, spolnih in socialnih težav.

1
4

Potrebno je sporočiti, da je zelo malo verjetno, da bo otrok z MMK umrl, če bo ponujeno ustrezno zdravljenje. Smrtnost MMK je v življenjskem obdobju 20-25 let v Chicagu bila 24%, to predvsem v povezavi s pljučnico, apneo, ali nedelovanjem ventrikulo-peritonealne drenaže (VPD).

75% otrok lahko doseže $IQ > 80$, čeprav 60% teh otrok ima učne ali druge kognitivne težave. Motorika spodnjih okončin je vedno prizadeta, čeprav je 89% otrok zmožnih prilagojene hoje. Če je ohranjen nevrološki nivo L3 je možnost hoje bistveno večja. Pri odraslih pacientih se zmožnost hoje zmanjša na 50%, takrat postane voziček bolj uporabno sredstvo.

Inkontineca za vodo se pojavi le v 10-20% otrok, medtem ko večina pacientov vodo zadržuje, odvaja pa samostojno ali pa s pomočjo samokateterizacije. Inkontineca za blato je še bolj redka, bolj pogosta je zaprtost. Genitalna sensorika je motena, vendar so določeni občutki v genitalnem predelu ohranjeni pri 70% otrok. Pri pacientih moškega spola je možna tudi refleksna erekcija.

80-90% otrok potrebuje likvorsko drenažo (VPD), 30% potrebuje tekom odraščanja nov poseg zaradi recidivne vpete hrbtenjače, 10-30% potrebuje kraniocervikalno dekompresijo zaradi AC2 malformacije.

Cervikotorakalne MMK so nevrološko bolj ugodne malformacije, saj sta senzorični in motorični razvoj skoraj normalna. Tudi ti pacienti imajo v večini primerov pridružen hidrocefalus.

KIRURŠKO ZDRAVLJENJE

Nevrokirurško zdravljenje otroka z MMK je kronično. Potrebno je seveda v akutni fazi zapreti MMK, nato zdraviti hidrocefalus, in skrbeti za pridružene težave: AC2, nedelovanje VPD, vpeta hrbtenjača, siringomielija.

Zapiranje MMK

Takoj po porodu mora plakoda biti zaščitena pred morebitnim infektom. Pregledati je potrebno senzorično in motorično funkcijo otroka in določiti okviren nivo nevrološke okvare. Pregledati je potrebno spontane gibe, odgovor na senzorično draženje, posturo spodnjih okončin (fleksija kolkov, ekstenzija kolen, dorzalna fleksija gležnjev). Poiskati je potrebno klinične znake prisotnosti hidrocefalusa oziroma povišanega intrakranialnega tlaka (napeta fontella, razmaknjene suture) in opraviti ultrazvok ali CT glave. Pregledati je potrebno znake okvare možganskega debla (apnea, motnje požiranja, hipotonija, pareza glasilk). Pregled mora biti usmerjen tudi v druge organe, predvsem za izključitev pridruženih anorektalnih malformacij ali drugih sindromskih znakov.

MMK mora biti zaprta v prvih 48-72 urah po porodu. Plakodo je potrebno ločiti od okolne kože in pri tem paziti, da ne pride do okvar korenin, ki izhajajo iz ventralne strani plakode in so usmerjene anteriorno. Na plakodi ne smejo ostati deli kože, ker lahko kasneje tvorijo inkluzijsko cisto (dermoid ali epidermoid). Filum terminale je potrebno poiskati in ga zarezati, da je sprostitve vpete hrbtenjače čim bolj popolna. Lateralne robove plakode je potem potrebno aproksimirati s pialnimi šivi in tako nevrulirati oziroma rekonstruirati nevrnalno cev. Okolno duro se nato disecira od spodaj ležeče mišične fascije in se jo zašije, na način, da ni vreča pretesna za rekonstruirano nevrnalno cev. Po potrebi se lahko uporabi umeten implant dure, ki pa poveča tveganje likvorske fistule in infekta. Sledi zapiranje fascije, če je to anatomsko možno, glede na razcepljeno mišično tkivo. Šivanje kože je zadnja faza, sicer zelo pomembna. Če je kožni defekt obsežen je potrebno podminirati kožo v lateralno smer s ciljem, da se kožo zašije brez tenzije. Če to ni možno, je potrebno uporabiti plastične rotacijske kožne režnje. Pri nekaterih otrokih se v višini MMK pojavi tudi kifotična deformacija hrbtenice. To anomalijo se le redkokdaj kirurško popravlja v zgodnji, neonatalni fazi.

Hidrocefalus

80-90% otrok z MMK ima prirojen hidrocefalus. Ta je večkrat jasno viden že ob rojstvu, marsikdaj pa se pojavi z zakasnitvijo, v zgodnji neonatalni dobi. Zdravimo ga z vstavitvijo VPD, čeprav sta lahko alternativni tudi namestitve likvorskega rezervoarja ali zunanje ventrikularne drenaže. Otroke

pri katerih ni jasnega hidrocefalusa, ali pri katerih je prisotna le blaga ventrikulomegalija je vredno opazovati, ne pa direktno namestiti trajne likvorske drenaže.

KIRURŠKO SPREMLJANJE

Tekom odraščanja mora otroka z MMK voditi multidisciplinarni team, kjer se lahko obravnavajo vse težave: nevrokirurške, urološke in nefrološke, ortopedske, psihološke. Tekom odraščanja je potrebno prepoznati katerokoli poslabšanje kliničnega in radiološkega stanja. Potrebno je imeti nadzor nad velikostjo ventriklov. Splošno pravilo pri MMK je, da naravni potek bolezni ne pelje v progresivno slabšanje stanja in da je nevrološka okvara stabilna tekom odraščanja. Zato je potrebno vsako poslabšanje kliničnega stanja obravnavati kot dogodek za katerega obstaja možnost kirurškega zdravljenja. Vsako poslabšanje stanja ima torej v osnovi razlog, ki ga je potrebno prepoznati in ki se ga lahko kirurško zdravi.

Hidrocefalus

Ob nedelujoči VPD lahko otroci z MMK razvijejo akutno sliko ali počasi progresivno slabšanje kliničnega stanja. CT glave lahko pokaže kljub nedelujoči drenaži nespremenjeno dimenzijo ventrikularnega sistema, zato je pregled očesnega ozadja bistvenega pomena za izključitev hidrocefalusa. Nedelujoča drenaža lahko privede do jasnih težav, kot so glavobol in bruhanje. Lahko pa pride tudi do bolj subtilnih in nejasnih sprememb kognitivnega stanja, do slabšanja šolskih rezultatov, do epilepsije, poslabšanja mišičnega tonusa in motorike spodnjih okončin, do poslabšanja sfinkterske funkcije in do bolečin v nogah. Gre torej večkrat za znake, ki mimirajo simptome vpete hrbtenjače, siringomielije ali simptome AC2 malformacije. Splošno pravilo je, da je ob pojavu takih težav potrebno najprej preveriti delovanje VPD. Endoskopska ventrikulostomija je možna strategija pri otrokih z nedelujočo drenažo. Gre namreč za obstruktivno obliko hidrocefalusa, z zaporo pretoka likvorja v cisternah zadnje kotanje in preko foramnov četrtega ventrikla, zato je lahko endoskopska ventrikulotomija učinkovita (72% učinkovitosti v nekaterih serijah). Možnost da otrok z MMK postane neodvisen od drenaže tekom odraščanja je zelo nizka.

Arnold Chiari 2 malformacija

AC2 je značilna, pancerebralna malformacija pacientov z MMK. AC2 postane klinično pomembna in signifikantna težava v 30-70% pacientov, le 30% teh pa potrebuje kirurško zdravljenje. Težave ki opozarjajo na simptomatsko AC2 malformacijo so: motnje delovanja spodnjih možganskih živcev, težave pri požiranju, iregularno dihanje, centralne apnee s posledično cianozo, pareza glasilk. Starejši otroci tožijo tudi za glavoboli, bolečino v vratu in senzoričnimi ali motoričnimi težavami. Prisotne so lahko tudi spremembe mišičnega tonusa v smislu spastičnosti. Otroka z blago motnjo požiranja običajno ni potrebno operirati, prav tako pa so podatki iz literature sporni glede realne koristi kraniocervikalne dekompresije v zgodnjem neonatalnem obdobju: otrok ki kaže izrazite znake simptomatske AC2 malformacije, je namreč otrok s hudo cerebralno prizadetostjo in bo najbrž minimalno ali nič koristil od operacije, nasprotno pa bo izpostavljen visokim tveganjem takega posega. Pri starejših, simptomatskih otrokih je potrebno najprej posumiti na nedelujočo VPD. Če so težave z VPD odsotne je potem potrebno opraviti kraniocervikalno dekompresijo. Potrebno je odstraniti lamine vretenc do višine, kamor segajo tonzile. Dekompresija okcipitalne luske običajno ni potrebna. Klinično izboljšanje po tej operaciji je bolj izrazito pri starejših otrokih in pri otrokih, ki imajo manj izrazite klinične težave.

Vpeta hrbtenjača

Vpeta hrbtenjača predstavlja možen razlog za poslabšanje nevrološkega, urološkega in ortopedskega stanja. Težave v zvezi z vpeto hrbtenjačo se pojavijo najbolj pogosto v fazah hitre rasti otroka, ko je trakcija na medulo večja. Poseg sprostitev vpete hrbtenjače je zato potreben in indiciran, če klinična

1
4
slika potrjuje sindrom vpete hrbtenjače. Slikovna diagnostika (MRI) je prav tako potrebna, vendar ni bistvena, saj je konus pri vseh pacientih z MMK nizko položen.

Simptomi vpete hrbtenjače so bolečina v križu in spodnjih okončinah, poslabšanje motoričnih in senzoričnih funkciji spodnjih okončin, poslabšanje sfinkterskih funkciji, poslabšanje hoje, pojav progresivnih ortopedskih deformacij. Vpeta hrbtenjača lahko poslabša tudi skoliotično deformacijo hrbtenice, ki je sicer prisotna pri 90% otrokih z MMK.

Pri operaciji je potrebno previdno ločiti hrbtenjačo od duralne površine, na katero je večkrat tesno naraščena in zabrazgotinjena. Duro je potrebno zašiti vodotesno za preprečitev likvorske fistule.

Hidrosiringomielija

Hidrosiringomielija je prisotna v 50-80% otrok z MMK, simptomatska pa je le v 1-3% pacientov. Simptomi ki morajo opozoriti na simptomatsko siringomielijo so predvsem šibkost v zgornjih okončinah, senzorična disociacija, spastičnost, bolečine, sfinkterske motnje. Zdravljenje siringomielije ima tri možne tarče: siringomielijo (siringo-subarahnoidni shunt), kraniocervikalni prehod (dekompresija kraniocervikalnega prehoda), in vpeto hrbtenjačo (sprostitvev hrbtenjače).

ZAKLJUČEK

MMK je prirojena malformacija, ki nastane zaradi defekta v zapiranju nevralne cevi. Živčevje je zato izpostavljeno zunanosti. Pridružene težave so hidrocefalus, AC2 malformacija, poleg tega pa tudi siringomielija, skolioza in vpeta hrbtenjača.

MMK zahteva akutno kirurško zdravljenje in kronično sledenje pacienta. Pri katerikoli poslabšanju kliničnega stanja je potrebno najprej posumiti na nedelovanje VPD, šele nato usmeriti pozornost na druge možne tarče zdravljenja (AC2 malformacija, siringomielija, vpeta hrbtenjača).

VIRI

1. Bowman RM, Boshnjaku V, McLone DG. *The changing incidence of myelomeningocele and its impact on pediatric neurosurgery: a review from the Children's Memorial Hospital.* Childs Nerv Syst. 2009 Jul;25(7):801-6.
2. Bowman RM, McLone DG, Grant JA, Tomita T, Ito JA. *Spina bifida outcome: a 25-year prospective.* Pediatr Neurosurg. 2001 Mar;34(3):114-20.
3. Caldarelli M, Di Rocco C, La Marca F. *Treatment of hydromyelia in spina bifida.* Surg Neurol. 1998 Nov;50(5):411-20.
4. Cochran DD, Adderley R, White CP, Norman M, Steinbok P. *Apnea in patients with myelomeningocele.* Pediatr Neurosurg. 1990-1991;16(4-5):232-9.
5. Colak A, Pollack IF, Albright AL. *Recurrent tethering: a common long-term problem after lipomyelomeningocele repair.* Pediatr Neurosurg. 1998 Oct;29(4):184-90.
6. Dias MS, McLone DG. *Hydrocephalus in the child with dysraphism.* Neurosurg Clin N Am. 1993 Oct;4(4):715-26.
7. Di Rocco C, Trevisi G, Massimi L. *Myelomeningocele: an overview.* World Neurosurg. 2014 Feb;81(2):294-5.
8. Iannelli A, Rea G, Di Rocco C. *CSF shunt removal in children with hydrocephalus.* Acta Neurochir (Wien). 2005 May;147(5):503-7.
9. La Marca F, Herman M, Grant JA, McLone DG. *Presentation and management of hydromyelia in children with Chiari type-II malformation.* Pediatr Neurosurg. 1997 Feb;26(2):57-67.
10. Massimi L, Paternoster G, Fasano T, Di Rocco C. *On the changing epidemiology of hydrocephalus.* Childs Nerv Syst. 2009 Jul;25(7):795-800.
11. Mattogno PP, Massimi L, Tamburrini G, Frassanito P, Di Rocco C, Caldarelli M. *Myelomeningocele Repair: Surgical Management Based on a 30-Year Experience.* Acta Neurochir Suppl. 2017;124:143-148.
12. McLone DG. *Results of treatment of children born with a myelomeningocele.* Clin Neurosurg.

1983;30:407-12.

13. McLone DG. *Spinal dysraphism: impact of technique and technology on expectations.* Clin Neurosurg. 2005;52:261-4.

14. McLone DG. *Technique for closure of myelomeningocele.* Childs Brain. 1980;6(2):65-73.

15. McLone DG. *The biological resolution of malformations of the central nervous system.* Neurosurgery. 1998 Dec;43(6):1375-80.

16. McLone DG, Dias MS. *The Chiari II malformation: cause and impact.* Childs Nerv Syst. 2003 Aug;19(7-8):540-50.

17. McLone DG, Herman JM, Gabrieli AP, Dias L. *Tethered cord as a cause of scoliosis in children with a myelomeningocele.* Pediatr Neurosurg. 1990-1991;16(1):8-13.

18. McLone DG, Knepper PA. *The cause of Chiari II malformation: a unified theory.* Pediatr Neurosci. 1989;15(1):1-12.

19. McLone DG, Zebracki K. *Intelligence quotient in children with meningomyeloceles.* J Neurosurg. 2007 Feb;106(2 Suppl):103-4.

20. Mehta VA1, Bettegowda C, Ahmadi SA, Berenberg P, Thomale UW, Haberl EJ, Jallo GI, Ahn ESJ. *Spinal cord tethering following myelomeningocele repair.* Neurosurg Pediatr. 2010 Nov;6(5):498-505.

21. Miller PD, Pollack IF, Pang D, Albright AL. *Comparison of simultaneous versus delayed ventriculoperitoneal shunt insertion in children undergoing myelomeningocele repair.* J Child Neurol. 1996 Sep;11(5):370-2.

22. Nelson MD Jr, Bracchi M, Naidich TP, McLone DG. *The natural history of repaired myelomeningocele.* Radiographics. 1988 Jul;8(4):695-706.

23. Ocal E, Irwin B, Cochrane D, Singhal A, Steinbok P. *Stridor at birth predicts poor outcome in neonates with myelomeningocele.* Childs Nerv Syst. 2012 Feb;28(2):265-71.

24. Pang D, Dias MS. *Cervical myelomeningoceles.* Neurosurgery. 1993 Sep;33(3):363-72.

25. Perry VL, Albright AL, Adelson PD. *Operative nuances of myelomeningocele closure.* Neurosurgery. 2002 Sep;51(3):719-23.

26. Pollack IF, Pang D, Albright AL, Krieger D. *Outcome following hindbrain decompression of symptomatic Chiari malformations in children previously treated with myelomeningocele closure and shunts.* J Neurosurg. 1992 Dec;77(6):881-8.

27. Rekate HL. *Clin Neurosurg. To shunt or not to shunt: hydrocephalus and dysraphism.* 1985;32:593-607.

28. Ruge JR, Masciopinto J, Storrs BB, McLone DG. *Anatomical progression of the Chiari II malformation.* Childs Nerv Syst. 1992 Mar;8(2):86-91.

29. Steinbok P, Irvine B, Cochrane DD, Irwin BJ. *Long-term outcome and complications of children born with meningomyelocele.* Childs Nerv Syst. 1992 Mar;8(2):92-6.

30. Tamburrini G, Frassanito P, Iakovaki K, Pignotti F, Rendeli C, Murolo D, Di Rocco C. *Myelomeningocele: the management of the associated hydrocephalus.* Childs Nerv Syst. 2013 Sep;29(9):1569-79.

31. Teo C, Jones R. *Management of hydrocephalus by endoscopic third ventriculostomy in patients with myelomeningocele.* Pediatr Neurosurg. 1996 Aug;25(2):57-63.

32. Zerah M, Kulkarni AV. *Spinal cord malformations.* Handb Clin Neurol. 2013;112:975-91.

1

REHABILITACIJA OTROK Z MIELOMENINGOKELO IN OSKRBA Z MEDICINSKIMI PRIPOMOČKI

prim. *Hermina Damjan, dr. med., Univerzitetni rehabilitacijski inštitut Soča*

UVOD

5

Mielomeningokela (MMC) je najtežja oblika spine bifide, motnje v razvoju nevralne cevi. Je ena najkompleksnejših okvar s katerimi se otroci rodijo in imajo možnost preživetja (1). Spremljajo jo lahko Arnold Chiari deformacija in hidrocefalus. Zaradi težav povezanih z okvaro živčevja na več področjih je potrebna timska obravnava različnih strokovnjakov, redno sledenje v rasti in podpora razvoju, zdravljenje zapletov in usposabljanje za čim bolj samostojno življenje (2,3). Poleg (re)habilitacijskih programov potrebujejo otroci in odrasli pripomočke, ki jim omogočajo lažje gibanje, zmanjšujejo oziroma preprečujejo deformacije ter omogočajo neodvisnost v vsakodnevem življenju.

Pojavlja se lahko v katerem koli delu hrbtenice oz spinalnega kanala, je pa najpogostejša v lumbosakralnem predelu (1). Od višine okvare hrbtenjače je odvisna motnja gibanja in občutenja, zapleti na mišično skeletnem sistemu in v delovanju notranjih organov (sečni mehur, črevo). Temu se lahko pridruži centralna nevrološka okvara zaradi hidrocefalusa in vkleščenja struktur osrednjega živčevja ob Arnold Chiari deformaciji. Tako gre pri teh otrocih lahko za mešano centralno in periferno živčno okvaro. V rasti se lahko stane poslabša tudi zaradi vpete hrbtenjače v predelu okvare.

Nevrološka okvara glede na segment hrbtenjače in z njo povezana funkcionalna zmogljivost

Sharrard je že v letu 1964 pripravil klasifikacijo segmentne okvare povezane s funkcijsko zmožnostjo in aktivnostjo mišic spodnjih udov in trupa (4). Kasneje so drugi avtorji klasifikacijo nekoliko bolj opredelili tudi po funkcijskih zmožnostih. Klasifikacija opredeljuje funkcionalni nivo glede na aktivnost mišic, vendar pa je lahko uporabni funkcionalni nivo višji od najnižje ugotovljene mišične aktivnosti. To je posledica okvare na več nivojih, tako v hrbtenjači, kot možganskem deblu in možganski skorji (2). Okvara je največkrat asimetrična. Nevrološka in funkcionalna motnja gibanja glede na hojo je po Sharrardu razdeljena v 5 razredov, od I – V, pri tem otroci v skupini I zmorejo dobro hojo na večje razdalje, otroci v skupini V pa ne hodijo (4,5).

Stopnja I – nivo S2 – otrok hodi samostojno na večje razdalje, praktično tako kot sovrstniki, brez pripomočkov, odziv je dober, lahko je prisotno neravnovesje moči notranjih mišic stopala ter šibkejša aktivnost plantarne fleksije palca ter s tem nekoliko slabša moč v zadnjih fazi odziva. Pripomočkov ne potrebuje.

Stopnja II – nivo S1 L5 – otroci zmorejo dokaj dobro hojo v širšem okolju. Prisotna je dobra mišična moč plantarnih fleksorjev in ekstenzorjev kolkov in s tem tudi dober odziv (m. triceps sure, m. gluteus maximus). Pri nivoju L5 so ohranjeni dorzifleksorji stopala (tibialis ant) in abduktorji kolkov (gluteus medius). Kadar prevladuje moč dorzalnih fleksorjev nad plantarnimi, se lahko razvije petno stopalo (pes calcaneus). Otroka za gibanje potrebuje ortoze za gleženj in stopalo.

Stopnja III – nivo L4-L3 - otroci hodijo znotraj doma ob uporabi ortoz za spodnje ude. Delno ali popolno je ohranjena moč fleksorjev in adduktorjev kolkov ter ekstenzorjev kolen, delno je lahko prisotna tudi dorzalna fleksija in inverzija stopala (m. tibialis anterior in m. tibialis posterior). Zaradi odsotne mišične aktivnosti abduktorjev kolkov je stabilnost medenice še vedno šibka, od mišične moči ekstenzorjev kolena pa je odvisno, ali bo otrok lahko hodil z ortozami za gleženj in stopalo in ali bo pri tem potreboval višje ortoze in dokomolčne bergle ali hoduljo. Večinoma otroci uporabljajo ortoze za koleno, gleženj in stopalo ali recipročne ortoze za spodnje ude. Usposobijo se za hojo ob opori na hoduljo ali dokomolčne bergle. Hoja je možna na srednje razdalje ob uporabi ortoz za koleno, gleženj in stopalo. Kadar moč ekstenzorjev kolena to dovoljuje, se za bolj dinamično hojo lahko v področju kolena vgradi fleksibilen sklep, ki omogoča pokrčitev v fazi zamaha in stabilizacijo v iztegnem položaju v kolenu pri opori.

Stopnja IV - L2 L1 – otroci so v gibanju v ožjem in širšem okolju vezani na voziček na ročni pogon. Zmorejo aktivno fleksijo in addukcijo v kolčnih sklepih (m iliopsos in m. adduktorji kolkov), ostalih gibov v spodnjih udih ni. Ob dobri mišični moči rok je možno gibanje na kratke razdalje z ortozo za medenico in spodnje ude in opori na recipročno hoduljo ali dokomolčne bergle. Ob neravnovesju mišične moči in odsotnosti aktivnosti abduktorjev in ekstenzorjev kolkov se pogosto pojavi asimetrična ali simetrična luksacija kolkov, ki lahko ovira gibanje v pokončnem položaju. Če je luksacija simetrična, gibanje v pokončnem položaju v ortozah običajno ni problematično. Ob asimetrični ali enostranski luksaciji se pojavlja različna dolžina nog in asimetrija v medenici, ki lahko neugodno vpliva na razvoj hrbtenice. Zato je hoja v ortozah manj primerna. Smiselno pa je vseeno postavljanje v stojki, za raztezanje skrajšav v sklepih v rasti in pri tem uporaba povišice na krajši strani zaradi luksiranega kolka. Otroci uporabljajo visoke ortoze za spodnje ude z medenično košaro, ki zagotavlja dobro stabilizacijo v medenici: Za lažjo izvedbo recipročnih gibov spodnjih udov in s tem korakanja je primerna izbira recipročnih ortoz za spodnje ude. Te imajo vgrajen poseben mehanizem, ki pomaga pri izvedbi zamaha noge v koraku.

Stopnja V- torakalni predel – odsotna je aktivnost mišic v področju medenic, od višine okvare je odvisna šibkost mišic trupa, pogosto je oslABLJENA tudi moč in spretnost rok in ramenskega obroča. Funkcionalnih gibov v spodnjih udih ni. V področju spodnjih udov je mišični tonus lahko povišan, miotatični refleksi v spodnjih udih živahni. Ta oblika je najpogosteje povezana s skoliozo. Otroci z dobro močjo mišic zgornjih udov lahko usvojijo hojo z ortozami z medenično košaro in hoduljo. Pri težjih oblika uporabljajo visoko ortozo s pomično ploščo in voziček na elektromotorni pogon.

Celostna rehabilitacija otrok z mielomeningokelo

Poleg ostale skrbi za otroka z mielomeningokelo je potrebno v zgodnjem obdobju zagotoviti podporo čim bolj normalnemu razvoju kljub nevrolški okvari. Potrebno je vzpodbujati osnovne gibalne vzorce, krepiti mišično moč in preprečevati razvoj deformacij zaradi neravnovesja mišične moči. Otroka je potrebno voditi v smer samostojnega gibanja v prostor in skrbi zase glede na zmožnosti in pričakovane aktivnosti za določeno starost. Nizanje gibalnih vzorcev od kontrole glave, preko obračanja po vzdolžni osi, opore na roke, prehodov do sedenja in štirinožnega položaja. Vzpodbuja se gibanje v prostor s plazenjem in prehode do stoje ob opori. Zagotoviti je potrebno stabilno simetrično sedenje. Če ga otrok sam ne zmore, potrebuje ustrezen stolček. Če v primerni starosti prehod v stojo ni možen, je potrebno otroka postopno postavljati v stojko in pri tem po potrebi podpreti stabilnost stopal s čvrstjšimi čevlji ali ortozami. Ob pomanjkljivi mišični moči je za gibanje potrebno izdelati ustrezne ortoze in ob uporabi hodulje učiti gibanje v prostor. Za trening krepitve mišic spodnjih udov in trupa se lahko uporablja terapevtsko kolo. Ob vodenju v gibanje ne smemo pozabiti na razvoj samostojne skrbi zase (hranjenje, oblačenje in slačenje, umivanje in druga vsakodnevna opravila). Ko otroci zrastejo in pridobijo na telesni teži, potrebujejo več pomoči v vsakodnevem življenju, negovalci pa težje obvladujejo premeščanje, kopanje in druge zahtevne aktivnosti vsakodnevnega življenja. Takrat potrebujejo otroci tudi pripomočke za premeščanje, kopanje in tuširanje (sedež za kopalno kad, sobno stranišče, dvigalo).

Hoja in ortoze za spodnje ude

Hoja je pomembna za razvoj otroka z MMC. Študije so pokazale, da otroci, ki so vzpodbujani k hoji izkazujejo boljšo strukturo kosti, imajo manj zlomov in preležanin in so bolj neodvisni v vsakodnevem življenju (6). Manjši otroci so običajno zadovoljivo podprti z ortozami, pri odraščajočih se pojavljajo težave saj je zaradi teže in velikosti poraba energije za hojo večja, gibanje pa energetsko zahtevnejše in bolj utrudljivo. Zato veliko število mladostnikov opusti uporabo ortoz in hojo. Študija je pokazala, da 95 % otrok s sakralno MMC hodi tudi v širšem okolju, medtem pa 30% odraslih v starosti med 23 in 51 let z enako okvaro ne hodi oz uporabljajo voziček (7).

Večina otrok z MMC uporablja eno od oblik ortoz za spodnje ude za gibanje, najpogosteje ortoze za gleženj in stopalo, zadajšnje in antigravitacijske (7). Toda v obdobju odraščanja jih velik del opusti, ker

jim je uporaba ortoz prezahtevna in neudobna in raje uporabljajo voziček kot osnovni pripomoček za gibanje.

Večina informacij glede vrste ortoz za spodnje ude, ki jih uporabljajo otroci z MMC je zapisanih že v delu, kjer je opisana nevrološka okvara in funkcijske zmožnosti. Največ otrok uporablja ortoze za gleženj in stopalo, tako za hojo kot tudi za sedenje (boljša opora na noge) in stojo v stojki. Uporabljamo jih za preprečevanje deformacij stopala ter skrajšav mehkih struktur goleni, gležnja in stopala. Izdelamo jih zato tudi za tiste otroke, ki sicer za hojo potrebujejo višje ortoze.

Pri višjih torakalnih okvarah in mešanih perifernih in centralnih nevroloških okvarah pri otrocih z MMC je lahko šibka tudi funkcija rok in ramenskega obroča ter stabilnost trupa. V teh primerih lahko za gibanje v pokončnem položaju uporabljajo visoko ortoza s pomično ploščo (Swivel walker). Otrok se v njej pomika naprej z nihanjem glave oz zgornjega dela telesa, roke so proste za druge aktivnosti.

Pri uporabi ortoz je potrebno skrbno spremljanje kože pod ortozami in pravočasno preprečevanje nastajanja ran zaradi pritiska. Ker je okvarjena senzibiliteta, otroci ne čutijo bolečine in ne poročajo o težavah zaradi pretiranih pritiskov. Obenem je motena trofika tkiva, ki je zato nagnjeno k hitrejšemu razvoju ran zaradi pritiska, celjenje pa je počasno in dolgotrajno, prisotna je nevarnost prenosa infekta na spodaj ležeča tkiva in kosti. Sama rana in njeno zdravljenje otežuje gibanje, s tem pa slabša kakovost življenja.

Hrbtenica pri otrocih z mielomeningokeli

Otroci z MMC imajo prirojene deformacije vretenc v predelu okvare oz MMC. Skozi rast in razvoj se pogosto razvije deformacija hrbtenice zaradi anomalije oblikovanosti vretenc in nevrološko pogojenega neravnovesja mišične moči (8). Deformacije hrbtenice so pogostejše pri višjih okvarah (4). Pogosta je skolioza, ki v času hitre rasti lahko v kratkem času izrazito napreduje. Zaradi šibkosti mišic in pomanjkljive poravnave trupa se lahko razvije poudarjena kifoza v prsnem delu. Poudarjena ledvena lordoza je lahko povezana s flektornimi kontrakturami v kolčnih sklepih, ki so posledica pretežno sedečega položaja in neravnovesja mišične moči (odsotnost aktivnosti v abduktorjih in ekstenzorjih kolka ob aktivni mišici iliopsoas, ki krči kolčni sklep). Za preprečevanje deformacij hrbtenice je potrebno redno izvajati vaje za krepitev mišične moči v trupu in raztezne vaje za skrajšano stran trupa. Otrok pri tem potrebuje individualno pomoč. Če uporablja voziček, je pomembno, da se pri sedenju doseže dobra podpora trupu. Zagotoviti je potrebno simetrično držo v sedenju. Preprečiti je potrebno tudi pretirane pritiske na sedalo na bolj obremenjeni strani medenice, zaradi nevrnosti nastanka preležanin. Za krivine do 20 st zadoščajo vaje in pravilno nameščanje. Za krivine nad 20 st je smiselna uporaba individualno izdelane spinalne ortoze, ki naj se uporablja vsaj 20 ur dnevno ali vsaj budni del dneva. Ortoza-steznik sicer ne zdravi prisotne skolioze, upočasnjuje pa njeno napredovanje in vzdržuje boljšo poravnavo sede, stabilnejši trup pa izboljša tudi izvedbo aktivnosti z rokami. Za krivine nad 45 st so večinoma potrebni operativni posegi, o katerih mnenje podajo ortopedi.

Uporaba pripomočkov v rehabilitaciji in preprečevanju zapletov

Stojko uporabljamo za podprto stojo, ki je pomembna zlasti za tiste otroke z MMC, ki ne hodijo. Stoja omogoča pravilnejši razvoj skeleta in boljšo strukturo kosti. Za preprečevanje ali manjšanje flektornih kontraktur v kolkah, kolenih in gležnjih je potrebno redno nameščanje v stojki vsaj 2 uri na dan. Če je ob tem prisotna luksacija kolke je potrebna natančna presoja glede stoje. Če je luksacija obojestranska in simetrična, stoja in hoja nista problematični in sta dovoljeni. Če gre za asimetrično luksacijo in posledično asimetričen položaj medenice, lahko stoja in hoja slabšata položaj kolka in deviacijo hrbtenice. Postavljanje je potrebno dogovoriti z ortopedom. Če je dovoljeno, poskušamo najti čim bolj simetričen položaj medenice in trupa s povišico na krajši strani ter fiksacijskimi pasovi in stranskimi poelotamu v področju trupa in medenice.

Otroci s šibko kontrolo in asimetrijo trupa potrebujejo posebne stolčke, ki omogočajo nameščanje v sedečem položaju in z dodatki zadržujejo simetrično, pokončno sedenje. Dobra podpora trupu

omogoča boljšo funkcijo rok, tako za hranjenje kot tudi za grafomotoriko.

Posebej prilagojen kolesa – tricikli omogočajo aktivno gibanje v prostor, vzpodbujajo aktivno kontrolo trupa, izboljšujejo gibljivost v sklepih spodnjih udov in aktivno moč mišic nog. Vožnja v širši prostor krepi orientacijo v prostoru in presojo varnosti v okolju, kjer se otrok s kolesom giblje.

Vozički in skuterji

Pri otrocih starih do 4 leta za transport uporabljamo transportne vozičke, s čvrstim sednim delom in dodatki za kontrolo sedenja, če so potrebni (telesne pelote, abdukcijska zagozda, pasovi, mizica). Za samostojnejšo vožnjo lahko uporabljajo nizek voziček, ki ga otroci sami poganjajo preko koles, na njega se povzpnejo sami s tal, nevarnosti padca z višine ni. Nekako od 3. ali 4. leta dalje otroke, ki ne hodijo niti na srednje razdalje, opremimo z običajnim vozičkom na ročni pogon. Tudi tu je pomembno, da otrok v njem dobro poravnano sedi in da se sedni del ne ugreza. Nastavitev koles in širina vozička mora biti prilagojena tako, da se otrok lahko s pomočjo rok giblje v prostor. Kadar so roke šibke, sedenje slabše kontrolirano, delo z rokami pa dodatno slabša simetrijo sedenja, otroku omogočimo gibanje z vozičkom na elektromotorni pogon. Pri tej opremi je potrebno dobro oceniti tudi otrokove kognitivne sposobnosti za vožnjo z električnim vozičkom. Otroci, ki hodijo na kratke in srednje razdalje s pripomočki in so zmožni vožnje v širši prostor, lahko uporabljajo električni skuter za gibanje na večje razdalje.

Posebnosti na področju kognitivnega razvoja in učnih sposobnosti, šolanje, prosti čas

Motnjo v razvoju nevrnalne cevi lahko spremljajo tudi razvojne spremembe v osrednjem živčevju (Arnold Chiari malformacija, hidrocefalus, motnje giracije in mielizacije, agenezija corpus calosuma). Študije kažejo, da ima približno ena četrtnina otrok z MMC težave s pozornostjo. Testiranja pogosto pokažejo šibkejše eksekutivne funkcije, ki pa večinoma niso globalne. Šibkejša prostorska predstavljenost je vsaj do neke mere lahko povezana s težavami na področju gibanja, opažajo pa še šibkejši kratkoročni vizualni spomin, predstavljenost v virtualnem okolju, težave pri mentalni rotaciji. Otroci v okviru šolskih programov pogosto potrebujejo specialno pedagoško pomoč in prilagoditve, ob težji gibalni oviranosti pa tudi pomočnika za premagovanje težav na področju gibanja in prilagoditve pouka športa (9).

Pri otrocih z MMC je potrebno razvijati dobro samopodobo in vključevanje v raznoliko strukturo vrstnikov, s tem pa razvijati socialne veščine. Rekreativna in invalidski šport, prilagojen otrokovim zmožnostim, je dobra podlaga za kakovostno življenje in pridobivanje splošne telesne zmogljivosti.

Zaključek

Mielomeningokela (MMC) je najtežja oblika spine bifide, motnje v razvoju nevrnalne cevi. Je ena najkompleksnejših okvar s katerimi se otroci rodijo in imajo možnost preživetja (2). Od višine okvare hrbtenjače je odvisna motnja gibanja in občutenja, zapleti na mišično skeletnem sistemu in v delovanju notranjih organov (sečni mehur, črevo). Poleg ostale skrbi za otroka z mielomeningokelo je potrebno v zgodnjem obdobju zagotoviti podporo čim bolj normalnemu razvoju kljub nevrološki okvari. Zaradi številnih kompleksnih težav je v obravnavo vključenih več različnih strokovnjakov. Celostna rehabilitacija mora zagotoviti podporo gibalnemu razvoju in čim bolj samostojni skrbi zase, zmanjševati pogostost zapletov na mišično skeletnem sistemu ter zagotoviti opremo s pripomočki za lažje gibanje in samostojnost. Otroka je potrebno podpreti pri vključevanju med sovrstnike, zagotoviti šolanje s sovrstniki glede na zmožnost in mu ponuditi kakovostno preživljanje prostega časa.

Literatura

Spina bifida outcome: a 25-year prospective. Bowman RM, McLone DG, Grant JA, Tomita T, Ito JA. *Pediatr Neurosurg* 2001; 34(3): 114-20.

Rehabilitation of children with spinal dysraphism. McDonald CM. *Disabil Res Rev.* 2010; 16(1): 31–39.

3. Dostopno na: <http://www.kemh.health.wa.gov.au/services/nccuguidelines/documents/7366.pdf>

- 1
5
4. Clinical implications of the neurosegmental level of injury in the treatment of hip dislocation and subluxation in children with spina bifida. Baidurashvili A.G., Ivanov S.V., Kenis V.M. *Voll* 4, No 4 (2016):6-11.
 5. Ambulation in patients with myelomeningocele: a multivariate statistical analysis. L Samuelsson, Skoog M. *J Pediatr Orthop*. 1988 Sep-Oct;8(5):569-75
 6. Orthopedic management of spina bifida. Part I: hip, knee, and rotational deformities. Swaroop VT, Dias L. *J Child Orthop*. 2009 Dec;3(6):441-9
 7. Lower Extremity Orthoses for Children with Myelomeningocele: User and Orthotist Perspectives. Polliack, Adrian A.; Elliot, Sarah; Caves, Carin BS, CO; McNeal, Donald R; Landsberger, Samuel E. *JPO Journal of Prosthetics & Orthotics*: 2001. 13 (4): 123-129
 8. dosegljivo na [http://boneschool.com/paediatrics/spine/spinal-dysraphism/spina-bifida-](http://boneschool.com/paediatrics/spine/spinal-dysraphism/spina-bifida)
 9. The Cognitive Phenotype Of Spina Bifida Meningomyelocele. M Dennis, MA Barnes. *Neurosurg Clin N Am*. 1995 Apr;6(2):393-412.

BOLEZNI UROTRAKTA PRI OTROCIH Z MIELOMENINGOKELO: OBRAVNAVA NEUROGENEGA MEHURJA IN ZAPLETOV

Anamarija Meglič, Robert Kordič

Izveček

Najpogostejši vzrok nevrogene disfunkcije mehurja je spina bifida, prirojena nepravilnost hrbtenice in hrbtenjače. Ugotovitev, ali gre za neusklajeno delovanje detruzorja in sfinktra ali normalno, popolno izpraznjenje mehurja ob nizkem tlaku v mehurju, je pomembna že ob rojstvu otroka z mielomeningokelo. Ob napredku nevrokirurškega in ortopedskega zdravljenja otrok z mielomeningokelo je zdravljenje nevrogenega mehurja postalo ključnega pomena za izboljšanje kakovosti življenja in pričakovane življenjske dobe pri teh otrocih. Neoptimalno preprečevanje slabšanja stanja detruzorja in zunanega sfinktra negativno vpliva na funkcijo mehurja, ki v primeru nezdravljenja ne vodi le do inkontinence, ampak povzroči sekundarno škodo in disfunkcijo tako zgornjih kot spodnjih sečil. Standardna terapija za otroke z hiperaktivnim detruzorjem ali neusklajenim delovanjem detruzorja in sfinktra je čista intermitentna kateterizacija v kombinaciji z antiholinergiki. V določenih primerih prihaja v poštev kirurško zdravljenje.

Uvod

Nevrogeni mehur z neusklajenim delovanjem (dissinergijo) detruzorja in sfinktra se lahko razvije kot posledica prirojene ali pridobljene lezije na katerikoli nivoju v živčnem sistemu, vključno s cerebralno skorjo, hrbtenjačo ali perifernim živčnim sistemom. Pri otrocih z nevrogeno motnjo mehurja gre najpogosteje za prirojene napake nevrerne cevi, mielomeningokelo (MMK), lipomeningokelo, sakralno agenezo ali okultne lezije, ki povzročijo ukleščeno hrbtenjačo. Čeprav je z etiološkega vidika nevrogena motnja mehurja heterogena skupina, je zdravljenje podobno, ne glede na osnovni vzrok.

Ob napredku nevrokirurškega in ortopedskega zdravljenja otrok z MMK je zdravljenje nevrogenega mehurja postalo ključnega pomena za izboljšanje kakovosti življenja in pričakovane življenjske dobe pri teh otrocih. Neoptimalno preprečevanje slabšanja stanja detruzorja in zunanega sfinktra negativno vpliva na funkcijo mehurja, ki v primeru nezdravljenja ne vodi le do inkontinence, ampak povzroči sekundarno škodo na zgornjih in spodnjih sečilih (1,2).

Ključna je zgodnja diagnoza in zgodnje ukrepanje. Dokazano je, da zgodnje ukrepanje takoj po rojstvu prepreči sekundarne spremembe stene mehurja in posledično okvaro ledvic in potencialno vpliva na dolgoročno ohranitev ledvične funkcije (3).

Patogeneza nevrogene disfunkcije mehurja

Nevrogena disfunkcija mehurja je posledica prirojenih stanj, povezanih s specifičnimi anatomskimi nepravilnostmi in pridobljenih vzrokov, kot so tumorji hrbtenjače, infarkt v hrbtenjači, travma ali transverzni mielitis. Najpogostejši vzrok nevrogene disfunkcije mehurja je spina bifida, prirojena nepravilnost hrbtenice in hrbtenjače, ko je hrbtenjača bolj ali manj izbočena iz prekinjenega kostnega kanala. Z uporabo različnih diagnostičnih metod lahko odkrivamo tudi okultne in zaprte spinalne disrafizme. Ostali prirojeni vzroki nevrogene disfunkcije mehurja v povezavi s hrbtenjačo so: agenezija sakruma, vkleščena hrbtenjača z imperforiranim anusom, kloakalne malformacije. Anomalije centralnega živčnega sistema vključujejo spastično diplegijo (cerebralno paralizo), bolj ali manj izražene motnje v razvoju in težave z učenjem (1).

Nevrogeni mehur se razvije zaradi nepravilnosti sakralnega živčevja, ki kontrolira sposobnost mehurja za polnjenje, skladiščenje in praznjenje urina.

Embriološko se razvoj spinalnega kanala zaključuje z zapiranjem v smeri cefalo-kavdalno do 35. dneva gestacije. Zaradi nepravilnosti rasti mezoderma nastane odprta lezija nad hrbtenjačo, ki je najpogosteje vidna na lumbosakralnem področju. Posledica izpostavljene hrbtenjače in živčnih korenin z natezanjem

hrbtenjače ob rasti ploda je nepravilno oživčenje spodnjega sečnega trakta in spodnjih okončin (1). Ob sočasni obstrukciji akvedukta do četrtega ventrikla (malformacija Chiari) z možno herniacijo možganskega debla in prizadetostjo središča za usklajevanje mikcije (pontini mezencefalični center) nastane dodatna okvara že sicer prizadetih živčnih poti.

Ugotovitev, ali gre za neusklajeno delovanje detruzorja in sfinktra ali normalno, popolno izpraznjenje mehurja ob nizkem tlaku v mehurju, je pomembna že ob rojstvu otroka z MMK. Zvišan tlak v mehurju, oviran iztok urina z zaostajanjem do votlega sistema ledvic, s prisotnim vezikoureternim refluksom ali brez njega, povzroči okvaro zgornjih sečil pri več kot 60% otrok z MMK, tudi če ne prebolevajo simptomatskih okužb. Zato je v teh primerih potrebno čim prej razbremeniti mehur, uvesti antiholinergična zdravila in čiste intermitentne kateterizacije (2).

Bolnike z nepravilno inervacijo mišice detruzorja in zunanjšega sfinktra lahko razdelimo v skupino z visokim in v skupino z nizkim tveganjem za sekundarno poškodbo mehurja, ki temelji na tlaku v mehurju (intravezikalnem tlaku). Ko tlak detruzorja (polnjenja) preseže 40 cm H₂O, se hitrost glomerularne filtracije zmanjša in se iztok iz ledvičnih kaliksov, pielona in ureterjev upočasni, kar vodi do obstruktivne hidronefroze in / ali vezikoureternega refluksa. Tudi v odsotnosti refleksa ali dilatacije pielonov lahko visok intravezikalni tlak zmanjša izločanje urina iz sečevodov v mehur.

Vsak patofiziološki proces, ki povzroči bodisi občasno ali stalno zvišanje tlaka mehurja nad 40 cm H₂O, ogroža funkcijo zgornjih sečil do končne ledvične odpovedi. Občasno povišanje tlaka v mehurju lahko nastane zaradi hipertoničnosti detruzorja, hiperrefleksije ali obojega. Hiperrefleksija lahko povzroči občasno zvišanje tlaka v mehurju, še posebej, če zunanji sfinkter deluje refleksivno in se skrči, namesto da bi se sprostil (neusklajeno delovanje, dissinergija detruzorja in sfinktra).

Hiperrefleksija s tlakom večjim od 40 cm H₂O, lahko v daljšem časovnem obdobju povzroči dekompenzacijo detruzorja (arefleksija zaradi odpovedi mišice) ali hipertrofijo detruzorja s posledično tvorbo divertiklov. Tovrstno patofiziološko dogajanje vpliva na elastične lastnosti mehurja, s posledično mehansko obstrukcijo ureterovezikalnega spoja.

Stalno zvišanje tlaka v mehurju nad 40 cm H₂O se lahko pojavi zaradi hipertoničnega detruzorja ali hipertrofičnega mehurja majhne kapacitete, nastalega ob oteženem odtoku urina iz mehurja. Otežen odtok urina iz mehurja povzroči dissinergija detruzorja in sfinktra ali fibroza zunanjšega uretralnega sfinktra, nastala kot posledica delne ali popolna denervacije. Otežen odtok urina iz mehurja privede do epizod povišanja tlaka v mehurju, kar prispeva k dekompenzaciji detruzorja ali hipertrofiji. Nenazadnje ponavljajoče okužbe sečil, povezane z zaostanki urina v mehurju lahko poslabšajo poškodbo stene mehurja skozi procese vnetja in fibroze. Skupaj z visokim tlakom v mehurju in / ali vezikoureteralnim refluksom se bodo okužbe spodnjih sečil razširile v zgornja in povzročile nepopravljive poškodbe ledvic (4).

Diagnostika

Potrebna diagnostika že pri novorojenčku vključuje ultrazvočni (UZ) pregled sečil, določanje zaostankov urina v mehurju po mikciji ali spontanem iztekanju urina iz mehurja, opredelitev ledvične funkcije z določitvijo nivoja dušičnih retentov v serumu in urodinamsko preiskavo z elektromiografijo. Incidenca vezikoureternega refluksa ob funkcijski oviri iztoka iz mehurja znaša do 50% (1,2), zato je potrebno opraviti tudi cistogram. Pri vseh novorojenčkih z MMK, pri katerih z UZ preiskavo ugotovimo nepravilnosti sečil že ob rojstvu gre za funkcionalno ovirano praznjenje mehurja, ki je povzročilo spremembe sečil že intrauterino.

Ultrazvočni (UZ) pregled sečil z oceno zaostalega volumna urina po mikciji je slikovna preiskava prvega izbora. UZ preiskava je neinvazivna in poda veliko informacij o morfologiji in funkciji sečnega mehurja in zgornjega urinarnega trakta. Opraviti ga moramo pri vseh otrocih z MMK čim prej po rojstvu, nato pa UZ stanje redno slediti.

UZ sečnega mehurja ima velik pomen. Debelina stene sečnega mehurja odraža elastičnost stene in obremenitev sečnega mehurja. Normalna vrednost debeline stene mehurja znaša ne več kot 3 mm pri polnem in 5 mm pri praznem sečnem mehurju. Pomembno je izmeriti tudi volumenski indeks

sečnega mehurja (BVI), volumen zaostalega urina po mikciji in izračunati učinkovitost praznjenja sečnega mehurja .

Glede na bližnjo anatomsko in funkcionalno povezavo med spodnjim gastrointestinalnim traktom in mehurjem, je ključen tudi pregled rektuma, predvsem premer rektuma ob ugotovljeni obstipaciji (5). S pregledom zgornjega urinarnega trakta iščemo morebitne posledice, dilatacijo votlega sistema in spremembe ledvičnega parenhima.

Mikijski rentgenski cistouretrogram (MCUG) je invazivna slikovna preiskava, ki je povezana z vstavljanjem urinskega katetra in ionizirajočim sevanjem. Pri otrocih z MMK se za preiskavo odločamo zaradi natančnega prikaza oblike mehurja in vratu mehurja. Z MCUGom ocenimo polnjenje sečnega mehurja, nepravilno steno mehurja, ki nakazuje prekomerne kontrakcije detruzorja, obliko in velikost mehurja, prisotnost divertiklov, pa tudi posredne znake nepravilne mikcije s pomembnim zaostankom urina po izpraznjenju mehurja. Preiskava prikaže tudi znake kronične obstrukcije. Prikaz sečnice med mikcijo je zelo pomemben za izključitev obstrukcije v spodnjem urinarnem traktu. Pomembno je tudi izključiti VUR (5-7). Ultrazvočna mikijska cistografija ima pri teh bolnikih kot začetna preiskava manjšo vlogo, uporabna je za sledenje vezikoureternega refluksa.

Rentgenski posnetek hrbtenice opravimo za prikaz anomalij vretenc ob sumljivi klinični sliki. Pri dojenčkih za prikaz ukleščene hrbtenjače uspešno opravimo le UZ pregled križničnega dela hrbtenjače. Magnetno resonanco (MR) lumbosakralne hrbtenice opravimo pri bolnikih s sumom na nevrološko motnjo, z nevrološko-ortopedskimi težavami in kompleksnimi deformacijami skeleta na rentgenskem posnetku (8). MR urografija se opravi pri otrocih z urinsko inkontinenco in sumom na anatomsko patologijo (ektopični sečevod, urogenitalni sinus, anorektalna anomalija) (9).

Urodinamska preiskava z elektromiografijo (EMG) zunanega uretralnega sfinktra je pri otroku z MMK nujna. Opravimo jo takoj po rojstvu in nato preiskavo redno ponavljamo. Urgenca uriniranja sovпада s kontrakcijami detruzorja zgodaj v fazi polnjenja. Pri nepravilni (disfunkcionalni) mikciji z urodinamsko preiskavo potrdimo nezmožnost koordiniranja aktivnosti detruzorja in mišic medeničnega dna v fazi praznjenja. Ob kontrakciji detruzorja ob mikciji zaznamo močne kontrakcije mišic medeničnega dna.

Urodinamska preiskava z elektromiografijo je sestavljena iz več delov. Glede na značilnosti posameznih potencialov motornih enot v mirovanju, ob različnih sakralnih refleksih (npr. bulbocavernosus, anocutaneous, Valsalva in Credéjev maneuver), polnjenju in praznjenju mehurja, določimo nevrološko okvaro. Izmerimo maksimalni polnitveni volumen in ob polnjenju merimo tlak v mehurju. Detruzorska prekomerna aktivnost je opredeljena kot katerikoli kratkotrajni porast tlaka > 15 cm H₂O od izhodišča.

V tujini izvajajo videourodinamsko preiskavo, ko sočasno z uporabo razredčenega kontrastnega sredstva prikažejo steno in vrat mehurja ali ugotovijo prisotnost vezikoureternega refluksa.

Na koncu urodinamske preiskave, ko otrok urinira ali mu urin sponatno izteka, izmerimo tlak v mehurju med uriniranjem.

Izvid je normalen, če gre za mehur s primerno kapaciteto in normalnim tlakom, brez prekomerne aktivnosti, normalno delovanje sfinktra tudi ob sakralnih refleksih, povečano aktivnost sfinktra med polnjenjem in relaksacijo sfinktra med praznjenjem. V kolikor gre za lezijo zgornjega motoričnega nevrona ugotovimo prekomerno aktivnost detruzorja in / ali hiperaktivni odgovor na sakralne reflekse in / ali nezmožnost relaksacije sfinktra ob relaksaciji detrusorja med uriniranjem ali spontanem iztekanjem iz mehurja. Ob okvari spodnjega nevrona ni kontrakcij detruzorja in / ali gre za denervacijo sfinktra, delno ali popolno, z značilnimi spremembami EMG, brez aktivnosti, z malo ali nič odziva sfinktra na sakralne reflekse, polnjenje ali praznjenje mehurja (10).

Zdravljenje

Za primerno obravnavo otrok z nevrogeno disfunkcijo mehurja je potrebna standardna terapija in specifični ukrepi. Uroterapija, organizirana kot trening mehurja ali "šola lulanja" za skupine otrok, z individualno prilagojenim vnosom tekočin in urnikom uriniranja, učenje relaksacije mišic

medeničnega dna, navodila za pravilen položaj med uriniranjem in priporočila za ureditev odvajanja blata (13,14) prihaja v poštev le pri tistih redkih otrocih z MMK, ki nimajo tipične nevrogene okvare mehurja.

Temelj optimalnega zdravljenja nevrogenega mehurja je zgodnje prepoznavanje in uvedba proaktivne terapije. Za dolgoročno ugodno prognozo bolnikov je pomembno, da se zdravljenje začne preden nastanejo nepopravljive škodljive posledice na mehurju in zgornjih sečilih (15,16). Že od prvega leta življenja je potrebno poskušati zagotoviti nizkotlačni rezervoar s popolnim in varnim praznjenjem mehurja. Standardna terapija za otroke z hiperaktivnim detruzorjem ali neusklajenim delovanjem detruzorja in sfinktra je čista intermitentna kateterizacija (Clean Intermitent Catheterisation, CIC) oz. samokateterizacija v kombinaciji z antiholinergiki (npr. oksibutinom) (1,2).

Čista intermitentna kateterizacija mehurja

CIC omogoča popolno praznjenje mehurja in tako preprečuje tveganje za okužbo ob zaostanku urinav mehurju, v primeru visokotlačnega mehurja pa omogoči izpraznjenje pred pojavom spontanega iztoka urina zaradi visokega tlaka. Oksibutin, gladko mišični relaksant, se uporablja za izboljšanje dinamike mehurja z zmanjševanjem detruzorjeve hipertoničnosti in hiperrefleksije, odpravlja neinhibirane kontrakcije detruzorja (in s tem uhajanje urina), preprečuje praznjenje mehurja ob visokem tlaku v mehurju.

Brez ustreznega zdravljenja se lahko ob okužbah sečil in povišanem tlaku v mehurju s sekundarnimi spremembami v steni mehurja pojavi poslabšanje funkcije ledvic v treh letih pri do 58% bolnikov. Pri tretjini otrok z motenim odtokom urina iz zgornjih sečil se to zgodi že v prvem letu življenja (1).

Samokateterizacije se lahko uspešno priučijo deklice in dečki, ki so motivirani in potrebno spretni, stari večinoma vsaj šest let. Potrebna pogostost kateterizacije je odvisna od več dejavnikov: vnosa tekočine, kapacitete mehurja in tlaka polnjenja / praznjenja mehurja. V praksi je pri otrocih priporočljivo kateterizacija vsaj petkrat dnevno. Tveganje za okužbe je nizko, v kolikor je doseženo popolno izpraznjenje mehurja (17-19). V izogib poškodbam sečnice, brazgotinjenju in posledičnim strukturam v otroški dobi priporočamo uporabo katetrov s hidrofилno oblogo. Ti ob stiku z vodo postanejo popolnoma gladki v celotni dolžini. V Sloveniji so dostopni kot medicinsko tehnični pripomoček na naročilnico, brez doplačila in v neomejenem dnevnem številu. Na tržišču so na voljo različno dolgi in različnih premerov (za dečke, deklice, odrasle moške in odrasle ženske).

Farmakološko zdravljenje: antiholinergiki

Od razpoložljivih antiholinergičnih sredstev je v svetu najpogosteje uporabljan oksibutin hidroklorid in je varen tudi pri novorojenčkih in dojenčkih [33]. Oksibutin je terciarni amin z dobro dokumentiranim terapevtskim učinkom na hiperaktivnost detrusorja, njegova učinkovitost pa pripisuje kombinaciji antiholinergičnega (antagonizma M3-selektivnega receptorja receptorja), antispazmodičnega, lokalnega anestetika in aktivnosti blokiranja kalcijevih kanalov. Več študij je pokazalo njegovo učinkovitost pri zmanjševanju tlaka polnjenja, povečanju kapacitete nevrogenega sečnega mehurja in ohranjanju ledvične funkcije (1,2). Običajni odmerek peroralnega oksibutinina je 0,1-0,2 mg / kg trikrat dnevno. Pri otrocih z nezadostnim odgovorom ali izrazitimi sistemskimi neželenimi učinki oralno zaužitega oksibutinina prihaja v poštev intravezikalna instilacija oksibutinina v enakih odmerkih, ki jih lahko povečamo celo do 0,9 mg / kg na dan (2, 20). Drugi najpogosteje, pri večjih otrocih uporabljeni antiholinergik, ki je na voljo pri nas je tolteridin (21).

Drugi načini zdravljenja

Credéjev manever ni priporočljiv za praznjenje mehurja pri otrocih s spino bifido, še posebej, če je uretralni sfinkter delno ali popolnoma inerviran. Vsako zvišanje pritiska v trebuhu s Credéjevim manevrom povzroči refleksno povečanje aktivnosti uretralnega sfinktra, kar ima za posledico «visok tlak v mirovanju». To je lahko posebno škodljivo pri otrocih z zmerno ali visoko stopnjo vezikoureternega refluksa.

Dandanes so na voljo tudi nekatere nove oblike zdravljenja, nevromodulacija, kot je presakralna transkutana električna stimulacija in perkutana stimulacija tibialnega živca (22). Dodatno se dandanes že ponekod uporablja uroterapija z vedenjsko-nevrološko povratno zanko z uporabo animacij, prilagojenim otrokom, ki je v določenih primerih zelo uspešna (23).

Kirurško zdravljenje

Namen kirurškega zdravljenja nevrogenega mehurja pri otrocih z mielomeningokelo (MMK) je vzpostaviti nizkotlačen rezervoar urina, kontinenco in po možnosti spontano mikcijo. Sečni mehur mora imeti zadostno kapaciteto in visoko podajnost, uretralni sfinkter pa dobro funkcijo v fazi shranjevanja urina. V fazi praznjenja pa je ob kompetentnem detruzorju potrebno zagotoviti nemoten odtok urina. Zavedati se je potrebno, da je sečni mehur najboljši urinski rezervoar, sečnica najboljša pot za izhod urina, uretralni sfinkter pa najboljši kontrolni mehanizem (24). Neusklajeno delovanje detruzorja in sfinktra med mikcijo in posledično visoki tlaki v sečnem mehurju ogrožajo zgornja sečila in lahko vodijo v končno ledvično odpoved.

Kirurško zdravljenje je individualno, odvisno od stanja sečnika in sfinktra. Pomembna je natančna diagnostična obdelava bolnikov. Sečnik je lahko prekomerno aktiven z nizko kapaciteto in podajnostjo ali pa neaktiven, brez kontrakcij (zastajanje urina). Izhod (sečnica in sfinkter) je lahko prekomerno aktiven (funkcionalna obstrukcija) ali pa paraliziran, brez upora (inkontinenca). Možne so različne kombinacije okvar na obeh nivojih. Hkrati pa je zdravljenje stopenjsko. Sprva se poslužujemo manj invazivnih metod, če te ne zadoščajo opravimo kompleksnejše posege. Ti pa imajo posledično tudi več komplikacij.

Injiciranja botulinskega toksina v detruzor se poslužujemo pri nevrogenem mehurju, ki je refraktaren na antiholinergike. Pri 65-87% bolnikov dosežemo kontinenco (25), zmanjša se tlak v detruzorju in poveča podajnost sečnika. Doza je 10enot/kg, največja skupna 200 enot. Postopek je potrebno ponavljati in je varen. Najpogostejši zaplet je okužba sečil in zastanek urina.

Z augmentacijo sečnega mehurja želimo povečati kapaciteto in podajnost urinskega rezervoarja. Možna je avtoaugmentacija, ko z miotomijo detruzorja ustvarimo divertikel mehurja. Če je sfinkter dobro delujoč, uretra pa prehodna za kateterizacijo, se poslužujemo enostavne augmentacije sečnika največkrat z uporabo ileuma ali cekuma. Najpogostejši zapleti so okužbe sečil, kamni v sečniku (črevesna sluznica izloča mukus). Možne so tudi elektrolitske motnje in pojav metabolne acidoze. Spontana mikcija po augmentaciji ni mogoča, ob ohranjeni uretri je potrebna trajna kateterizacija. Še več zapletov je kadar za povečanje sečnega mehurja uporabimo druge dele gastrointestinalnega trakta (GIT), npr. želodec (hematurija-disurija sindrom). Segment GIT, ki je vključen v sečila, je podvržen tudi pogostejši maligni alteraciji. Riziko narašča s časom od posega. Potrebne so redne letne cistoskopske kontrole (24).

Posegi na izhodu iz mehurja pogosto spremljajo augmentacijske posege pri bolnikih z MMK. V primeru inkontinence lahko različni posegi povečajo upor, mnogi pa žal hkrati otežujejo kateterizacijo. Sem prištevamo razna polnila (npr. derivati hialuronske kisline, goveji kolagen,...), fascialne slinge, umetne sfinktre. Slednji se lahko vgradijo tudi pri otrocih in tako dosežemo 85% stopnjo kontinence. V več kot 30% pride do mehanske okvare in v 15% do kirurških komplikacij (26).

Pri bolnikih s prekomerno aktivnim sfinktrom pa se lahko uporablja (pri otrocih redkeje) botulinski toksin ali pa napravi sfinkterotomija-prerezanje sfinktra (posledična inkontinenca).

Kontinentna stoma (Mitrofanoff, Monti) je na mestu, ko predhodni posegi izhoda sečnika niso uspešni ali transuretralna kateterizacija ni možna. Posebno hvaležna je pri bolnikih z MMK na vozičku, ki težko izvajajo transuretralno kateterizacijo. Stoma iz segmenta slepega črevesja ali ileuma se vgradi med sečni mehur in trebušno steno, lahko v predelu popka. Ta kanal se lažje uporabi za kateterizacijo. V lumnu stome je tlak 2 do 3 krat višji kot v sečniku, zato je kontinenca ohranjena v 90-100% (27). Vrat sečnika se ob posegu lahko zapre. Med zapleti prednjači striktura kanala.

Odstranitev sečnika in njegova nadomestitev z delom GIT se pri otrocih redko izvaja.

Ostale kirurške metode na sečilih pri zdravljenju otrok z nevrogenim mehurjem so eksperimentalne.

V fazi laboratorijskih eksperimentov je izdelava umetnega sečnega mehurja.

Zaključek

Čeprav je z etiološkega vidika nevrogena motnja mehurja heterogena skupina, je zdravljenje podobno, ne glede na osnovni vzrok.

Ključna je zgodnja diagnoza in zgodnje ukrepanje. Dokazano je, da zgodnje ukrepanje takoj po rojstvu prepreči sekundarne spremembe stene mehurja in posledično okvaro ledvic in potencialno vpliva na dolgoročno ohranitev ledvične funkcije. Med preiskavami je najbolj pomembna urodinamska preiskava, s katero opredelimo stopnjo in vrsto nevrogene okvare sečil. Zdravljenje je lahko različno, vendar je pri tipični okvari še vedno standardno: kateterizacije mehurja in antiholinergiki s katerimi poskusimo preprečiti posledice visokega tlaka v mehurju in zagotoviti mehur kot nizkotlačni rezervoar s primerno popolnim praznjenjem. Za ugodno prognozo je pomembno poleg zgodnjega začetka zdravljenja tudi dobro sodelovanje bolnika.

Literatura

1. Bauer SB. Neurogenic bladder: etiology and assessment. *Pediatr Nephrol* 2008; 23:541–51.
2. Verpoorten C, Buyse GM. The neurogenic bladder: medical treatment. *Pediatr Nephrol* 2008; 23:717–25.
3. Perez LM, Houry J, Webster GD. The value of urodynamic studies in infants less than 1 year old with congenital spinal dysraphism. *J Urol* 1992; 148(2 Pt 2):584-7.
4. Veenboer PW, Bosch JL, van Asbeck FW, de Kort LM. Paucity of evidence for urinary tract outcomes in closed spinal dysraphism: a systematic review. *BJU Int* 2013; 112(7):1009-17.
5. Riccabona M. Functional disorders of the lower urinary tract in childhood: an update. *Pediatr Radiol* 2012; 42 Suppl 3: 433-35.
6. Ural Z, Ulman I, Avanoğlu A. Bladder dynamics and vesicoureteral reflux: factors associated with idiopathic lower urinary tract dysfunction in children. *J Urol* 2008; 179(4): 1564-7.
7. Dacher JN, Savoye-Collet C. Urinary tract infection and functional bladder sphincter disorders in children. *Eur Radiol* 2004; 14(Suppl 4): L101-L104.
8. Pippi Salle JL, Capolicchio G, Houle AM, Vernet O, Jednak R, O'Gorman AM, Montes JL, Farmer JP. Magnetic resonance imaging in children with voiding dysfunction: is it indicated? *J Urol* 1998; 160 : 1080-3.
9. Arıkan N, Soygür T, Selçuki M, Erden I, Göğüş O. Role of magnetic resonance imaging in children with voiding dysfunction: retrospective analysis of 81 patients. *Urology* 1999; 54(1): 157-60.
10. Sinha S. Follow-up urodynamics in patients with neurogenic bladder. *Indian J Urol* 2017; 33(4): 267–75 .
11. Cho PS, Bauer SB, Pennison M, Rosoklija I, Bellows AL, Logvinenko T, et al. Sacral agenesis and neurogenic bladder: Long-term outcomes of bladder and kidney function. *J Pediatr Urol* 2016; 12(3):158.
12. Roshanzamir F, Rouzrokh M, Mirshemirani A, Khaleghnejad A, Mohajerzadeh L, Dalirani R. Treatment Outcome of Neurogenic Bladder Dysfunction in Children; A Five-Year Experience. *Iran J Pediatr* 2014; 24(3): 323–6.
13. Golli T, Meglič A, Kenda RB. Long-term prospective evaluation of an inpatient voiding reeducation program for lower urinary tract conditions in children. *Int Urol Nephrol* 2013; 45(2): 299-306.
14. Hellström AL, Hjälmsås K, Jodal U. Rehabilitation of the dysfunctional bladder in children: method and 3-year followup. *J Urol* 1987; 138(4): 847-9.
15. Edelstein RA, Bauer SB, Kelly MD, Darbey MM, Peters CA, Atala A, et al. The long-term urologic response of neonates with myelodysplasia treated proactively with intermittent catheterization and anticholinergic therapy. *J Urol* 1995; 154:1500–04.
16. Kaefer M, Pabby A, Kelly M, Darbey M, Bauer SB. Improved bladder function after prophylactic treatment of the high risk neurogenic bladder in newborns with myelomeningocele. *J Urol* 1999; 162:

1068-71.

17. Joseph DB, Bauer SB, Colodny AH, Mandell J, Retik AB. Clean intermittent catheterization of infants with neurogenic bladder. *Pediatrics* 1989; 84:78–82.
18. Kessler TM, Lackner J, Kiss G, Rehder P, Madersbacher H. Early proactive management improves upper urinary tract function and reduces the need for surgery in patients with myelomeningocele. *Neurourol Urodyn* 2006; 25:758–762
19. Schlager TA, Clark M, Anderson S. Effects of single-use sterile catheter for each void on the frequency of bacteriuria in children with neurogenic bladder on intermittent catheterization for bladder emptying. *Pediatrics* 2001; 108: E71.
20. Lee JH, Kim KR, Lee YS, Han SW, Kim KS, Song SH, et al. Efficacy, tolerability, and safety of oxybutynin chloride in pediatric neurogenic bladder with spinal dysraphism: a retrospective, multicenter, observational study. *Korean J Urol* 2014;55(12):828-33.
21. Medhi B, Mittal N, Bansal D, Prakash A, Nirthi B. Comparison of tolterodine with standard treatment in pediatric patients with non-neurogenic dysfunctional voiding/overactive bladder: a systematic review. *Indian J Physiol Pharmacol* 2013; 57:343-53.
22. De Gennaro M, Capitanucci ML, Mosiello G, Zaccara A. Current state of nerve stimulation techniques for lower urinary tract dysfunction. *J Urol* 2011; 185: 1571-7.
23. Yagci S, Kibar Y, Akay O, Kilic S, Erdemir F, Gok F, Dayanc M. The effect of biofeedback treatment on voiding and urodynamic parameters in children with voiding dysfunction. *J Urol* 2005; 174:1994-8.
24. Nijman RJM, Tekgül S, Chase J, Bael A, Austin P, Von Gontard A. Diagnosis and management of urinary incontinence in childhood. In: Abrams P, Cardoso L, Khoury S, Wein A(eds) *Incontinence, 5th International Consultation on Incontinence*. Paris 2013; pp 731-825.
25. Tekgül S, Dogan HS, Hoebeke P, Kocvara R et al. Guidelines on Paediatric Urology. In: *European Association of Urology Guidelines*. Arnhem 2016; pp 42-48.
26. Herndon, C.D., et al. The Indiana experience with artificial urinary sphincters in children and young adults. *J Urol* 2003; 169: 650.
27. Duckett JW, Lofti A-H. Appendicovesicostomy (and variations) in bladder reconstruction. *J Urol* 1993; 149: 567-9.

1

NEVROGENO ČREVO

asist. dr. Jernej Brečelj, dr. med., Klinični oddelek za gastroenterologijo, hepatologijo in nutricionistiko, Pediatrična klinika, UKC Ljubljana in Katedra za pediatrijo, Medicinska fakulteta, UL

Povzetek

Prispevek opisuje obravnavo nevrogenega črevesa pri otrocih z mielomeningokelo. Opiše ključna načela diagnostike s poudarkom na (hetero)anamnezi in telesnem pregledu. Ključna preiskava je anorektalna manometrija. Opisan je princip stopenjskega zdravljenja, ki je na prvi stopnji enak tistemu pri funkcionalnem zaprtju. Pri neuspehu so pri nekaterih bolnikih možna specifična zdravljenja, kot npr. apendikostomija po Malonu. Navedena pa so tudi različna druga zdravljenja, ki pa potrebujejo še ovrednotenje v okviru raziskav. Bolniki z nevrogenim črevesom zaradi mielomeningokele potrebujejo celostno multidisciplinarno obravnavo v specializiranih centrih.

Uvod

Z izrazom nevrogeno črevo (angl. *neurogenic bowel* ali *neurogenic bowel dysfunction*) označujemo težave pri odvajanju blata zaradi nevroloških bolezni ali okvar: npr. pri mielomeningokeli, po poškodbi hrbtenjače, pri multipli sklerozi in drugih (1). Glavni znaki so zaprtje, uhajanje blata ali težave pri praznjenju blata normalne konzistence iz črevesa. Bolniki z mielomeningokelo imajo pogosto paralizo in motnjo senzorične pod mestom okvare, kar prizadene poleg delovanja črevesa tudi delovanje sečnega mehurja (2).

Problemi z odvajanjem blata so pogosti pri bolnikih z mielomeningokelo. V raziskavi 208 danskih otrok (3), od katerih jih je (ali njihovih staršev) 60% izpolnilo anketo, jih je 68% imelo težave z odvajanjem blata. Osemindeset odstotkov šolskih otrok (starih 6 do 10 let) je nosilo plenice zaradi inkontinence blata, v starostni skupini 11 do 18 let jih je uporabljalo plenice še vedno 38%. Pri 24% je odvajanje blata trajalo po več kot 30 min na odvajanje.

Nevrogeno črevo pomembno vpliva na kakovost življenja bolnika, zato se ti bolniki pogosteje izogibajo družbe in se več zadržujejo v domačem okolju (1, 2). Čeprav se inkontinenca za blato s starostjo nekoliko zmanjša (mesečno uhajanje blata z 59% na 38% in dnevno z 11% na 5%), pa ostaja delež otrok, pri katerih to vpliva na druženje enak (46%), saj se s starostjo poveča socialna nesprejemljivost uhajanja blata (4).

Ker je strokovno srečanje, katerega del je tudi pričujoči prispevek, namenjeno obravnavi otrok z mielomeningokelo, se bom v nadaljevanju članka omejil na nevrogeno črevo pri tej patologiji. Cilji zdravljenja težav s črevesjem pri otrocih z mielomeningokelo so zdravljenje inkontinence blata in skrb za izboljšanje kakovosti življenja pacientov z različnimi sredstvi, saj popolna odprava tega problema z dostopnimi metodami zaenkrat ni mogoča, ter zdravljenje zaprtja, kadar je to prisotno (2).

Patofiziologija

Simptomi nevrogenega črevesa so odvisni od mesta okvare živčevja. Pri mielomeningokeli, ki je največkrat prisotna v lumbalnem predelu, je okvara pogosteje v področju *conus medullaris* ali *cauda equine*; okvarjen je spodnji motorični nevron (okvara parasimpatikusa). Stena kolorektalnega dela debelega črevesa je hipotonična, zadnjični sfinkter je ohlapen. Vodilni znak je inkontinenca za blato (1). Zaradi rasti in dodatne okvare živčevja hrbtenjače se lahko nevrogeno črevo pri otrocih z mielomeningokelo v najstniškem obdobju poslabša (angl. *tethered cord syndrome*) (4).

Če je okvara nad področjem *conus medullaris*, gre za okvaro zgornjega motoričnega nevrona, ki povzroči hipertonično črevo. To se kaže kot zvečan tonus stene debelega črevesa, mišič medeničnega dna, in zadnjičnega sfinktra. Segmentna peristaltika je bolj aktivna, propulzivna pa manj. Vodilni znak je zaprtje. Trdovratno nezdravljeno zaprtje lahko privede do uhajanja blata - enkopreze (1).

Diagnostika

Anamneza in telesni pregled

Glavni namen (hetero) anamneze in telesnega pregleda v sklopu gastroenterološke obravnave otroka z mielomeningokelo je ugotoviti glavno težavo, ki jo ima pacient s črevesom, predvsem ločiti enkoprezo od inkontinence blata. **Enkopreza** je posledica zaprtja in iztekanja mehkejšega blata med trdim čepom blata in zaradi zaprtja razširjeno črevesno steno. Pri telesnem pregledu smo pozorni na morebitna *skibala* (trdo blato, ki se tipa skozi trebušno steno v poteku črevesa). Dokončno pa razreši dilemo rektalni pregled. Pri enkoprezi je okolica zadnjične odprtine umazana z blatom, tonus zadnjičnega sfinktra je praviloma znižan, kmalu po vstopu v ampulo danke pa zatipamo trdo kepo blata. Pri **inkontinenci blata** zaradi atoničnega zadnjičnega sfinktra pa je podobno okolica zadnjične odprtine umazana z blatom, sfinkter nima tonusa (lahko deluje sprva skrčen, a ga s prstom brez upora zlahka razširimo, po pregledu ostane štrleče odprt), v ampuli danke pa je praviloma le mehko do srednje-trdo blato (4).

Preiskave

Od preiskav za oceno fiziološko oceno delovanja anorektalnega območja uporabljamo **anorektalno manometrijo** za merjenje (4):

- osnovnega tlaka in tlaka pri iztiskanju blata,
- senzibilitete danke pri različnih volumnih balončkov (prvo občutenje, tiščanje na blato, prag bolečine),
- rektoanalnega inhibitornega refleksa.

Zdravljenje

Predlagani načini zdravljenja temeljijo na kliničnih izkušnjah in manjših serijah bolnikov. Koristno bi bilo opraviti kontrolirane raziskave, s katerimi bi posamezne vrste zdravljenja bolje ovrednotili. Predvsem kirurški načini zdravljenja so odvisni tudi od starosti in zrelosti bolnika, saj se mora za nekatere načine zdravljenja odločiti sam. Večina centrov zdravi stopenjsko in začne s konservativnimi načini ter nadaljuje s kirurškimi, če začetna zdravljenja niso uspešna (4). Najboljše uspehe dosegajo centri z multidisciplinarno obravnavo bolnikov (5).

Začetno konservativno zdravljenje

Prva stopnja zdravljenja je enaka kot pri zdravljenju funkcionalnega zaprtja. S spremembami prehrane in življenjskega sloga (kolikor dopuščajo druge okoliščine) želimo spodbuditi odvajanje blata. Pogosto morajo bolniki jemati odvajala (priporočamo predvsem ozmotska kot sta npr. laktuloza ali polietilenglikol). Svetujemo vsakodnevni poskus odvajanja ob določenem času, praviloma po enem večjih obrokov, ki spodbudi peristaltiko in sproži spontano odvajanje. Prva stopnja zdravljenja je zaradi različnih posebnosti pri bolnikih z nevrogenim črevesom zaradi mielomeningokele redko uspešna (motena senzibiliteta zadnjika, pogosto gibalna oviranost) (4). Naslednja stopnja je stimulacija zadnjika s prstom, ki pogosto povzroči krčenje danke in iztis blata. Če to ne zadostuje, priporočamo aplikacijo svečk (npr. glicerinske svečke) ali pa mini klizme (4). Konservativno zdravljenje je pogosto uspešno, pribl. 20% pa jih potrebuje dodatno zdravljenje, ki je opisano v nadaljevanju (4).

Zdravljenja z izpiranjem črevesa

Črevo lahko izpiramo skozi zadnjik (transanalno) ali antegradno skozi apendikostomijo po Malonu. Pri **transanalnem izpiranju** gre za klistiranje končnega dela debelega črevesa. Po katetru se vbrizga v debelo črevo 250 do 4000 ml navadne vode (pri možnosti elektrolitnih motenj priporočamo raje fiziološko raztopino). Po odstranitvi katetra se v idealnih razmerah izprazni in

1
7
izčisti črevo od vraničnega zavoja debelega črevesa do zadnjika. Ena od prednosti tega zdravljenja je preprečevanje zaprtja. To vrsto klistiranja se običajno izvaja na 1 do 2 dni (4).

Apendikostomija po Malonu je poseg, pri katerem si želimo, da je bolnik dovolj star, zrel in da razume svoje zdravstveno stanje za samostojno odločitev glede posega. Pri apendikostomiji bolniku (ki ni imel odstranjenega slepiča) prišijejo odrezano konico slepega črevesa na kožo. Ko se šivi zacelijo, si bolnik praviloma dnevno vstavlja cevko skozi apendikostomo v začetek debelega črevesa in ga s tem izprazni (6). Gre za najuspešnejše dolgoročno zdravljenje nevrogenega črevesa, ki je bilo v danski raziskavi uspešno pri 74% bolnikov (7).

Trening s povratno zanko

Trening mišic medeničnega dna s povratno zanko (angl. *biofeedback*) ima vlogo pri določenih bolnikih glede na izvid anorektalne manometrije. Raziskave niso potrdile dolgoročnejšega koristnega učinka. Kandidati za trening mišic medeničnega dna s povratno zanko so bolniki z blago do zmerno okvaro, ki imajo ohranjeno senzibiliteto, so visoko motivirani ter dovolj stari in psihološko razviti, da pri treningu sodelujejo (8).

Nevrostimulacija

Načinov nevrostimulacije je več, za nobenega pa ni dovolj dokazov, da je tako uspešen, da bi ga priporočali vsem bolnikom z mielomeningokelo, ki z drugimi načini ne uspejo izboljšati odvajanja in uhajanja blata. Spodaj navedene in druge opisane načine elektrostimulacije je smiselno izvajati le v sklopu raziskav in tako ugotoviti, katere so najbolj učinkovite (9).

Vrste nevrostimulacije so (9):

- Draženje sprednjih križnih korenin (angl. sacral anterior root stimulation): elektrodo se vstavi operativno. Zadnje križne živčne korenine nevrokirurg prereže. S kablom preko podkožnega kanala je povezan prožilec električnih impulzov. Bolnik jih proži preko brezžičnega daljinskega upravljalnika. Poleg sproženja uriniranja, sproži tovrstna elektrostimulacija tudi peristaltiko distalnega kolona, zmanjša čas prehoda blata in poveča število odvajanj blata.
- Draženje križnega živca (angl. sacral nerve stimulation): se uporablja bolj za trdovratno idiopatsko inkontinenco blata. Pri bolnikih z mielomeningokelo še ni preizkušeno. S tem načinom elektrostimulacije, pri katerem je elektroda nameščena skozi foramen križnice, zmanjšamo število nehotenih peristaltičnih valov črevesa. Zato se izboljša kontinenca za blato.
- Neinvazivni načini draženje živcev: njihova prednost je, da ni potrebna kirurška vstavitvev. Natančen opis presega obseg tega članka. Načini so opisani v dostopni literaturi (9).

Kolostomija

Če nobeno od zgoraj opisanih zdravljenj ni dovolj uspešno, je ena od rešitev kolostomija, ko se debelo črevo izpelje in prišije na trebušno steno. Nad kolostomo se prilepi vrečka, ki jo bolnik sam prazni. Kolostomija skrajša čas, ki je drugače povezan z odvajanjem blata, poveča neodvisnost, olajša socialne stike in izboljša kakovost življenja. Po drugi strani pa gre za večjo operacijo, ki je pri nevroloških bolnikih povezana z več zapleti. Zaradi trdega blata in zmanjšane ali odsotne peristaltike se lahko pojavljajo težave pri praznjenju kolostome (4).

Zaključki

Zdravljenje nevrogenega črevesa pri otrocih z mielomeningokelo je kompleksno in zahteva najprej poglobljeno opredelitev problema z natančno anamnezo, heteroanamnezo in usmerjenimi subspecialnimi preiskavami. Začetne stopnje zdravljenja so enostavne in široko dostopne. Specifični načini zdravljenja pa so dostopni predvsem v centrih, ki se s tovrstno patologijo celostno ukvarjajo.

Literatura

1. Kumar L, Athanasakos E, Emmanuel AV. Evaluation and treatment of neurogenic bowel dysfunction – a review. *Eu Neurol Rev.* 2016;11(2):109-15.
2. Di Lorenzo C. Chronic constipation and fecal incontinence in children with neurological and neuromuscular handicap. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1997;25 Suppl 1:S37-9.
3. Krogh K, Lie HR, Bilenberg N, Laurberg S. Bowel function in Danish children with myelomeningocele. *APMIS Suppl.* 2003(109):81-5.
4. Krogh K, Christensen P. Neurogenic colorectal and pelvic floor dysfunction. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2009;23(4):531-43.
5. Chatoor D, Soligo M, Emmanuel A. Organising a clinical service for patients with pelvic floor disorders. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2009;23(4):611-20.
6. Malone PS, Ransley PG, Kiely EM. Preliminary report: the antegrade continence enema. *Lancet.* 1990;336(8725):1217-8.
7. Worsoe J, Christensen P, Krogh K, Buntzen S, Laurberg S. Long-term results of antegrade colonic enema in adult patients: assessment of functional results. *Dis Colon Rectum.* 2008;51(10):1523-8.
8. Paris G, Gourcerol G, Leroi AM. Management of neurogenic bowel dysfunction. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2011;47(4):661-76.
9. Worsoe J, Rasmussen M, Christensen P, Krogh K. Neurostimulation for neurogenic bowel dysfunction. *Gastroenterol Res Pract.* 2013;2013:563294.

1

2

3

4

5

6

7

8

9

ENDOKRINOLOŠKA OBRAVNAVA OTROK Z MIELOMENINGOKELO

Darja Šmigoc Schweiger, Klinični oddelek za endokrinologijo, diabetes in bolezni presnove, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

Korespondenca: darja.smigoc@kclj.si

Endokrine motenje pri otrocih z mielomeningokelo (MMK) so zlasti povezane s hidrocefalusom, saj je zvišan intrakranialni pritisk (IKP) ne glede na etiologijo poglavitni dejavnik za nastanek neverosekretorne disfunkcije. Manj pogosto so vzrok pridružene anomalije centralnega živčevja. Najpogosteje se srečamo s pomanjkanjem ravnega hormona (RH) in centralno prezgodnjo puberteto (CPP). Od ostalih endokrinih motenj je opisana še večja pogostost centralne hipotiroze, hiperprolaktinemije in diabetesa insipidusa. Med drugim se zlasti pri deklicah pogosto srečamo z debelostjo, ki je najverjetneje povezana z zgodnejšim pubertetnim razvojem, pri 15% dečkov pa je prisoten kriptorhidizem. Zaradi imobilnosti imajo otroci z MMK večje tveganje za zlome zaradi sekundarne osteoporoze, ki je odvisna predvsem od stopnje nevrološke okvare.

Kar 30% otrok z MMK in pridruženim hidrocefalusom ima telesno višino pod 5.p in upočasnjeno rast. Tako je povprečna višina odraslih žensk MMK 142 cm in moških 152 cm. K nizki rasti prispevata predvsem nevralna prizadetost spodnjih okončin in znižana sedna višina zaradi deformacij hrbtenice. Razpon rok, ki je pri večini odraslih z MMK prav tako pod 50. p pa kaže, da na nizko rast vplivajo tudi endokrini dejavniki. Tako je bilo pri 11% otrok z MMK in nizko rastjo ugotovljeno neustrezno izločanje RH, ki se kaže tako z zmanjšano frekvenco kot tudi amplitudo pulzov izločanja ravnega hormona. Zaradi otežene določitve telesne višine se za spremljanje rasti otrok z MMK priporoča predvsem antropometrična meritev razpona rok. Normalen razpon rok kaže na zadostno rast dolgih kosti in manj verjetno pomanjkanje ravnega hormona. Ob spremljanju rasti moramo upoštevati tudi, da pubertetni prirastek nastopi tako pri dečkih kot pri deklicah eno leto pred povprečno starostjo zdravih otrok s posledičnim hitrejšim zaključkom rasti in nižjo končno višino. Ob dokazanem pomanjkanju ravnega hormona je indicirano zdravljenje z rekombinantnim humanim RH.

Pri otrocih z MMK je centralna prezgodnja puberteta (CPP) pogostejša v primerjavi z zdravimi, saj se pojavi približno pri 12%. Tudi pri deklicah, ki po definiciji nimajo CPP je pubertetni razvoj zgodnejši, saj je povprečna starost ob menarhi 10,3 leta. Pri otrocih z MMK se prezgodnja puberteta pojavlja večinoma v povezavi s hidrocefalusom, saj je ta ne glede na etiologijo pomemben dejavnik tveganja za pojav CPP. Tveganje za pojav CPP predstavlja predvsem zvišan IKP v perinatalnem obdobju, četudi se hidrocefalus kasneje razreši. Patogeneza še ni povsem jasna, domneva se, da gre za z zvišanim IKP povzročeno okvaro nevronov, ki tonično inhibirajo gonadno os. Zdravljenje CPP je indicirano v primerih, ko je zaradi pospešenega skeletnega dozorevanja pričakovana končna višina nizka. Zdravljenje poteka z intramuskularnimi injekcijami depo pripravka sintetskega analoga GnRH – triptorelina na tri mesece, s katerim začasno zaustavimo puberteto in tako ohranimo rastni potencial, če z zdravljenjem pričnemo dovolj zgodaj.

Otroci z MMK imajo v primerjavi z zdravo populacijo večje tveganje za zlome z incidenco med 11 in 30%. Večinoma gre za zlome spodnjih okončin ob nizkoenergijskih poškodbah zaradi sekundarne osteoporoze, na katero vpliva predvsem stopnja nevrološke okvare s posledično imobilnostjo in zmanjšano mišično maso. Mineralna kostna gostota (MKG) se v procesu formiranja kostnine, ki poteka že pri plodu in se nadaljuje tudi po zaključeni rasti še do konca druge dekade, povečuje. Za normalen potek tega procesa morajo na kosti delovati sile mišičnih kontrakcij. Zmanjšana mišična masa je tako poglavitni dejavnik za znižano kostno gostoto. Na MKG pri otrocih z MMK lahko dodatno negativno vpliva tudi zdravljenje s protiepileptičnimi zdravili in dolgotrajno zdravljenje z inhibitorji protonske črpalke. Na MKG pozitivno vplivamo predvsem s posturalno obremenitvijo kosti. MKG pri otrocih ni absolutno merilo za tveganje za zlome, saj nanj vplivajo tudi druge lastnosti kosti, kot so velikost, zgradba, oblika in prožnost. Dvoenergijska rentgenska absorpciometrija (DXA) je tudi pri otrocih

metoda izbora za merjenje mineralne kostne gostote. Poleg DXA je najbolj razširjena preiskava za merjenje kostne gostote v pediatriji še kvantitativna ultrasonografija. V pediatrični populaciji govorimo o znižani kostni gostoti, ko je Z vrednost manjša ali enaka -2 SD. Osteoporoza je definirana z znižano MKG (Z vrednost ≤ -2 SD) in klinično pomembnim zlomom. Pri otrocih s sekundarno osteoporozo opravimo laboratorijske preiskave za oceno kostnega metabolizma in za izključitev drugih možnih vzrokov sekundarne osteoporoze, kot so jetrne in ledvične bolezni, celiakija, hipertiroidizem in hipogonadizem. Pri zdravljenju sekundarne osteoporoze skušamo vplivati najprej na dejavnike, ki jih lahko modificiramo. Tako je zlasti pomembna skrb za zadostno prehranjenost, zadosten vnos kalcija in nadomeščanje vitamina D. Farmakološko zdravljenje osteoporoze v otroštvu je omejeno na zaviralce kostne razgradnje in zaenkrat temelji na cikličnem zdravljenju s parenteralnimi bisfosfonati. Zdravljenje je indicirano ob dveh ali več zlomih dolgih kosti ali ob pojavu kompresijske frakture vretenc. Ker so kompresijske frakture vretenc pri otrocih pogosto asimptomatske, jih ob ugotovljeni znižani kostni gostoti aktivno iščemo z RTG torakolumbalne hrbtenice v stranski projekciji.

Pri otrocih z MMK se zaradi izpostavljenosti bolezenskim spremembam v možganih pogosteje pojavljajo nevrosekretorne motenja, zlasti pomanjkanja RH in CPP. Pri spremljanju otrokove rasti nam je lahko v pomoč predvsem antropometrična meritev razpona rok. Na prisotnost endokrine motnje moramo pomisliti ob upočasneni ali pospešeni rasti. Primarno preventivo zlomov zaradi imobilnosti predstavlja zaenkrat skrb za primerno prehranjenost, zadosten vnos kalcija, dodajanje vitamina D, ukrepi za povečanje mišične moči in mobilnosti ter prilagoditve okolja za manjše tveganja za padce. Zdravljenje z bisfosfonati je indicirano ob že prisotnem zlomu.

Viri:

Bereket A. Endocrine Aspects of Neural Tube Defects. In: **Özek MM, Cinalli G, Maixner W.** Spina Bifida. Management and Outcome. Springer: 2008. p. 423-428.

Trollmann R, Strehl E, Wenzel D, Dörr HG. Arm span, serum IGF-1 and IGFBP-3 levels as screening parameters for the diagnosis of growth hormone deficiency in patients with myelomeningocele--preliminary data. Eur J Pediatr. 1998; 157: 451.

Proos LA, Tuvemo T, Ahlsten G, Gustafsson J, Dahl M. Increased perinatal intracranial pressure and brainstem dysfunction predict early puberty in boys with myelomeningocele. Acta Paediatr. 2011; 100:1368-72.

Apkon SD, Fenton L, Coll JR. Bone mineral density in children with myelomeningocele. Dev Med Child Neurol. 2009; 51:63-7.

Korula S, Titmuss AT, Biggin A, Munns CF. A Practical Approach to Children with Recurrent Fractures. Endocr Dev. 2015; 28:210-25.

Strokovno srečanje na temo

»Celostna obravnava otrok z mielomeningokelo«

so omogočili:

MacroBalans
makrogol 4000



član skupine Sandoz

Vsm
VALENCIA
Stoma-Medical d.o.o.
Valencia Stoma-Medical d.o.o.
Gregorčičeva 9, 1000 Ljubljana
Tel.: (01) 251 49 59
Fax: (01) 251 24 90
www.vsm.si



