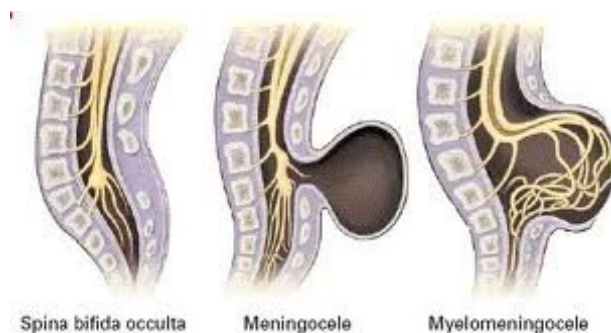


## SPINA BIFIDA, MENINGOKELA, MENINGOMIELOKELA

V to skupino bolezni sodijo embrionalne razvojne napake zapiranja vertebralnega loka. Proces tvorbe in zapiranja nevralne cevi in vertebralnega loka se dogaja v prvih štirih tednih po oploditvi jajčeca. Najpogostejši defekti spajanja vertebralnega loka so v lumbosakralnem prehodu (Gorenšek, 2000).

Glede na okvaro posameznih delov nevralne cevi delimo spino bifido na:

- Spina bifida occulta
- Meningokela,
- Mielomeningokela.



### **Spina bifida occulta:**

- Delno ali v celoti nezraščeni zadajšnji lok vretenca ter izbočenje ovojnic in hrbtenjače.
- Je ena najpogostejših kongenitalnih nepravilnosti in je prisotna pri 1/4 otrok v adolescentni dobi.
- Na koži nad njo pogosto opazimo povečano poraščenost oz. dlake, lahko pa tudi nekakšno brazgotino ali podkožni lipom.
- Pogosto jo odkrijemo slučajno na rentgenogramih hrbtenice.

Pri dekletih, kjer je slučajno ugotovljena spina bifida priporočajo pred zanositvijo jemanje večjih doz folne kisline. Mielomeningokela (MM) se pogosteje pojavlja pri sorodnikih, ki že imajo defekt nevralne cevi, kot pri zdravi populaciji. Prav tako priporočajo jemanje folne kisline pred zanositvijo pri dekletih z epilepsijo (Gorenšek, 2000).

### **Meningokela:**

- Gre za izbočenje ovojnic skozi nezaraščene loke vretenc.

- Koža nad spremembo je lahko normalna ali pa pomanjkljiva. Hrbtenjača je večinoma normalno razvita in na normalnem mestu, možne pa so spremembe, kot so razcep, lipom ali cistične votline v hrbtenjači.
- Simptomi in znaki so odvisni od prizadetosti živčnega tkiva in pridruženih nepravilnosti, na primer hidrocefalusa (Brecelj in sod., 2009).
- V redkih primerih se lahko pojavijo motnje mikcije ali pareze spodnjih okončin, ki z rastjo napredujejo. V predelu, kjer je defekt zadnjih struktur vretenca, se ovojnice živčnih struktur lahko prirastejo na okolno tkivo in povzročijo nateg, kjer je potreben kirurški poseg (Gorenšek, 2000).

### ***Mielomeningokela:***

- Je najtežja skupina spine bifide, kjer so skozi nezaraščen lok vretenca izbočene hrbtenjača in ovojnice.
- Hrbtenjača je lahko popolnoma izpostavljena ali pa delno prekrita z opnami ali krožnim pokrovom.
- Hidrocefalus je prisoten v 80%, najpogostejše v povezavi z Chiarijevo deformacijo tipa 2 (kjer je del malih možganov in medule pomaknjen skozi foramen magnum), moten je pretok likvorja, prisotna je spastičnost, motnje ravnotežja in motnje dihanja.
- Bolezen vodi v različno izraženo invalidnost otroka s prizadetostjo tudi drugih organskih sistemov, predvsem sečil in prebavil, okrnjeno spolno funkcijo in lahko tudi v zmanjšano duševno razvitost (Brecelj in sod., 2009).

MM je protruzija ovojnic in hrbtenjače v zadnjem delu vretenca, zunaj hrbteničnega kanala. Spada med prirojene okvare, ki so posledica motenega embrionalnega razvoja. Gre za defekt enega ali več vretenčnih lokov, skozi katerega se boči duralna vreča napolnjena s cerebrospinalnim likvorjem in živčnim tkivom hrbtenjače, ki je vedno bolj ali manj okvarjeno. Zato so prisotni nevrološki izpadi v in pod nivojem lezije. Poleg tega največkrat obstajajo številne druge okvare živčnega in ostalih organskih sistemov (Karapandža, 1996).

### ***ETIOLOGIJA***

MM je najpogostejša malformacija osrednjega živčevja. Odprta spina bifida se pojavlja 13-krat pogosteje pri spontanah splavih, kot pri živorojenih (Jones, 1998). Incidenca je od 0,5 do 3 na tisoč rojstev v svetu. Otroci so manjši in debelejši, deklice so nekoliko bolj pogosto prizadete kot dečki. Incidenca se razlikuje po posameznih delih sveta. V zadnjih letih je incidenca MM bistveno padla v razvitem svetu in pri nas.

## **KLINIČNA SLIKA IN OBRAVNAVA OB ROJSTVU**

Pri večini primerov je porod pravočasen in poteka brez zapletov. MM se lahko razpoči pred porodom ali med njim.

Ob rojstvu je potrebno ugotoviti:

- Nivo in naravo nevralne prizadetosti. Pri 1/3 primerov je prisotna kompletna ohlapnost in paraplegija, pri večini pa le delna ohlapnost.
- Hidrocefalus je prisoten pri 95% otrok z MM, zlasti če je MM v torakolumbalnem, lumbalnem ali lumbosakralnem predelu. V večini primerov je potrebno kirurško zdravljenje. Zaradi malformacije možganskega debla lahko pride do okvare dihalnega centra in bulbarnih živcev, kar se kaže z motenim požiranjem, refluksom, ohromitvijo glasilk z laringaelnim stridorjem in apnoičnimi atakami.
- Prizadetost sečil. Pri višjih lezijah seč uhaja ob joku, sečni mehur je tipljiv in ga lahko izpraznimo s stiskanjem. Pri nižjih sakralnih lezijah je sfinkter ohlapen, seč stalno uhaja in sečni mehur je zato prazen.

Neozdravljena MM se lahko sama zapre in neredko se nato razvije velika glavica, zaradi progresivnega hidrocefalusa. Danes načeloma operativno oskrbimo vse MM in sekundarni hidrocefalus, saj le na ta način nudimo otroku možno izboljšanje in omogočimo lažjo nego hudo prizadetega otroka. Operativno oskrbo MM z likvorejo naredimo v prvih 24 urah po rojstvu. Če likvoreje ni, ni potrebno hiteti. Neposredno po operaciji, začnemo z UZ preiskavami možganskih prekatov. Če so prekati že povečani v času rojstva, je priporočljivo narediti ventrikulo-peritonealno drenažo takoj po posegu za MM. Na ta način preprečimo širjenje glavice in zmanjšamo likvorski pritisk v področju rane na hrbtu (Lipovšek, 1998; Breclj in sod., 2009).

Hidrocefalus je prekomerno nabiranje intrakranialnega likvorja, ki povzroča zvišan pritisk na možganske prekate in posledično manjše ali večje poškodbe možganskega tkiva. Nastaja zaradi povečane sekrecije ali motene absorpcije cerebrospinalne tekočine.

Motorična prizadetost je prisotna in odvisna od nivoja, v katerem je prišlo do izstopa hrbtenjače in možganskih ovojnic:

- Če je meningokela nad dvanaestim torakalnim vretencem je prisotna ohromitev spodnjih trebušnih mišic in spodnjih udov. Pri višji meningokeli je večja nestabilnost trupa. Prisotne so kontrakture v kolkih in skočnem sklepu. Otrok potrebuje opornice, ki preprečujejo neželene gibe kolkov in držijo stopala v srednjem položaju. Pomembne so fizioterapevtske vaje.

- Če je MM na nivoju od prvega do tretjega lumbalnega vretenca prihaja do nevarnosti luksacije kolkov. Potrebno je večkrat dnevno pasivno razgibavanje sklepov spodnjih udov, kar najprej izvajajo starši pod nadzorom fizioterapevta. Ortopedi predpisujejo že zgodaj stabilizacijsko ortozo, ki drži kolke v srednjem položaju. Dodatno nosi otrok opornice za preprečevanje deformacije stopal.
- Če je MM na nivoju od četrtega do petega lumbalnega vretenca, nastaja nevarnost nastanka petnega stopala. Potrebne so redne vaje za vzdrževanje gibljivosti, okrepitev mišične moči in spanje na trebuhu.
- MM na nivoju od prvega do drugega sakralnega vretenca pogojujejo različne možnosti za deformacije stopal in prstov (Jones, 1998; Breclj in sod., 2009).

Neredko se pri MM srečujemo prizadetostjo sečil in to v primeru defekta nad nivojem tretjega sakralnega vretenca. Na osnovi kliničnega pregleda razvrstimo otroke v tri glavne skupine, in sicer v skupino otrok pri katerih se sečni mehur zadostno izprazni, na tiste otroke pri katerih je potrebno stiskanje mehurja in še nazadnje na otroke, ki potrebujejo za izpraznitev sečnega mehurja redno kateterizacijo (Jones, 1998). Potrebna je redna kontrola seča pri zdravniku, zaradi podvrženosti okužbam. Težave lahko vodijo v ledvične zaplete in v najhujšem primeru do odpovedi ledvic.

Incidenca epilepsije pri MM je približno 17 do 20%. Epilepsija se pogosto pojavlja ob povišanem intrakranialnem tlaku zaradi napredujočega hidrocefalusa in zamašitve drenaže (Jones, 1998).

Pri otrocih z MM je čedalje več alergij na lateks. (Gorenšek, 2000) navaja, da se pojavi pri 18 do 50% bolnikov z MM.

Pri zdravljenju otrok s spino bifido je potrebno vključiti cel team strokovnjakov. Sodelujejo pediater, nevrokirurg, ortoped in urolog.

## **Zdravstvena nega otroka z mielomeningokelo**

Poleg kirurške obravnave in kakovostne zdravstvene nege je bistvenega pomena pri obravnavi otroka z MM fizioterapija. Odgovorna je za preprečevanje kontraktur v sklepih in krepitev oslabljenih mišic otrok. MM ponavadi veže otroka na invalidski voziček.

Senzorične motnje zahtevajo skrbno nego kože. Po temeljitom umivanju jo je potrebno dobro osušiti.

Otroka lahko telesno ogroža že ležanje v postelji, zaradi možnosti nastanka razjed zaradi pritiska. Še posebno ogroženi so tisti otroci, ki imajo kakšen ud imobiliziran v mavcu. Rjuhe

morajo biti čiste in gladke, brez gub. Masiranje kože z mazili ni priporočljivo, ker kožo omehčajo in se ta še hitreje macerira.

Zaradi izpada senzibilitete za dotik, bolečino in temperaturo obstaja nevarnost dodatnih poškodb z različnimi predmeti v otrokovi okolici. Oblačila ne smejo biti pretesna in brez zažetkov. Ob namestitvi v invalidski voziček, je otroka potrebno fiksirati z varnostnimi trakovi zaradi preprečevanja padca. Če je otrok v postelji namestimo varnostno ograjico, vendar pa je bolj kot to učinkovit stalen nadzor in prisotnost medicinske sestre v bolniški sobi.

Zaradi izpada vegetativnega živčnega sistema je pri otroku z MM regulacija telesne temperature v plegičnih oz. paretičnih delih telesa prizadeta. Lahko pride do podhladitve ali pa povišane telesne temperature. Pri otroku, kjer je motena senzibiliteta spodnjih okončin se ne sme uporabljati termoforjev ali grelnih blazin zaradi nevarnosti opeklin.

Pri nekaterih otrocih z MM je potrebna intermitentna kateterizacija z katetrom za enkratno uporabo na 6 do 8 ur ali praznjenje sečnega mehurja s stiskanjem suprapubičnega predela nad mehurjem. S tem se preprečuje zastajanje urina v sečnem mehurju in razvoj uroinfekta. Otroku, ki ima urinsko inkontinenco in ima plenice je potreben redne in dosledne anogenitalne nege in menjave plenice. Posebno pozornost moramo nameniti stanju kože v predelu, ki ga plenice pokrivajo.

Posledica MM je lahko tudi pareza črevesja. Zaradi počasne peristaltike se pri bolnikih pojavi zaprtje. Preprečujemo ga s skrbjo za redno odvajanje na 2 do 3 dni. Izogibati se mora prekomerni uporabi odvajal v obliki zdravil, priporočajo se glicerinske svečke, tople klizme in regulacija s pravilno sestavo hrane, ki vsebuje veliko balastnih snovi in z zadostnim pitjem tekočin. Pomemben dejavnik, ki vpliva na ustaljen vzorec odvajanja je tudi sprememba okolja in pomanjkanje zasebnosti.

V kolikor je pri otroku z MM moteno dihanje zaradi poškodbe hrbtenice in hrbtenjače ter spremljajočih bolezenskih stanj je potrebno kontrolirati nasičenost kisika v krvi – merjenje saturacije, dihanje opazovati, po potrebi aspirirati in otroka namestiti v ustrezen položaj z rahlo dvignjenim vzglavjem.

Alergijo je potrebno ugotoviti pred vsakim operativnim posegom (Brecelj in sod.,2009). Če je pri otroku ugotovljena alergija, to pomeni, da se mora izogibati vseh izdelkov, ki vsebujejo lateks, na primer gumijaste rokavice, urinski kondomi, kondomi.