

Ferrari kontseptsiooni rakendamise kogemused seljaajusongaga laste taastusravis

Kirsti Pedak – Tallinna Lastehaigla

Võtmesõnad: seljaajusong, füsioteraapia, Ferrari kontseptsioon

Neuraalorü defektiga laste elulemus on oluliselt suurenenud ning nende laste rehabiliteerimine on saanud tõsiseks väljakutseks multidistsiplinaarsele meeskonnale. Taastusraviarst A. Ferrari esitles 1985. a esimest korda seljaajusonga ravikontseptsiooni, mille aluseks on liikumisfunktsiooni loomuliku arengupotentsiaali ärakasutamine, õigeaegne abivahenditega toetamine ja järjepidev õpetamine. Artiklis on tutvustatud 2000. aastal sündinud torakolumbaalpiirkonna meningomüelotsele ja sügava alumise patrapareesiga lapse haigusjuhtu, mille käsitlemise käigus kasutati kirurgilist ravi, staatilisi ja dünaamilisi ortoosi ning järjepidevat arendamist, tänu millele on laps saavutanud iseseisva liikumisvõime ja sulandunud edukalt ühiskonda.

Neuraalorü defekti (NTD) all mõeldakse erinevaid raskeid pea- ja seljaaju väärarendeid, mis tekivad varases embrüonaalstaadiumis. Ilma ravita surevad selliste anomaaliatega lapsed tavaliselt esimesel eluaastal. Surma kahe esimese eluaasta jooksul põhjustab peamiselt hüdrotsesfaalia (HC) või intrakraniaalne infektsioon. NTDga laste elulemus on seoses meditsiini arenguga

oluliselt suurenenud ning nende laste rehabiliteerimine on saanud tõsiseks väljakutseks multidistsiplinaarsele meeskonnale.

Artikli **eesmärgiks** on anda esmane ülevaade NTD ühe sagedamini esineva vormi – seljaajusonga ehk *meningomyelocele* (MMC) – patogeneesist, sellega kaasuvatest primaarsetest ja sekundaarsetest probleemidest ning optimaalse arendustegevuse võimalustest. Füsioterapeudi teadlikkus nendest aspektidest annab võimaluse oma tegevust paremini korraldada ja tulemuslikumalt ellu viia.

TUGIAPARAADI JA MOTOORIKA HÄIRED SELJAAJUSONGAGA HAIGEL, KÄSITLUSE ÜLDPÕHIMÕTTED

MMC-lapse motoorse ja sensoorse kahjustuse ulatus võib varieeruda selle puudumisest kuni täieliku halvatuseni. Samas võivad pareesid jt neuroloogilised kõrvalekalded tekkida ka hilisemas eluperioodis peamiselt *tethered cord*'i sündroomina, HC või Chiari II tüüpi malformatsiooniga seotud häiretena.

MMC korral esineb lõtv halvatus kahjustuse ülemisest piirist kaudaalsele. Kaasuvad lülisamba deformatsioonid ja selgroolülite defektid, võivad areneda küfoos ja/või skolioos. Halvatud jäsemetes on enamasti tõsised troofika- ja kasvuhäired. Võivad esineda ka rasked kusepõie ja pärasoole funktsiooni häired.

Ravi õigeaegne alustamine ja selle etapi viisi planeerimine on määrava tähtsusega. Liikumiseelduste efektiivne ärakasutamine on võimalik vaid enne 10. eluaastat, sest

liikumisvõime kahaneb teisel eludekaadil seoses keha dimensioonide ja energiakulu suurenemisega (1).

Patsiendi edaspidine liikumisvõime on seotud peamiste võtmelihastega: *m. ilopsoas*, *m. gluteus medius*, *hamstring*-lihased (reie tagapinna painutajalihased) ja/või *m. quadriceps femoris*. Näiteks, kui lapsel *m. quadriceps femoris*'e jõudlust saab esimesel kolmel eluaastal hinnata heaks, on eeldused iseseisvaks kõnniks olemas. *M. gluteus medius*'e jõudlust peetakse aga parimaks ennustajaks, kas kõnniortoosid on vajalikud või mitte (2).

Keharaskuse siirdamisel ja kõndimisel on võtmeprobleemiks saavutada stabiilne kehaasend ja selle sümmeetrilisus. Stabiilne kehaasend on oluliseks teguriks funktsionaalse ülesande efektiivseks täitmiseks. Sümmeetrilisus on tähtis liigesestressi ja deformeeruva jõu minimeerimiseks, et võimaldada lihaste optimaalset töötamist. Tuleb silmas pidada, et motoorne defitsiit, mis lapseas võib tunduda tähtsusetu, võib seoses kehaproportsioonide muutumise ja kaalu suurenemisega täiskasvanueas põhjustada tõsiseid funktsionaalseid probleeme. Nende probleemide tulemuslikuks käsitlemiseks on ülioluline püüda vältida ka luustiku deformatsioone ja liigesekontaktuure, mis tekivad enamikul MMCga lastest, kuid mille raskusaste on korrelatsioonis väärarendi raskusega (2, 3).

FERRARI KONTSEPTSIOONI PÕHIPRINTSIIBID

Itaalia taastusraviarst Adriano Ferrari, järgides Milaini-Comparetti traditsioone, on saavutanud tuntuse neuromuskulaarsete haigete kompleksravis, sest ta esitles 1985. a esimesena uudset käsitusviisi MMC-ravis, lähtudes laste motoorsetest arenguetappidest. Seda teoreetilist mudelit on proovitud üle 400 patisendil Malaisia Biogeneetika Instituudis (3).

Kontseptsioon toetub kolmele põhikomponendile:

1) neuroloogiliste ärajäämanähtude adekvaatsele hindamisele;

2) funktsionaalse toimetuleku adekvaatsele prognoosile;

3) arengut toetavate abivahendite, füsioteeraapia ja kirurgilise ravi planeerimisele.

Kontseptsiooni põhimudeliks on lapsega kaasneva liikumisfunktsiooni loomuliku arengupotentsiaali ärakasutamine. Nii nagu tervel lapsel nii ka MMC-lapsel on motiveeritus liikumiseks ja kõik võimalused nende mootorsete oskuste arenemiseks, mis ei ole otseselt haaratud patoloogilisest protsessist. Neuroloogiliste ärajäämanähtudega lapse motoorse arengu eeldused sõltuvad sellest, millised lihasegrupid ja kui sügavalt need on kahjustatud. Esimesest lumbaallülist kaudaalsemale jääva kahjustustaseme korral näitab analüüs Ferrari kontseptsiooni järgi, et selle lapse rehabilitatsioon tuleb rajada eeldusele kahjustusest hoolimata tulevikus seisma ja kõndima hakata (2, 3)

MMC-lapse rehabilitatsioon Ferrari kontseptsiooni alusel planeeritakse tema esimestest elukuudest. Kui laps viibib haiglas, peaksid lapse vanemad juba seal saama põhiliste hooldusvõtete ja tegevuste kohta juhised, mille esmaseks eesmärgiks on vältida kontraktuuride tekkimist. Juhiste andmisel on oluline vanemale selgitada tema lapse probleemide olemust ja luua koostöös vanematega sellest tulenev realistlik raviplaan. Raviplaan koostamisel on oluline kõikide erispetsialistide (raviarst, ortopeed, füsioterapeut, ortoosimeister) koostöö.

Esimese kuue elukuu jooksul on MMC korral iseloomulik lihaste hüpotoonia. Esineb puudulik peasendi kontroll, rigiidne selja- ja kaelaosa. Ülajäsemetes võib esineda kombineeritult nii hüpotoonust kui ka spastilisust. Füsioterapeudi ülesandeks sel perioodil on juhendada vanemaid lapse hooldamisvõtete suhtes (lapse kandmine, asetamine alusele, istuma- ja magamapanek), et tagada pea ja keha adekvaatne asend.

Lapse 6. ja 12. elukuul on vajalik lihasefunktsioonide taashindamine, et kindlustada laps vajaduse korral sobilike ortoosidega. Soovitavad on passiivsed harjutused alajäsemetele, et säilitada liigeste liikuvust

ja verevarustust. Tähelepanu tuleks pöörata põhiliikumiselementide arendamisele nii palju, kui kahjustus võimaldab (4).

Ortopeedilised abivahendid on väga olulised kogu ravikontseptsioonis füsioteraapia ja kirurgiliste ravivõtete kõrval. Nende kasutamise peamine eesmärk on vääraarengulisi liigeseid ja luustikku toetada ning asendit korrigeerida. Nii õnnestub ennetada sekundaarseid kahjustusi. Toefunktsiooni täidavad peamiselt nn staatilised ortoosid ja asendilahased. Dünaamiliste abivahendite eesmärgiks on kompenseerida lihasjäõudluse defitsiiti, rakendades neid õigel ajal ja kahjustusespetsiifiliselt. Ortooside rakendamist tuleb alustada kõige enam liikumist takistavast kohast, hinnata liigutusi ja liigutusvõimekust, kõnnimustrit ilma abivahendi või toeta ning abivahendiga. Seejuures tuleb hinnata nii primaarseid kui ka sekundaarseid deformatsioone, mis võivad olla tingitud liikumishäirest.

Valede otsuste tegemine sobivate kõnniortooside valikul võib hilisemas perioodis põhjustada sekundaarsete deformatsioonide tekke. Ka ebarealistlike eesmärkide püstitamine ja nendega seotud ebaadekvaatsete ravivõtete rakendamine võib kaasa tuua lapse motoorse suutlikkuse vähenemise. Juba väikesele lapsele on oluline kasutada mänguasendiks seisulaua seismist ettevalmistusfaasina kõnniortooside kasutamiseks. Seljaaju torakaalosa kahjustuse korral vajab laps ortooset toetusega puusast või rindkerest ja tavaliselt kasutab alguses rollaatorit liikumise toetamiseks. Järgmise etapina tasakaalu ja liikumise paranedes, kui laps õpib kandma keharaskust ühelt jalalt teisele, võib alustada kõnni harjutamist, kasutades toetuseks mitme toetuspinnaga kärke. Selle alusel, kuidas ja kui kaua laps iga päev oma ortooset kannab, saab kindlaks teha, kas abivahendid on tõhusad ja kasutatavad ning õigesti valitud. Kui täheldatakse liigete liikuvuse ja lihastoonuse dünaamikat halvenemise poole või ortopeediline abivahend ei ole kantav, tuleks otsida viga ortooside sobivuses.

Teadmine võimalusest oma võimekust parandada motiveerib last edasi treenima.

Teraapia käigus peab füsioterapeut mõtteliselt välja joonistama lapse füsioloogilise normaalse arengu ning teda vajalike abivahenditega ja õigel ajal toetades saavutama prima funktsionaalse tulemuse ja arengu järjepidevuse. See on kõik koos aastaid kestev õppeprotsess, mille käigus laps õpib oma defitsiiti kompenseerima (3, 5).

HAIGUSJUHU KIRJELDUS

Poeglaps R.K. sündis 2000. aastal planeeritud keiserlõikest 37.–38. rasedusnädalal sünnikaaluga 3500 g, Apgari hindega 8/8. Lumbosakraalpiirkonnas oli suuremõõtmeline avatud kestadega meningomüelotseele. Kohe tehti korrigeeriv kirurgiline ravi: seljaajusonga plastika ja ajuvatsakeste šunteerimine hüdrotsefaalia tõttu.

2. elukuul toimus esmane füsioterapeutiline hindamine. Seliliasendis ilmnes asendiasümmeetria: kehatüve fleksioon vasakule. Esinesid spontaansed liigutused kätes, liigutused olid aktiivsemad paremas käes. Laps painutas minimaalselt jalgu puusaliigestest, sirutus puudus, labajala aktiivne dorsaal- ja plantaarfleksioon puudus, esines mõlemapoolne kompjalg. Rahuolekus olid jalad laias abduktsiooni-fleksiooniasendis. Esmase nõustamise käigus anti emale juhised passiivsete amplituudiharjutuste kohta alajäsemetes kontraktuuride tekke ennetamiseks ja troofika parandamiseks. Valmistati staatilised ortoosid hüppeliigese asendi korrektsiooniks. Lamatiste profülaktika eesmärgil oli esialgu lubatud fikatsioon korruga 30 minutit, mida pikendati nädala jooksul kuni 1 tunnini. Võimalike kaasnevate troofikahäirete vältimiseks jälgiti ka teiste abivahendite survet nahale ja vajaduse korral korrigeeriti kohe nende sobivust. Kompjalg osutus väga hästi ortoosidega korrigeeritavaks.

3. elukuul alustati imiku asetamist kõhuli, kasutades rindkere toetuseks U-kujulist patja, et soodustada pea asendi korrektsiooni ja fikatsiooni, samuti toereaktsiooni küünarvartele. Aktiivselt seljalt kõhule pöörämist alustas laps 7. elukuul.

7. elukuust kuni 12 kuu vanuseni püstitati eesmärkideks põhiliikumiselementide ja liigutuspiraalide arengu soodustamine. Tegeleti passiivsete liigutusamplituudide säilitamisega puusa- ja põlveliigestes ning hüppeliigestes. Seljaaju torakaalosa kahjustuse tõttu vajas laps toetatud istumisasendit istumiskorseti abil, et käed jääksid tegutsemiseks vabaks. Jätkuvalt rakendati puhkeaegeid staatilisi ortoose. Roomamisvalmiduse tekkides kasutas laps asümmeetrilist liikumismustrit, mistõttu ostus vajalikuks lapsevanemate nõustamine jälgimaks, et pleegilised alajäsemed ei jääks lapse keha alla, ja vältimaks luumurudusid. Seetõttu tekkis vajadus roomamiseks vajaliku alternatiivse abivahendi järele, milleks sobis hästi nn ratastega roomamislaud, mis andis võimaluse ülakeha ja käte jõu rakendamise edasiliikumiseks. Laps sai paremad võimalused ümbritseva keskkonna uurimiseks, samas tagati liikumise sümmeetrilisus. Regulaarselt treeniti istumistasakaalu.

1,5aastaselt kasutati püstise asendi saavutamiseks 2 korda päevas ratastega seisulauda, mis tagas lapsele suurema iseseisvuse ümbritseva tutvumiseks.



Foto. Dünaamiliste ortooside kasutamine MMCga lapsel.

2aastaselt tehti seoses kiirelt progresseeruva lülisambadeformatsiooniga selgrootoperatsioon, lülisammas fikseeriti Th 1 – L 5 ulatuses.

4aastaselt oli laps psühhomotoorselt valmis alustama treeningut kõnniraami kasutuselevõtuks. Arvestades kahjustuse kõrgust (Th 11 – L 1) vajas laps rindkere korsetiga SALERA kõnniortoosi (SO). SO töötab järgmisel põhimõttel: a) kandes keharaskuse lateraalsele, toetudes kargule või kõnniraamile, vabastab patsient hoojala; b) hoojalg liigub gravitatsiooni toimel ekstensioonist fleksiooni, ja kasutades *m. latissimus dorsi*'t, juhhib patsient tugijala ekstensiooni. Spetsiaalne tross-süsteem tagab õigesti ajastatud rütmi korral retsi-prookse kõnni. Liikumise pidurdamiseks tuleb patsiendil keharaskus kanda mõlemale jalale.

SO kasutuselevõtt eeldab lapse väga head motivatsiooni ja pere tugevat toetust. Abivahend eeldab nii aktiivset tegevust füsioterapeudi juhendamisel vähemalt 2 korda nädalas kui ka perepoolset igapäevast tegevust kodus.

9 aasta vanusena kõnnib laps aktiivselt kõnniraamiga ja kõrvalabita kodukeskkonnas, koolis liigub ratastooliga, kuna koolikeskkond ja tingimused ei võimalda kõnniraami kasutamist. Tänu retsi-prookse kõnniraami kasutamisele on paranenud lapse enesehinnang ja laienenud suhtlusringkond. Kõnniraami regulaarne kasutamine on parandanud ka põie ja soolestiku funktsiooni, samuti jäsemete verevarustust, vähendades osteoporoosiohtu. Mis kõige tähtsam, laps on saavutanud küllaltki suure iseseisvuse (vt foto).

KOKKUVÕTE

Ferrari kontseptsioon on kulukas, kuna vast-sündinueast peale rakendatakse kallihinnalisi abivahendeid: spetsiaalseid ortoose ning dünaamilisi tugivahendeid. Hinna kaalub üles lapse oluliselt suurenenud motiveeritus liikumiseks vertikaalasendis ja ainulaadne võimalus kohanduda ühiskonda tervete lastega võrdsel tasemel.

KIRJANDUS

1. Stark G.D. Spina bifida – problems and management. Oxford: Blackwell Scientific Publications; 1997.
2. Michael Th, Moers, A. Physiotherapie und orthosenversorgung bei spina bifida: nach dem konzept von A. Ferrari. Berlin: Springer; 2002.
3. Michael Th, Mores A. Spina bifida. Das Berlinen konzept. Berlin: Sozialpädiatrisches Zentrum; 1992.
4. Campbell S. Physical therapy for children. New York: Elsevier; 2006.
5. Michael Th. Dynamic orthosis for children with meningomyelocele: adapted physical activity. An interdisciplinary approach. Berlin: Springer; 1990.

SUMMARY

Experience with implementation of the Ferrari concept in rehabilitation of children with spinal cord hernias

Survival of children with neural tube defects has significantly improved and rehabilitation of those children has become a serious challenge for the multidisciplinary team.

Physiotherapist A. Ferrari was the first to present a concept for treatment of spinal cord hernias in 1985, which is based on the mobilisation of the natural development potential of motor functions, timely aid support and consistent teaching.

A case of a child born in 2000 with meningomyelocele of the thoracolumbal region and deep inferior paraparesis is described. Surgical correction of the defect was performed immediately, later different methods of physiotherapy, and static and dynamic orthoses were applied. In the ninth year of life, owing to dynamic orthoses, he is able to move independently at school and is characterised by relatively successful social adaption.