

# UPORABA PODPORNE TEHNOLOGIJE PRI BOLNIKI Z MIELOMENINGOKELO NA ODDELKU ZA (RE)HABILITACIJO OTROK NA UNIVERZITETNEM REHABILITACIJSKEM INŠTITUTU REPUBLIKE SLOVENIJE – SOČA

## ASSISTIVE TECHNOLOGY USE AMONG PATIENTS WITH MYELOMENINGOCELE AT THE DEPARTMENT FOR CHILDREN (RE)HABILITATION OF THE UNIVERSITY REHABILITATION INSTITUTE, REPUBLIC OF SLOVENIA

Suzana Albina Žigon, dr. med., asist. prim. Hermina Damjan, dr. med.\*  
Splošna bolnišnica Celje

\*Univerzitetni rehabilitacijski inštitut Republike Slovenije – Soča, Ljubljana

### Izvleček

#### Izhodišča:

Mielomeningokela je najtežja oblika spine bifide, prirojene nepravilnosti v razvoju nevralne cevi. Skozi defekt v kostni strukturi zadajšnjih lokov vretenc se lahko izbočijo različne strukture živčevja, zaradi česar pride do okvare. Pogosto se razvije tudi hidrocefalus. Zanimalo nas je, v kolikšni meri bolniki z mielomeningokelo v različnih starostnih obdobjih uporabljajo podporno in medicinsko tehnologijo, ter kakšna je struktura njihove izobrazbe. Ugotoviti smo želeli tudi, ali je kakšna razlika v stopnji dosežene izobrazbe ali aktualnega šolskega programa med bolniki z mielomeningokelo brez hidrocefalusa in tistimi, ki so bili zaradi hidrocefalusa operirani.

#### Metode:

Analiza je bila retrospektivna. Vključili smo bolnike z mielomeningokelo (s hidrocefalusom in brez njega), ki so bili obravnavani na oddelku za (re)habilitacijo otrok na Univerzitetnem rehabilitacijskem inštitutu v Ljubljani v obdobju od leta 2005 do junija 2011. Zbrali smo podat-

### Abstract

#### Background:

*Myelomeningocele is the most serious form of spina bifida, the congenital malformation of the neural-tube. The defect occurs when a sac containing part of the spinal cord and its meninges protrude through a gap in the vertebral column; it is frequently accompanied by hydrocephalus. The aim of the study was to analyze assistive technology use among patients with myelomeningocele and their education. We also wanted to find out if there is a difference between patients with myelomeningocele without hydrocephalus and those with hydrocephalus who were operated regarding educational program.*

#### Methods:

*The study was retrospective. We included patients with myelomeningocele with and without hydrocephalus who were treated between 1 January, 2005, and 30 June, 2011, at the Department for Children (Re)Habilitation of the University Rehabilitation Institute in Ljubljana. The analysis addressed age, gender, age at shunt placement, current education program, completed education, use of wheelchair, braces and walking aids, and inclusion in bowel and bladder program.*

ke o starosti in spolu bolnikov, o tem, ali so potrebovali operativno zdravljenje zaradi hidrocefalusa in kdaj, v kakšen program izobraževanja so vključeni, kakšno stopnjo izobrazbe so dosegli, ali uporabljajo voziček, ortoze in pripomočke za hojo in ali so bili vključeni v programe medicinske oskrbe za nevrogeno črevo in mehur.

### Rezultati:

V raziskavo smo vključili 47 bolnikov, starih od 4 mesecev do 22 let; 19 jih je bilo moškega in 28 ženskega spola. Dobra polovica bolnikov je imela vstavljeno ventrikuloperitonealno drenažo. Vsi so bili operirani že pred šestim mesecem starosti. Dvaindvajset odstotkov bolnikov je bilo vključenih v prilagojene izobraževalne programe, 25 % v redno izobraževanje; 2 % bolnikov je obiskovalo vrtec, 12 % bolnikov ni bilo vključenih v nobenega od izobraževalnih programov; 44 % bolnikov je zaključilo manj kot srednjo šolo, 44 % srednjo ali poklicno šolo ter 11 % prilagojen izobraževalni program. Različne vrste ortoz je pri hoji uporabljalo 64 % bolnikov, 27 % bolnikov je uporabljalo druge pripomočke za hojo. Vključeni bolniki uporabljajo vsaj eno od vrst podporne tehnologije, ki pa se razlikuje glede na starostno obdobje. Starejši bolniki pogosteje uporabljajo voziček in redkeje ortoze za hojo. Skoraj vsi bolniki so vključeni v programe medicinske oskrbe za nevrogeni mehur, večina tudi v programe oskrbe za nevrogeno črevo. Analize o morebitnem pomenu starosti, ko so bili bolniki zaradi hidrocefalusa operirani, za doseženo stopnjo izobrazbe ali vključenost v eno od oblik izobraževanja nismo mogli opraviti, saj med našimi bolniki ni bilo nikogar, ki bi bil operiran po šestem mesecu starosti.

### Zaključki:

Menimo, da so programi zdravljenja in rehabilitacije za bolnike z mielomeningokelo pri nas dobro zastavljeni. Če pride do hidrocefalusa, jih operirajo zgodaj, pred šestim mesecem starosti. Vsi so vključeni tudi v programe medicinske oskrbe zaradi nevrogenega mehurja in črevesa ter se glede na svoje zmožnosti vključujejo v različne programe izobraževanja. Potrebno bi bilo raziskati, kako so z rehabilitacijskimi programi in z opremljanjem s pripomočki zadovoljni bolniki in njihovi skrbniki.

### Ključne besede:

mielomeningokela, podpora tehnologija, hoja, hidrocefalus, izobraževanje

### Results:

*The study included 47 patients between 4 months and 22 years of age. There were 19 patients of male and 28 of female gender. More than half of them have a shunt in place. All the patients were operated before the age of 6 months. Twenty-two percent attended special education programs and 25 % were included in regular education; 12 % attended kindergarten, 12 % were not included in education programs; 44 % of patients completed less than high school, 44 % completed high or vocational school, and 11 % completed facilitated regular education. Sixty-four percent of the patients used orthoses, 27 % used walking aids. All the patients use some kind of assistive technology but there are differences in the type of assistive technology between age groups. In older age groups, there was more use of wheelchair and less use of orthoses. Almost all patients use medical programs for neurogenic bladder and most patients use programs for neurogenic bowel. We could not perform an analysis of differences in current or completed educational program with respect to the age at which the patients with hydrocephalus were operated, because all the patients who needed such operation were operated before the age of 6 months.*

### Conclusions:

*We believe that good treatment and rehabilitation programs for patients with myelomeningocele are in place in our country. If the patients have hydrocephalus, they have the operation before the age of 6 months. All patients use medical programs for neurogenic bladder and bowel, and participate in educational programs according to their abilities. Further studies should address satisfaction of the patients and their caregivers with the provision of rehabilitation programs and assistive technology.*

### Key words:

*meningomyelocele, self-help devices, gait, hydrocephalus, education*

## UVOD

Picova s sodelavcema v poglavju o spini bifidi v knjigi "Pediatric rehabilitation" navaja, da je spina bifida druga najpogostejša prizadetost pri otrocih (1). V nacionalni

mreži oseb s spino bifido v ZDA (angl. National Spina Bifida Association) je dokumentiranih 70.000 posameznikov s spino bifido (1). Na njihovi spletni strani lahko preberemo, da se v ZDA rodi sedem otrok s spino bifido na 10.000 živorojenih otrok (2). Shin s sodelavci je leta

2010 objavil članek o pojavnosti spine bifide med otroci in najstniki do 19. leta starosti v desetih regijah v ZDA (3). V raziskavi so ugotovili, da je bila v letu 2002 pojavnost med njimi 3,1 na 10.000 (3). V epidemiološki raziskavi, ki so jo v osemdesetih letih naredili za 16 regij v Evropi, so ugotovili, da je bila pojavnost nepravilnosti v razvoju nevrnalne cevi v celinski Evropi med šest in trinajst primerov na 10.000 rojstev (4). Novak-Antolič in sodelavci navajajo, da je bilo v Sloveniji v letih od 1987 do 1995 zabeleženih 204.996 rojstev, med katerimi je bilo 116 novorojenčkov z napako v razvoju nevrnalne cevi (prekinitev nosečnosti zaradi diagnoze napake nevrnalne cevi v zgodnji nosečnosti so pri tem izključene). Pojavnost napak v razvoju nevrnalne cevi v teh letih je tako bila 5,6/10.000 rojstev (5, 6).

Mielomeningokela je najtežja oblika spine bifide, prirojene nepravilnosti, pri kateri se zarodkova nevrnalna cev ne zapre pravilno v času med 24. in 28. dnevom gestacije (7). Bowman in sodelavci navajajo, da je to tudi najbolj kompleksna prirojena nepravilnost, ki je združljiva z dolgoročno preživetjem (8). Skozi defekt v kostni strukturi zadajšnjih lokov vretenc se lahko izbočijo različne strukture živčevja, ki so sicer zaščitene znotraj vretenc hrbtenice. Glede na raven in obseg okvare hrbtenjače je različna tudi stopnja zmanjšanih zmožnosti bolnikov na področju gibanja in občutenja pod ravnijo lezije. Razvije se tudi nevrogeno črevo in mehur.

Pogosto pride tudi do hidrocefalusa in drugih simptomov, povezanih z Arnold-Chiarijevo malformacijo. Picova in sodelavca navajajo, da se hidrocefalus razvije pri veliki večini bolnikov z mielomeningokelo, tudi do 95 % le-teh (1).

## Klinična slika in zapleti

Pri otrocih z mielomeningokelo lahko pride do različnih motenj na področju mišično-skeletnega sistema in kasnejših sekundarnih deformacij. Poleg ohlapne pareze spodnjih udov in nagnjenosti k skrajšavam mehkih tkiv ter posledični zmanjšani pasivni gibljivosti sklepov spodnjih udov so zelo pogosti delni ali popolni izpahi enega ali obeh kolkov. To je vzrok za nastanek razlike v dolžini spodnjih udov, kar je za otroke dodatna težava pri postavljanju v pokončni položaj in hoji z uporabo ortoz. Pogoste so tudi deformacije hrbtenice. Približno polovica otrok že ima ukrivljeno hrbtenico ali lahko pa predvidevamo, da se bo le-ta pri njih sčasoma tako hudo ukrivila, da bodo potrebovali operativni poseg. Samo pri 10 % otrok z mielomeningokelo do deformacij hrbtenice ne pride (9). Najpogosteje se razvije skolioza, lahko pa tudi kifoza ali lordoza (1). Verjetnost, da se bo razvila skolioza, je odvisna od višine okvare živčevja. Pri otrocih z okvaro v prsnem delu hrbtenjače je tveganje za nastanek skolioze od 80-100 %, pri tistih z okvaro v ledveno-križničnem delu pa le od 5-10 % (1).

Izpah kolkov je najpogostejši pri otrocih z okvaro na ravni tretjega ledvenega vretenca. Vzrok za to je mišično neravnovesje med dokaj dobro sposobnostjo krčenja in addukcije v kolkih ter šibko ali odsotno funkcijo nasproti delujočih mišic (antagonistov) (1). Pogoste so tudi deformacije stopal. Zdravljenje le-teh je usmerjeno v omogočanje plantigradne hoje in zmanjšanje področij povečanega pritiska (1).

Raven okvare in primerno ravnotežje pri sedenju sta dobra napovedna dejavnika za to, ali ima bolnik sploh zmožnost, da bo shodil (10). Vprašanje o tem, ali bo otrok lahko hodil, je tudi eno od prvih vprašanj, ki jih starši otroka z mielomeningokelo zastavijo zdravniku (1). Rezultati raziskave, ki jih je leta 2010 objavil Bartonek, kažejo, da večina otrok z mielomeningokelo (30 od 38) shodi do šestega leta starosti ob ustrezni fizioterapiji, delovni terapiji in pomoči podporne tehnologije. Pri otrocih, ki niso shodili, so opazili pogostejše pojavljanje spastičnosti (11).

Glede na vse opisane posledice mielomeningokele je povsem razumljivo, da je pri obravnavi otrok z mielomeningokelo zelo pomemben timski pristop, ki vključuje strokovnjake s področij nevrokirurgije, ortopedije, urologije, fizikalne in rehabilitacijske medicine, fizioterapije in delovne terapije ter tudi socialnega delavca, nutricionista, negovalno zdravstveno osebje in druge strokovnjake (1).

Če se osredotočimo le na področje uporabe podporne tehnologije, ki je pri teh otrocih zelo zahtevno, nas zanima, katere pripomočke in v kolikšni meri jih uporabljajo. Johnson in sodelavci so v letu 2007 objavili raziskavo o uporabi podporne tehnologije med najstniki in mlajšimi odraslimi s spino bifido v Washingtonu (12). V populaciji mlajših odraslih so glede na populacijo mladostnikov ugotovili, da je bil večji delež tistih, ki so za gibanje uporabljali invalidski voziček, manjši delež pa tistih, ki so pri hoji uporabljali ortoze (12). V raziskavi so zbrali podatke o nekaterih demografskih in diagnostičnih značilnostih: spol bolnikov, raven okvare, ali je bilo potrebno kirurško zdravljenje zaradi nastalega hidrocefalusa, ali bolniki živijo s starši, podatke o trenutnem in zaključenem izobraževanju ter status zaposlitve. Zbrali so tudi podatke o uporabi ročnega in električnega invalidskega vozička, ortoz in pripomočkov za hojo ter o vključevanju v programe medicinske oskrbe za nevrogeno črevo in mehur (12).

Zaradi zanimivih ugotovitev v tej analizi smo želeli stanje analizirati tudi pri naši populaciji bolnikov z mielomeningokelo in ugotovitve primerjati. Predvsem nas je zanimalo, koliko naši bolniki z mielomeningokelo v različnih starostnih razredih podporno in medicinsko tehnologijo uporabljajo ter kakšno stopnjo izobrazbe so dosegli. Ugotoviti smo želeli tudi, ali je kakšna razlika v stopnji izobrazbe med bolniki z mielomeningokelo, ki so bili zaradi nastalega hidrocefalusa operirani pred šestim mesecem starosti ali kasneje oz. med bolniki, ki so bili operirani, in tistimi, ki operacije niso potrebovali.

## METODE

V retrospektivno analizo smo vključili bolnike, ki so bili v rehabilitacijski obravnavi na oddelku za (re)habilitacijo otrok na Univerzitetnem rehabilitacijskem inštitutu Republike Slovenije – Soča (URI-Soča). V analizo smo vključili tiste bolnike, ki smo jih v obdobju od 1. 1. 2005 do 30. 6. 2011 obravnavali ambulantno ali pa so bili vključeni v strnjen program na oddelku. Zbrali smo podatke o starosti in spolu bolnikov in o tem, ali so potrebovali operativno zdravljenje zaradi nastalega hidrocefalusa in kdaj, v kakšen program izobraževanja so vključeni, kakšno stopnjo izobrazbe so dosegli, ali uporabljajo voziček, ortoze in druge pripomočke za hojo in ali so bili vključeni v medicinske programe oskrbe za nevrogeno črevo in mehur. Zbrane podatke smo statistično analizirali s programom IBM SPSS 19.0 za okolje Windows.

## REZULTATI

V raziskavo smo vključili 47 bolnikov z mielomeningokelo; 19 bolnikov je bilo moškega in 28 ženskega spola. Bolniki so bili stari od štiri mesece do 22 let. Njihova povprečna starost je bila 10,6 let (SD 6,5 let).

V tabeli 1 so prikazani demografski podatki in podatki o bolezni po starostnih skupinah. V vseh starostnih skupinah je bila najpogostejša raven lezije v ledvenem predelu hrbtenice (tretje do peto ledveno vretence). Dobra polovica bolnikov je bila zaradi hidrocefalusa operirana; vstavili so jim ventrikulo-peritonealno (VP) drenažo, vsem že pred šestim mesecem starosti.

Pri pregledovanju podatkov o tem, v katere vzgojno-izobraževalne programe so bili bolniki vključeni v času obravnave na URI-Soča, smo ugotovili, da je bilo v starostni skupini do pet let pričakovano največ otrok vključenih v vrtec. V starostni skupini od šest do 12 let je bilo največ otrok vključenih v redni program osnovne šole, pri čemer so za enako starimi vrstniki zaostajali največ za dve leti. Tudi v starostni skupini od 13 do 17 let je bilo največ mladostnikov vključenih v redno izobraževanje s prilagoditvami. V starostnem obdobju po osemnajstem letu je slaba polovica bolnikov obiskovala prilagojen izobraževalni program, petina redno izobraževanje s prilagoditvami, ostali pa univerzitetni študij.

Zbrali smo tudi podatke o uporabi podporne in medicinske tehnologije. Rezultati so po starostnih skupinah prikazani v tabeli 2. Ugotovili smo, da se uporaba invalidskega vozička, ortoz in drugih pripomočkov za hojo spreminja s starostjo. Ugotovili smo tudi, da se podobno spreminja tudi razmerje med sočasno uporabo invalidskega vozička in ortoz za hojo. Po trinajstem letu se je v naši populaciji otrok začelo povečevati število tistih, ki so za hojo na krajše razdalje uporabljali ortoze, na daljše razdalje pa voziček na ročni pogon. Še bolj pa se je ta trend izrazil po osemnajstem letu starosti (tabela 4). Poleg tega smo ugotovili, da je bila večina bolnikov vključena

v programe medicinske oskrbe za nevrogeno črevo, skoraj vsi pa v programe oskrbe za nevrogeni mehur.

Povezanosti med vstavljenjo ventrikulo-peritonealno (VP) drenažo in vrsto izobraževanja oz. stopnjo dosežene izobrazbe nismo opazili. Fisherjev eksaktni test ni pokazal statistično značilnih razlik med vključenimi otroki, mladostniki in mlajšimi odraslimi z mielomeningokelo brez hidrocefalusa ter tistimi, ki so bili zaradi hidrocefalusa operirani (z vstavljenjo VP drenažo), glede stopnje izobrazbe oz. trenutnega programa izobraževanja (tabela 3;  $p = 0,095$ ). Morebitnega vpliva starosti, ko je bila operacija zaradi hidrocefalusa narejena, nismo mogli ovrednotiti, ker so bili vsi otroci operirani pred šestim mesecem starosti.

## RAZPRAVLJANJE

Želeli smo torej ugotoviti, kakšna je uporaba podporne in medicinske tehnologije ter kakšna je stopnja izobrazbe med bolniki z mielomeningokelo, ki so bili v rehabilitacijsko obravnavo vključeni na URI-Soča in ugotovitve primerjati z ugotovitvami podobne raziskave, ki so jo leta 2007 izvedli v Washingtonu (12). Posebej nas je zanimalo, ali dodaten zaplet pri mielomeningokeli, hidrocefalus, in potreba po operativnem zdravljenju z vstavitvijo VP drenaže vpliva na stopnjo dosežene izobrazbe.

Podatki o deležu vključenih bolnikov, ki so potrebovali vstavev VP drenaže zaradi nastalega hidrocefalusa, so povsem primerljivi z rezultati analize, ki so jo opravili v Washingtonu (12). Johnson in sodelavci so ugotovili, da je imelo 68 % bolnikov vstavljenjo VP drenažo. Sicer se podatki o deležu bolnikov z VP drenažo med študijami kar precej razlikujejo in nihajo med 52 in 91 % (13).

Zanimivo je tudi, da je bilo v študiji Johnsona in sodelavcev 93 % bolnikov operiranih pred šestim mesecem starosti (12), medtem ko so bili pri nas do šestega meseca operirani vsi otroci s hidrocefalusom. Morda bi iz tega lahko sklepali, da je pri nas spremljanje otrok z mielomeningokelo bolj natančno in ukrepanje ob zapletih zato zgodnejše, torej pred šestim mesecem. Tako razmišljanje bi lahko potrdili le z dodatno analizo dejavnikov, ki so pri obeh skupinah otrok vplivali na to, kdaj je bila VP drenaža vstavljena (čas nastanka hidrocefalusa, opravljene slikovne preiskave, pogostnost kontrolnih pregledov, oddaljenost od specializiranega centra za spremljanje otrok z mielomeningokelo in drugi).

Ker je število vključenih bolnikov relativno majhno, podatki o vključenosti v programe izobraževanja pa zelo razdrobljeni, zares dobre primerjave s podatki ameriške raziskave ne moremo narediti. Če podatke vendarle poskusimo primerjati, lahko vidimo, da je manj kot četrtnina mladostnikov (dva od dvanajstih) iz naše študije vključenih v prilagojene izobraževalne programe, kar je nekoliko manj kot v ameriški študiji (35 %). Podobno razliko smo ugotovili pri vključenosti

mladostnikov v programe rednega izobraževanja, vključno z zamikom do dveh let. Medtem ko je bilo v naši skupini takih bolnikov manj kot polovica, je bilo v ameriški skupini bolnikov 43 % mladostnikov v rednem programu izobraževanja, dodatnih 9 % z zamikom, večjim od dveh let (12). V naši skupini je bila ena tretjina mladostnikov vključenih v redno izobraževanje s prilagoditvami, v ameriški skupini 9 %. Manj kot četrtnina mladostnikov pri nas je obiskovala srednješolske programe ali se poklicno izobraževala, v ameriški skupini pa 8 %. Vendar pa, kot smo že omenili, primerjava rezultatov ni dovolj zanesljiva, saj je bilo število vključenih mladostnikov, za katere smo dobili podatke o trenutnem programu izobraževanja, v katerega so vključeni, mnogo manjše kot v raziskavi, ki so jo izpeljali Johnson in sodelavci (n = 290). Gotovo bi bilo smiselno izpeljati usmerjeno raziskavo z večjim številom vključenih bolnikov, da bi lahko z večjo zanesljivostjo primerjali ugotovitve in poiskali možna pojasnila za morebitne razlike.

V naši skupini bolnikov z mielomeningokelo, brez hidrocefalusa ali s hidrocefalusom, zdravljenim z vstavitvijo VP drenaže, nismo ugotovili statistično značilnih razlik v stopnji trenutnega programa izobraževanja. Podobnih raziskav o morebitnem vplivu hidrocefalusa na stopnjo dosežene izobrazbe v dostopni literaturi nismo našli. Našli pa smo podatke o vplivu hidrocefalusa na višje spoznavne sposobnosti, še zlasti na izvršilne funkcije pri otrocih z mielomeningokelo ter otrocih brez mielomeningokele. Bolniki s hidrocefalusom (s spino bifido ali brez nje) so pri nevropsiholoških testiranjih v raziskavi Iddona in sodelavcev dosegli pomembno slabše rezultate v primerjavi z bolniki s spino bifido brez hidrocefalusa in zdravo kontrolno skupino preiskovancev (14). Pomembne razlike so ugotovili predvsem na področju izvršilnih funkcij. Nasprotno pa je večina bolnikov s spino bifido brez hidrocefalusa dosegla povprečne ali boljše rezultate (14). Lahko torej zaključimo, da pri bolnikih s spino bifido brez hidrocefalusa lahko predvidevamo, da bodo pri njih višje spoznavne sposobnosti relativno ohranjene.

Pri pregledu uporabe podporne tehnologije v starostni skupini med 13. in 17. letom starosti smo ugotovili, da več kot polovica bolnikov uporablja voziček na ročni pogon, slaba desetina pa električni invalidski voziček (tabela 1). Ti rezultati so primerljivi z ameriško skupino mladostnikov (12), saj je pri njih voziček na ročni pogon uporabljalo 48 % le-teh, voziček na električni pogon pa 4 %. Precej pa se razlikujejo podatki o deležu mladostnikov, ki so uporabljali ortoze za hojo. Pri nas je bilo teh mladostnikov skoraj tri četrtine, medtem ko je bilo v ameriški skupini takih le 37 % (12). Menimo, da bi bila takšna razlika delno lahko posledica tega, da je bilo v ameriški skupini mladostnikov več takih z višjo ravnijo okvare (23 % z okvaro v prsnem delu hrbtenice ali z okvaro v zgornjem delu ledvene hrbtenice) (12). V naši skupini je bilo mladostnikov s tako okvaro manj (16,7 %) (tabela 1). Manjši delež ameriških mladostnikov, ki so uporabljali ortoze, bi lahko povezali s pogostejšo uporabo vozička, vendar to v tem primeru ne drži. V ameriški skupini je 48 % mladostnikov uporabljalo

voziček na ročni pogon, voziček na električni pogon pa 4 % le-teh (12). V naši skupini je bilo 36 % mladostnikov brez vozička, v ameriški skupini pa 48 % le-teh. To je v nasprotju s podatkom o okvari višjih delov hrbtenice in živčevja pri ameriški skupini preiskovancev, saj naj bi predvidoma večji delež le-teh uporabljalo voziček. Mogoče je, da je voziček za ameriške mladostnike težje dosegljiv zaradi ameriškega sistema zdravstvenega zavarovanja, morda pa se podatki razlikujejo tudi zaradi majhnega števila bolnikov v naši analizi. Raziskave o uporabi podporne tehnologije z večjim številom vključenih mladostnikov z mielomeningokelo bi to vprašanje bolj pojasnile.

Ob tem je potrebno upoštevati tudi, da se uporaba pripomočkov s starostjo bolnikov spreminja. Po 13. letu se je pri mladostnikih v naši skupini začelo povečevati število tistih, ki so za hojo na krajše razdalje uporabljali ortoze, na daljše razdalje pa voziček na ročni pogon. Še bolj pa se je ta trend izrazil po 18. letu starosti. Takšne ugotovitve so pričakovane. Hoffer in sodelavci so že leta 1973 pisali o tem, da z leti pri otrocih z mielomeningokelo, ki hodijo, postaja hoja z ortozami energetska vedno bolj zahtevna ter zaradi različnih dejavnikov (kontraktur, povečane spastičnosti, hude skolioze idr.) pogosto nemogoča. Zato bolniki z leti za gibanje vedno pogosteje uporabljajo invalidski voziček (15). Williams in sodelavci so za obdobje od leta 1978 do 1998 raziskovali, pri kateri starosti prvič shodijo otroci z mielomeningokelo glede na raven okvare ter pri kateri starosti nekateri od njih začnejo hojo opuščati. Ugotovili so, da so vsi otroci z mielomeningokelo shodili kasneje, hkrati pa tudi, da so otroci z okvarami višjih delov hrbtenice in živčevja hojo prej začeli opuščati. Samo otroci z okvaro v križničnem delu hrbtenice z odraščanjem v času raziskave niso izgubili sposobnosti za hojo (16). Znano je, da je ohranjanje sposobnosti za hojo povezano z mišično funkcijo abduktornih mišic kolka in dorzalnih flektornih mišic stopala (1, 17), kar je v skladu z zgoraj navedenimi ugotovitvami.

Želeli smo izvedeti tudi, ali so bili bolniki vključeni v programe medicinske oskrbe za nevrogeno črevo in mehur. Med našimi bolniki so bili vsi od 13. leta naprej, za katere smo imeli podatke, vključeni v programe oskrbe za nevrogeno črevo in mehur. Rezultati so povsem primerljivi z rezultati ameriške študije. V starostnem obdobju od 13. do 17. leta je bilo 88 % bolnikov vključenih v programe medicinske oskrbe za črevo, v programe oskrbe za mehur pa 95 % le-teh (12). V starostnem razredu po osemnajstem letu je bilo v programe medicinske oskrbe za nevrogeno črevo vključenih 92 % bolnikov, v programe oskrbe za nevrogeni mehur pa 99 % le-teh (12). Iz navedenega lahko sklepamo, da je medicinska oskrba nevrogenega črevesa in mehurja pri osebah z mielomeningokelo pri nas zelo dobra. Manjši delež v programe medicinske oskrbe vključenih mladostnikov pri ameriški skupini preiskovancev je morda posledica tega, da ne obiščejo zdravnika, če nimajo zares hudih težav na tem področju, ali pa je povezan z ameriškim sistemom zdravstvenega zavarovanja.

## ZAKLJUČKI

Rezultati raziskave so pokazali da bolniki z mielomeningokelo v vseh starostnih obdobjih, ki smo jih zajeli, uporabljajo vsaj eno od vrst podporne tehnologije. Le-ta se s starostjo spreminja, zlasti v višjih starostnih razredih je opazna pogostejša uporaba invalidskega vozička, manj pogosta pa uporaba ortoz za hojo. Ugotovili smo tudi, da se po 13. letu starosti pogostnost uporabe ortoz začne zmanjševati, predvsem pri hoji na daljše razdalje, ter jih nadomesti uporaba vozička. To se še bolj jasno pokaže z vstopom v odraslo dobo, saj je bila za bolnike hoja z ortozami preveč zahtevna ali celo nemogoča.

Razveseljiva je bila ugotovitev, da so skoraj vsi bolniki z mielomeningokelo vključeni v programe medicinske oskrbe za nevrogeni mehur ter večina tudi v programe za nevrogeno črevo, kar ocenjujemo kot znak dobre oskrbe bolnikov v našem zdravstvenem sistemu. Na dobro medicinsko oskrbo bolnikov prav tako kaže podatek, da med bolniki, ki smo jih vključili v analizo, ni bilo nikogar, ki bi mu VP drenažo vstavili po šestem mesecu.

V prihodnje bi morali bolj natančno zbirati podatke o tem, v katere programe izobraževanja so vključeni bolniki z mielomeningokelo, ter o stopnji dosežene izobrazbe pri le-teh. Potrebne bi bile tudi nadaljnje raziskave o uporabi podporne tehnologije. Vključiti bi morali večje število bolnikov, tudi tiste, ki se ne vključujejo v programe (re)habilitacije na URI-Soča, in v prihodnje vzpostaviti register teh bolnikov na nacionalni ravni.

## Literatura:

- Pico EL, Wilson PE, Hass R. Spina bifida. In: Alexander MA, Matthews DJ. Pediatric rehabilitation: principles and practices. 4th ed. New York: Demos Medical, 2009: 199-230.
- Spina Bifida Association of America 2011. Dostopno na: [http://www.spinabifidaassociation.org/site/c.liKWL7PLLf/b.2700313/k.28B2/How\\_Often\\_Does\\_Spina\\_Bifida\\_Occur.htm](http://www.spinabifidaassociation.org/site/c.liKWL7PLLf/b.2700313/k.28B2/How_Often_Does_Spina_Bifida_Occur.htm)
- Shin M, Besser LM, Siffel C, Kucik JE, Shaw GM, Lu C, et al. Prevalence of spina bifida among children and adolescents in 10 regions in the United States. *Pediatrics* 2010; 126(2): 274-9.
- Prevalence of neural tube defects in 16 regions of Europe, 1980-1983. The EUROCAT Working Group. *Int J Epidemiol* 1987; 16(2): 246-51.
- Farkaš-Lainščak J, Novak-Antolič Ž, Hlastan-Ribič C, Zaletel-Kragelj L. Javnozdravstveni vidiki preprečevanja napak nevrnalne cevi s folno kislino = Public health perspectives of the prevention of neural tube defects with folic acid. *Zdrav Var* 2009; 48(2): 68-77.
- Pušenjak S, Salobir-Gajšek U, Novak-Antolič Ž, Tul N. Preprečevanje nepravilnosti v razvoju nevrnalne cevi pri plodu = Preventing of fetal neural tube defects. *Zdrav Var* 1998; 37(11-12): 521-2.
- Pobre T, Trangco-Evans R, Abramov R. Pediatrics. In: Weiss LD, Weiss JM, Pobre T. Oxford American handbook of physical medicine and rehabilitation. New York: Oxford University Press, 2010: 360-2.
- Bowman RM, McLone DG, Grant JA, Tomita T, Ito JA. Spina bifida outcome: a 25-year prospective. *Pediatr Neurosurg* 2001; 34(3): 114-20.
- Piggott H. The natural history of scoliosis in myelodysplasia. *J Bone Joint Surg Br* 1980; 62(1): 54-58.
- Swank M, Dias LS. Walking ability in spina bifida patients: a model for predicting future ambulatory status based on sitting balance and motor level. *J Pediatr Orthop* 1994; 14(6): 715-8.
- Bartonek A. Motor development toward ambulation in preschool children with myelomeningocele – a prospective study. *Pediatr Phys Ther* 2010; 22(1): 52-60.
- Johnson KL, Dudgeon B, Kuehn C, Walker W. Assistive technology use among adolescents and young adults with spina bifida. *Am J Public Health* 2007; 97(2): 330-6.
- Chakraborty A, Crimmins D, Hayward R, Thompson D. Toward reducing shunt placement rates in patients with myelomeningocele. *J Neurosurg Pediatrics* 2008; 1(5): 361-5.
- Iddon JL, Morgan DJ, Loveday C, Sahakian BJ, Pickard JD. Neuropsychological profile of young adults with spina bifida with or without hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75(8): 1112-8.
- Hoffer MM, Feiwell E, Perry R, Perry J, Bonnett C. Functional ambulation in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am* 1973; 55(1): 137-48.
- Williams EN, Broughton NS, Menelaus MB. Age-related walking in children with spina bifida. *Dev Med Child Neurol* 1999; 41(7): 446-9.
- Schoenmakers MA, Gulmans VA, Gooskens RH, Helden PJ. Spina bifida at the sacral level: more than minor gait disturbances. *Clin Rehabil* 2004; 18(2): 178-85.

**Tabela 1:** Demografske in diagnostične značilnosti otrok, mladostnikov in mlajših odraslih z mielomeningokelo (n = 47) po starostnih razredih (število, delež v oklepaju).

Starostna skupina	0-5 let (n=14)	6-12 let (n=12)	13-17 let (n=12)	nad 18 let (n=9)	Skupaj (n=47)
<b>Spol</b>					
Moški	6 (43 %)	7 (58 %)	4 (33 %)	2 (22 %)	19 (40 %)
Ženske	8 (57 %)	5 (42 %)	8 (67 %)	7 (78 %)	28 (60 %)
<b>Višina lezije</b>					
Torakalno/visoko lumbalno (L1-L2)	1 (7 %)		2 (17 %)		3 (6 %)
Lumbalno (L3-L5)	10 (72 %)	10 (83 %)	8 (67 %)	9 (100%)	37 (79 %)
Sakralno	3 (21 %)	2 (17 %)	2 (17 %)		7 (15 %)
<b>Vstavljena VP drenaža</b>					
Da	10 (71 %)	8 (67 %)	6 (54 %)	4 (50 %)	28 (62 %)
Ne	4 (29 %)	4 (33 %)	5 (45 %)	4 (50 %)	17 (38 %)
<b>Starost ob vstavitvi VP drenaže</b>					
Do vključno 6 mesecev	9 (100 %)	5 (100 %)	3 (100 %)	2 (100 %)	19 (100 %)
Nad 6 mesecev					
<b>Življenjske razmere</b>					
Živi s starši	14 (100 %)	11 (100 %)	6 (75 %)		31 (89 %)
Druge življenjske okoliščine			2 (25 %)	2 (100 %)	4 (11 %)
<b>Aktualni izobraževalni program</b>					
Ni vključen v izobraževalni program	3 (38 %)	1 (10 %)			4 (12 %)
Prilagojeni izobraževalni programi	1 (12 %)	2 (20 %)	2 (22 %)	2 (40 %)	7 (22 %)
Redno izobraževanje z zaostankom dveh razredov		6 (60 %)	2 (22 %)		8 (25 %)
Redno izobraževanje s prilagoditvami		1 (10 %)	3 (33 %)	1(20 %)	5 (16 %)
Srednješolski programi ali poklicno izobraževanje			2 (22 %)		2 (6 %)
Univerzitetni študij				2 (40 %)	2 (6 %)
Vrtec	4 (50 %)				4 (12 %)
<b>Zaključeno izobraževanje</b>					
Manj kot srednja šola		1 (50 %)	3 (75 %)		4 (44 %)
Srednja ali poklicna šola		1 (50 %)		3 (100%)	4 (44 %)
Prilagojeni izobraževalni programi			1 (25 %)		1 (11 %)

Vsota frekvenc po starostnih kategorijah ponekod ne dosega frekvence v celotnem vzorcu zaradi manjkajočih podatkov. Deleži v vsaki kategoriji temeljijo na dosegljivih podatkih (zaradi majhnega vzorca in zaokroževanja je vsota lahko različna od 100 %).

**Tabela 2:** Uporaba podporne in medicinske tehnologije med otroci, mladostniki in mlajšimi odraslimi z mielomeningokelo (n = 47) po starostnih razredih: bolniki, obravnavani na Oddelku za (re)habilitacijo otrok v URI-Soča v obdobju od 1.1.2005 do 30.6.2011.

Starostna skupina	0-5 let (n=14)	6-12 let (n=12)	13-17 let (n=12)	nad 18 let (n=9)	Skupaj (n=47)
<b>Uporaba invalidskega vozička</b>					
Brez vozička	6 (43 %)	4 (33 %)	4 (36 %)	2 (25 %)	16 (36 %)
Voziček na ročni pogon	5 (36 %)	6 (50 %)	6 (55 %)	6 (75 %)	23 (51 %)
Električni voziček		1 (8 %)	1 (9 %)		2 (4 %)
Transportni voziček	3 (21 %)				3 (7 %)
Električni skuter		1 (8 %)			1 (2 %)
<b>Uporaba ortoz<sup>a</sup></b>					
Da	10 (71 %)	6 (50 %)	8 (73 %)	5 (62 %)	29 (64 %)
Ne	4 (29 %)	6 (50 %)	3 (27 %)	3 (38 %)	16 (36 %)
<b>Uporaba pripomočkov za hojo<sup>b</sup></b>					
Da	3 (21 %)	1 (8 %)	4 (36 %)	4 (50 %)	12 (27 %)
Ne	11 (79 %)	11 (92 %)	7 (64 %)	4 (50 %)	33 (73 %)
<b>Vključen v program oskrbe za črevo<sup>c</sup></b>					
Da	7 (70 %)	9 (82 %)	10 (100 %)	8 (100 %)	34 (87 %)
Ne	3 (30 %)	2 (18 %)			5 (13 %)
<b>Vključen v program oskrbe za mehurč</b>					
Da	13 (93 %)	12 (100 %)	10 (100 %)	8 (100 %)	43 (98 %)
Ne	1 (7 %)				1 (2 %)

Vsota frekvenc po starostnih kategorijah ponekod ne dosega frekvence v celotnem vzorcu zaradi manjkajočih podatkov. Deleži v vsaki kategoriji temeljijo na dosegljivih podatkih (zaradi majhnega vzorca in zaokroževanja je vsota lahko različna od 100 %).

<sup>a</sup> Vključena je uporaba ortoz OKKGS (ortoza za kolk, koleno, gleženj in stopalo), OKGS (ortoza za koleno, gleženj in stopalo) in OGS (ortoza za gleženj in stopalo).

<sup>b</sup> Vključena je uporaba bergel in hodulj.

<sup>c</sup> Vključena je uporaba plenit, časovnih programov idr.

<sup>d</sup> Vključena je uporaba katetrov, plenit, časovnih programov idr.

**Tabela 3:** Stopnja aktualnega izobraževalnega programa pri otrocih, mladostnikih in mlajših odraslih z mielomeningokelo brez hidrocefalusa in tistih, ki so jim zaradi hidrocefalusa pred šestim mesecem starosti vstavili ventrikulo-peritonealno (VP) drenažo.

Vstavljena VP drenaža	Izobraževalni programi, v katere so bili preiskovanci v času zbiranja podatkov vključeni						
	Ni vključen v nobenega	Prilagojeni izobraževalni programi	Redno izobraževanje z zaostankom znotraj dveh razredov	Redno izobraževanje s prilagoditvami	Srednješolski programi ali poklicno izobraževanje	Univerzitetni študij	Vrtec
Da	4	6	4	3	1	0	1
Ne	0	1	4	1	1	2	3
<b>Skupaj</b>	<b>4</b>	<b>7</b>	<b>8</b>	<b>4</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>4</b>

**Tabela 4:** Uporaba ortoz in invalidskega vozička med otroci, mladostniki in mlajšimi odraslimi z mielomeningokelo po starostnih razredih.

Invalidski voziček	0-5 let		6-12 let		13-17 let		nad 18 let		Skupaj	
	Ortoza		Ortoza		Ortoza		Ortoza		Ortoza	
	Da	Ne	Da	Ne	Da	Ne	Da	Ne	Da	Ne
Brez vozička	5 (36 %)	1 (7 %)	3 (25 %)	1 (8 %)	4 (36 %)		2 (25 %)		14 (31 %)	2 (4 %)
Ročni voziček	2 (14 %)	3 (21 %)	2 (17 %)	4 (33 %)	4 (36 %)	2 (18 %)	3 (38 %)	3 (38 %)	11 (24 %)	12 (27 %)
Električni voziček				1 (8 %)		1 (9 %)				2 (4 %)
Skuter			1 (8 %)						1 (2 %)	
Transportni voziček	3 (21 %)								3 (7 %)	