

RAZVOJ VSAKODNEVNIH AKTIVNOSTI PRI OTROKU S PRIROJENO OBOJESTRANSKO POMANJKLJIVOSTJO ZGORNJIH UDOV - PRIKAZ PRIMERA

DEVELOPMENT OF DAILY LIFE ACTIVITIES IN A CHILD WITH CONGENITAL BILATERAL UPPER LIMBS AMPUTATION – CASE REPORT

Darinka Brezovar¹, dipl. del. ter., prof. dr. Helena Burger^{1,2}, dr. med., Metka Teržan¹, dr. med., doc. dr. Katja Groleger Sršen^{1,2}, dr. med.

¹Univerzitetni rehabilitacijski inštitut Republike Slovenije – Soča

²Univerza v Ljubljani, Medicinska fakulteta

Izvleček

Rehabilitacija otroka s popolno odsotnostjo zgornjega uda zahteva celostni timski pristop. Načrt obravnave pripravimo in sproti prilagajamo glede na oceno funkcijskega stanja. Zgodnja obravnava vključuje razvojno nevrološko obravnavo z biomehanskim pristopom, kasneje pa obravnava vključuje tudi iskanje in razvijanje nadomestnih strategij za učinkovito izvedbo vsakodnevnih aktivnosti. Dolgoročni cilj je osamosvojitve otroka na vseh področjih življenja. V članku predstavljamo primer otroka z obojestransko prirojeno dismelijo roke, njegov razvoj funkcijskih sposobnosti, opremo s pripomočki in nadomestne strategije pri učenju vsakodnevnih aktivnosti. Opremljen je bil z mehansko protezo za eksartikulacijo v ramenskem sklepu na desni strani. Funkcija dveh prstov, ki sta izraščala iz leve rame, se je postopno izboljšala. Ob vključevanju v programe rehabilitacije je osvojil večino vsakodnevnih aktivnosti, čeprav z zamudo šest mesecev do dveh let. Glede na rezultate ocene z Vprašalnikom za oceno funkcijskih sposobnosti je na področju skrbi zase (PEDI) pomembno zaostajal za vrstniki (rezultati med 10. in 19. percentilom). Nekaterih veščin ni osvojil niti do starosti 12 let.

Ključne besede:

obojestranska dismelija; zgornji ud; otrok; rehabilitacija; dnevne aktivnosti

Abstract

Rehabilitation of a child with complete absence of the upper limb requires a comprehensive team approach. The plan of rehabilitation is prepared and adjusted based on initial and follow-up assessments of functional abilities. It comprises the neurodevelopmental program with a biomechanical approach and later on, development and searching for alternative strategies for activities of daily life. The long-term goal is the independence of the child in all areas of life. In the article, we present a case of a child with bilateral congenital upper limbs dysmelia. He was fitted with body-powered prosthesis for disarticulation in right shoulder. The function of two long fingers, growing out of left shoulder, improved over time. The analysis of his development of daily life activities showed significant delay from six months up to two years in comparison to the normal development. Based on results of evaluation with the Paediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI), he was significantly delayed in the self-care domain (results between 10th to 19th percentile). By the age of 12 years, he was still not able to be independent in some activities of daily life.

Keywords:

bilateral dysmelia; upper limb; child; habilitation; daily life activities

UVOD

Prirojena odsotnost uda je opredeljena kot popolna (amelija) ali delna odsotnost roke ali noge (dismelija) zaradi motnje v razvoju. Kadar gre le za delno odsotnost uda, razlikujemo med vzdolžnimi in prečnimi okvarami. V primeru, da manjka le srednji del uda, govorimo o fokomeliji (1).

Prirojena odsotnost uda je lahko posledica okvare zaradi amnijskih tračkov, izpostavljenosti teratogenim snovem, posledica genetskih dejavnikov ali drugih vzrokov (1). Pojavnost prirojenih odsotnosti zgornjega uda v Združenih državah Amerike, Kanadi in Združenem kraljestvu je ocenjena na 1: 9400 živorojenih otrok (1). Avtorji 11-letne študije celotne populacije v zahodni Avstraliji, ki je preučevala razširjenost in epidemiologijo prirojenih odsotnosti zgornjih udov, so poročali o pojavnosti 1 /506 vseh prirojenih okvar (2). V severni Nizozemski je bila od leta 1981 do 2010 prevalenca prirojenih amputacij zgornjih udov 5 / 10.000 živorojenih otrok (3). Obojestransko delna ali popolna odsotnost zgornjega uda je zelo redka. Natančnih podatkov o pojavnosti v dostopni literaturi nismo našli. V zadnjih 18 letih sta bila po naših podatkih v Sloveniji dva takšna primera.

Sodobni pristop k rehabilitaciji otroka s prirojeno delno ali popolno odsotnostjo zgornjega uda pomeni, da otroka vključimo v multidisciplinarno obravnavo v specializirani rehabilitacijski ustanovi že v prvih štirih mesecih življenja. Zgodnje učenje nameščanja in uporabe proteze je pomembno tako za osebe s prirojeno odsotnostjo zgornjega uda kot za osebe s pridobljeno amputacijo. Cilj je natančna ocena funkcijskega stanja, zgodnja namestitev proteze (4, 5) in program celostne rehabilitacije. Kuyper in sodelavci so poročali, da je med otroki z obojestransko amputacijo zgornjega uda s protezo opremljen zelo majhen delež otrok (3 %) (6), zato so še posebej poudarili pomen zgodnje vključitve in obravnave. Zgodnja (re)habilitacija otroka z amputacijo pomeni, da so vsi postopki od napotitve in ocene funkcijskega stanja, do opreme s protezo in (re)habilitacije za osamosvajanje v vsakodnevni aktivnostih izpeljani v enem letu od prirojene ali poškodbene izgube uda (6). Po mnenju Currana naj bi otroci s prirojeno transradialno odsotnostjo zgornjega uda prejeli prvo pasivno protezo že v starosti dveh mesecev, s transhumeralno odsotnostjo pa v starosti šest do devet mesecev (5). Ob načrtovanju (re)habilitacije je potrebno upoštevati značilnosti otrokovega razvoja in pridobivanja osnovnih veščin dnevnih aktivnosti (7). Te so podrobneje opisane v Tabelah 1 in 2. Na področju vsakodnevnih aktivnosti

Tabela 1: Razvoj osnovnih veščin dnevnih aktivnosti v starosti od 0 do 3 leta (7).

Table 1: Development of basic activities of daily life in the age from 0 to 3 years (7).









 <p>0 do 6 mesecev</p> <ul style="list-style-type: none"> • usmerja pogled za predmetom • sesa, požira, usklajuje dihanje med hranjenjem • vzpostavljen ritem spanja • z jokom izraža lakoto in neugodje 	 <p>6 do 12 mesecev</p> <ul style="list-style-type: none"> • posega po bližnjih predmetih • drži stekleničko ali kozarec in pije • hrani se s koščki hrane • z enim predmetom se igra 2 do 3 min 	 <p>1 do 2 leti</p> <ul style="list-style-type: none"> • sezuje si nogavice, čevlje • sodeluje pri oblačenju in slačenju, tako da ponudi dele telesa • se igra s predmeti 	 <p>2 do 3 leta</p> <ul style="list-style-type: none"> • s pomočjo uporablja stranišče • lista knjigo • odpenja velike gumbe • loči med malo in veliko potrebo (WC) • uporablja prtiček za brisanje obraza in rok • uporablja vilice in žlico • sodeluje pri umivanju zob
---	--	--	--

Tabela 2: Razvoj osnovnih veščin dnevnih aktivnosti v starosti od 3 do 8 let (7).

Table 2: Development of basic activities of daily life in the age from 3 to 8 years (7).

 <p>3 do 4 leta</p> <ul style="list-style-type: none"> • samostojno se hrani z žlico in vilicami, ves obrok • samostojno opravi toaleta na WC • samostojno se sleče in si obleče enostavna oblačila in nogavice • samostojno si umiva zobe • samostojno pregleduje knjigo • igra se z otroci v skupini 2 do 3 otrok 	 <p>4 do 5 let</p> <ul style="list-style-type: none"> • samostojno izvaja higieno na WC • samostojno izbere primerna oblačila, se oblači in slači • samostojno se hrani in pije • igra se v skupini 4 do 5 otrok <p>5 do 6 let</p> <ul style="list-style-type: none"> • samostojno izvaja jutranjo rutino • samostojno rokuje z embalažo za hrano 	 <p>6 do 7 let</p> <ul style="list-style-type: none"> • samostojno opravlja toaleta in osebno nego • samostojno si pripravi enostaven obrok (kosmiči) 	 <p>7 do 8 let</p> <ul style="list-style-type: none"> • samostojno izvajanje vsakodnevnih rutin v šoli in doma • samostojno izvajanje dnevnih aktivnosti (osebna higiena, priprava oblačil, oblačenje, slačenje, priprava enostavnega obroka, hranjenje in pitje) • samostojno izvajanje aktivnosti prostega časa
--	--	---	--

otroku z enostransko odsotnostjo zgornjega uda oprema s protezo omogoča razvoj soročnih spretnosti, ki so tudi del dobre telesne sheme. Zgodnja oprema prispeva k boljšemu sprejemanju in uporabi proteze, hkrati pa lahko prepreči asimetrično držo telesa in zato ukrivljenost hrbtenice (8-14). Šestnajstkrat bolj verjetno je, da bodo otroci protezo uporabljali, če so prvo protezo dobili do starosti dveh let (15).

V primerjavi z enostransko odsotnostjo zgornjega uda je obvladovanje obojestranske odsotnosti v rehabilitaciji precej bolj zahtevno. V literaturi so opisani dojenčki in otroci s prirojenimi obojestranskimi odsotnostmi zgornjih udov, ki na splošno razvijejo dobre sposobnosti prilagajanja svojim zmožnostim in okoliščinam (14), zato taki otroci morda ne čutijo potrebe po opremi s protezo, tudi iz estetskih razlogov ne. Mnogi se raje zanašajo na funkcijo spodnjih udov in se z njimi naučijo opravljati dejavnosti vsakodnevnega življenja, kot so kopanje, oblačenje in hranjenje (14). Edelsteinova opozarja, da je tudi v primeru, ko se posameznik po prirojeni odsotnosti ali kasnejši amputaciji ne odloči za uporabo proteze, zelo pomembno, da mu v programu (re)habilitacije pomagamo doseči samostojnost na vseh področjih, od vsakodnevnih aktivnosti do zaposlitve in športnih dejavnosti (16).

V nadaljevanju so opisani pripomočki in strategije, ki pridejo v poštev pri osebah z obojestransko odsotnostjo zgornjih udov za posamezna področja vsakodnevnih aktivnosti (16, 17). Ker veljajo enake strategije tudi za osebe po pridobljeni amputaciji, bomo v nadaljevanju uporabljali ta skupni izraz.

- **Prilagoditve oblačil in oblačenje:** V primeru daljšega krna pride v poštev učenje stabilizacije prijema v komolčni jami, sicer pa v pazdušni jami ali držanje oblačila z zobmi, med stegni ali s stopali. Otroka s prirojeno odsotnostjo obeh zgornjih udov je potrebno učiti aktivnosti s stopali, ki zagotavljajo tudi dobro občutenje. Pomembna je izbira ustreznih oblačil (mehka, raztegljiva, z zankami na pasu, prilagojeno spodnje perilo z razporkom za lažje odvajanje ali za namestitev plenice).
- **Intimna higiena:** V primeru transradialne amputacije za umivanje pride v poštev uporaba gobe, ki je nameščena na podlaket. Pri tuširanju lahko uporabimo daljšo ožjo brisačo, ki je v obliki zanke pritrjena na steno (obračanje telesa ali delo telesa v zanki). Večina posameznikov se nauči odpirati in zapirati ročaj za pipo (enako velja za kopalno kad). Uporaba kopalnega plašča pomaga pri brisanju. Za lažje odvajanje je pri dečkih/moških zadruga lahko ves čas delno odprta, preko pa je spuščena srajca ali majica; uporabne so elastične naramnice za hlače. Nekateri posamezniki urejajo režim prehrane tako, da blato odvajajo le zjutraj ali zvečer v domačem okolju. Perinealni predel si lahko očistijo s pomočjo stopala in gibanja trupa. Toaletni papir držijo s prsti ali si ga namestijo na peto; toaletni papir je mogoče namestiti tudi nad odprtino stranišča, ki ga zajahajo in se nato obrišejo. V domačem okolju je uporaben tudi bide ali posebno prilagojeno stranišče z vodnim curkom za umivanje in tokom zraka za sušenje.

- **Hranjenje:** V primeru transradialne amputacije je mogoče uporabljati pripomoček za držanje pribora (vilic ali žlice), ki ga sicer uporabljajo osebe s tetraparezo.
- **Pisanje in risanje:** V primeru transradialne amputacije je mogoče uporabljati pripomoček za držanje pisala, ki ga sicer uporabljajo osebe s tetraparezo. Druge možnosti so držanje pisala z obema rokama ali vpetje lista, da se le-ta pri pisanju ali risanju ne premika. V primeru višje ravni amputacije na obeh udih pride v poštev uporaba zob in prstov na nogah.
- **Gospodinjске aktivnosti:** Pri transradialni amputaciji so na voljo enake rešitve kot pri osebah s tetraparezo. Pri višjih amputacijah pa je na voljo malo tehničnih rešitev, razen uporabe palice, ki jo oseba drži z usti, ter uporaba nog/prstov na nogah.
- **Igranje inštrumenta:** Možno je prilagojeno držanje inštrumentov (igranje trobente, ustne harmonike, trianglera, zvončkov, gonga) in igranje z nogami (držalo za lok na sandalu za igranje godal, trzalica za igranje brenkala).

Izvajanje številnih vsakodnevnih aktivnosti z nogami, za katere je potrebna asimetrična drža trupa, lahko vodi v razvoj skolioze. Retrospektivna raziskava o pojavnosti deformacije hrbtenice pri bolnikih s skeletnimi pomanjkljivostmi zgornjih udov je pokazala, da je pri bolnikih z obojestransko amelijo pojavnost skolioze 100 % (18). Powers še navaja, da so bili rezultati opreme s steznikom slabi zaradi slabega sodelovanja bolnikov (18). Slednje je gotovo povezano z dejstvom, da steznik tako omeji gibanje trupa, da je funkcijska uporaba nog zelo otežena, če ne celo nemogoča.

Na splošno torej velja, da je odločitev staršev in kasneje otroka, ali bo dolgoročno uporabljal protezo za zgornje ude, odvisna od posameznika. Vloga članov rehabilitacijskega tima je, da starše in otroka seznanijo z možnostmi oskrbe s protezo, realnimi funkcijami, ki jih le-ta nudi, jih nauči pravilne uporabe in nato otroka redno spremlja. Če se starši odločijo za oskrbo s protezo, je pomembno, da otroka spodbujajo, da protezo uporablja pri vseh smiselnih dejavnostih.

Ker smo se v klinični praksi na oddelku za (re)habilitacijo otrok Univerzitetnem rehabilitacijskem inštitutu Republike Slovenije - Soča (URI - Soča) srečali z enim primerom otroka z obojestransko prirojeno odsotnostjo zgornjih udov, smo zbrali podatke o celotnem poteku programa celostne obravnave in njegov razvoj vsakodnevnih veščin in drobno-gibalnih spretnosti primerjali z razvojem zdravih vrstnikov.

METODE

Iz dokumentacije smo zbrali podatke o dečkovem rojstvu, zgodnjem razvoju veščin grobega gibanja ter razvoju vsakodnevnih veščin in drobno-gibalnih spretnosti v programu (re)habilitacije. Poiskali smo podatke o tem, v kateri starosti je osvojil posamezno veščino vsakodnevnih aktivnosti in to primerjali s starostjo, v kateri jo sicer osvojijo zdravi otroci. Zaostanek na področju skrbi zase smo ocenili z Vprašalnikom za oceno funkcijskih sposobnosti

(*angl.* Paediatric Evaluation of Disability Inventory, PEDI) (19). Zbrali smo tudi podatke o procesu učenja uporabe mehanske proteze in različnih nastavkov za izvedbo aktivnosti.

REZULTATI

Zgodnji razvoj

Deček se je rodil po normalno potekajoči nosečnosti, osem dni pred izračunanim terminom poroda, s primernimi obporodnimi merami. Ob rojstvu so ugotovili obojestransko odsotnost večjega dela zgodnjih udov. Na desni rami sta bila prisotna dva kratka prsta iz ramena, na levi strani pa 10 cm dolg nastavek roke z dvema daljšima prstoma. Slikovna diagnostika je pokazala, da ima na desni strani prisotno le kratko nadlaktnico, kratko koželjnico in dve dlančnici; na levi strani je bila odsotna nadlaktnica, vidni pa sta bili kratka koželjnica in podlaktnica, dve dlančnici in kosti dveh prstov.

Na URI – Soča je bil prvič napoten v starosti osem mesecev. Strokovna skupina (specialistka fizikalne in rehabilitacijske medicine, delovna terapevtka in fizioterapevtka) je opravila podrobno oceno funkcijskega stanja. V nevrološkem statusu ni bilo posebnosti. Razvoj grobega gibanja je bil nekoliko upočasnen. V tej starosti se je začel obračati po vzdolžni osi, s pomočjo je zmožni posedanje ter z nekaj opore vzdrževal sedeči položaj. Vključen je bil v program fizioterapije, ker smo ga želeli podpreti pri učenju samostojnega prehajanja med položaji in uporabe nog v različnih dejavnostih. V starosti 15 mesecev še vedno ni zmožni samostojno preiti iz sedečega položaja v stojo. Za igro z različnimi predmeti je uporabljal nogi. Shodil je v starosti 19 mesecev. Kasneje z osvajanjem večšin grobega gibanja (hoja, tek, skakanje) ni imel težav.

Osvajanje funkcije rok

Glede na to, da je imel deček na levi strani dva dolga prsta, je bilo v razvoju mogoče pričakovati, da se ju bo postopno naučil uporabljati za nekatere od funkcij rok. Deček je imel v zgodnjem razvoju zaradi zmanjšane mišične moči obeh prstov in nespretnosti precej težav pri osvajanju teh večšin. V Tabeli 3 so zapisane posamezne večšine, ki jih pričakujemo v normalnem razvoju (7), večšine, ki jih je deček osvajal z zamudo in pripomočki ter nadomestne strategije, ki smo jih z dečkom razvijali v času rehabilitacijske obravnave.

Tabela 3. Razvoj spretnosti rok pri otroku z obojestransko prirojeno odsotnostjo zgornjih udov.

Table 3. Development of fine motor skills in the child with congenital absence of both arms.

Osvajanje vsakodnevnih večšin

Vsakodnevne večšine je zaradi prirojene odsotnosti rok in zmanjšane mišične moči dveh prstov na levi strani osvajal s

precejšnjim zaostankom, kar je razvidno iz rezultatov spremljanja z vprašalnikom PEDI (19). V starosti štirih let je na področjih gibanja in socialnih veščin dosegal rezultate, ki so bili primerljivi z zdravimi vrstniki, medtem ko je na področju skrbi zase dosegel rezultat 32 točk (14,8 percentilov; meja za zdravo populacijo je 30. percentil). Deset mesecev kasneje je bil zaostanek za vrstniki na tem področju še večji, rezultat 36 točk ga je uvrščal pod 10. percentilo. V naslednjem letu je na tem področju nakoliko bolj napredoval in v starosti šestih let dosegel 47 točk (19. perc.). Kasneje ocene z vprašalnikom PEDI nismo več ponavljali, ker je prihajal le na kontrolne preglede, po sedmem letu in pol pa ocenjevanje ni več mogoče (normativne vrednosti so pripravljene le do starosti sedem let).

Za podporo učenju vsakodnevnih aktivnosti in spretnosti rok smo dečka opremili s številnimi individualno izdelanimi drobnimi ortotskimi pripomočki, ki so predstavljeni v Tabeli 3. V starosti treh let in pol je deček dobil desno funkcionalno mehansko protezo s pasivno gibljivo ramo (uporabljeno otroško zapestje), pasivno gibljivim komolcem ter aktivno kljukico (krokodilčkom) za aktiven prijem v položaju v ramenu in komolcu. Slednje so morali starši ali skrbniki pred uporabo najprej nastaviti. Poleg učenja uporabe teh pripomočkov v okviru bolnišničnega programa rehabilitacije (14-dnevni program, 5x od starosti tri leta in pol do šest let) smo s strokovnimi sodelavci vrtca izpeljali dva sestanka; prvič v starosti tri leta in pol, nato še v starosti štiri leta in 10 mesecev. Na sestanku smo predstavili dečkove funkcijske zmožnosti in uporabo pripomočkov. Dečkova spremljevalka, ki je bila v programu vrtca in kasneje osnovne šole dodeljena z odločbo Zavoda za šolstvo Republike Slovenije, se je dečku večkrat pridružila v času bolnišnične obravnave. Tako je v programu vrtca in kasneje osnovne šole lažje pomagala dečku pri izvedbi vsakodnevnih aktivnosti in uporabi pripomočkov.

Kljub temu je deček glede na vrstnike precej zaostajal pri osvojevanju vsakodnevnih večšin. Poseganje po predmetih je začel uporabljati vsaj šest mesecev kasneje. Igro z rokami je nadomestil z igro z nogami, kasneje je roki vključeval le v igro z računalnikom. Pri oblačenju in slačenju je začel sodelovati vsaj eno leto kasneje. Pri teh večšinah se ni uspel povsem osamosvojiti, kljub vsem uporabljenim strategijem in pripomočkom (Tabela 3). Držanje svičnika je s pripomočkom osvojil vsaj dve leti kasneje kot zdravi otroci, pisanje s pripomočkom vsaj eno leto kasneje. Zaostajal je tudi pri osvajanju večšin hranjenja in pitja. Te večšine je osvojil vsaj eno leto in pol kasneje kot vrstniki. Predlagali smo tudi opremo s straniščno školjko, ki omogoča avtomatično umivanje in sušenje intimnih predelov. Dečku po naših informacijah tega niso uspeli urediti, zato se pri intimni negi še ni osamosvojil. Bolj natančno je časovno zaporedje osvajanja posameznih večšin predstavljeno v Slikah 1 in 2.

Ocena drže in morebitni razvoj skolioze

V starosti treh let smo ugotavljali, da je hrbtenica ravna, vendar se je ob minimalni obremenitvi leve rame ukrivila v desno. Zaradi asimetrije drže bi lahko oprema s protezo predstavljala težavo, vendar se je na levi strani postopno razvijal funkcionalni prijem,

Tabela 3: Razvoj spretnosti rok pri otroku z obojestransko prirojeno odsotnostjo zgornjih udov.

Table 3: Development of fine motor skills in the child with congenital absence of both arms.

Starost/ Age	Pričakovane spretnosti in veščine glede na starost/ Expected skills and abilities	Dečkove spretnosti/ Boy's skills	Nadomestne strategije in pripomočki/ Substitutive strategies and aids
0 - 6 mesecev/ 0 - 6 months	Refleksni prijem, ko je predmet v roki. Poseganje in prijetanje predmeta. Držanje predmeta z dvema in z eno roko.	Mama pove, da je deček spremeljal predmete s pogledom, dotikal in posegal ni.	
6 - 12 mesecev/ 6 - 12 months	Poseganje, prijetanje, spuščanje predmetov in nošenje v usta. Pobiranje majhnih predmetov, s palcem in še enim prstom. Prenašanje predmetov iz ene roke v drugo. Udarjanje dveh predmetov enega ob drugega. Kazanje s kazalcem.	8 mesecev: Prijemanja s prisotnima prstoma na levi strani ne zmore.	Predmete je prijemal z nogama ob podprtem sedenju.
1 - 2 leti/ 1 - 2 years	Gradi stolp iz treh kock, lista knjigo, nosi žlico v usta. Je z minimalno pomočjo, samostojno drži skodelico in pije. Pobira majhne predmete s palcem in še enim prstom. Obrača gumbe.	15 mesecev: S prstoma na levi prijema majhne in lahke predmete ter majhne koščke hrane.	Za igro uporablja nogi; za držanje žlice ima individualno izdelan nastavek za prsta na levi strani.
2 - 3 leta/ 2 - 3 years 3 - 4 leta/ 4 - 4 years	Gradi stolp, niza kroglice, zareže s škarjami. Svinčnik drži s celostnim prijemom. Hrani se samostojno. Pobira majhne predmete. Gradi stolp, odpira zadrgo, niza kroglice v zaporedju. Za večino dejavnosti dosledno uporablja eno roko. Drži svinčnik in nariše krog in križ. Drugo roko uporabi za stabilizacijo predmetov. Reže s škarjami. Umiva si zobe, se samostojno obleče in zapne večje gumbe.	3,5 let: S prstoma na levi strani drži svinčnik, vendar ne riše, ker je stabilizacija pisala prešibka. S prstoma drži žlico, ni samostojen pri hranjenju. S prstoma pritiska tipke na računalniku in igra igrice.	Z nogama se igra, manipulira s predmeti; s prsti desne noge drži flomaster in riše kroge, črte. Opremljen je z mehansko protezo za desno stran, z njo vozi prilagojeno trokolo, prenaša lahke predmete, gradi stolp in jo uporabi pri računalniški tipkovnici. Hrani se z individualno izdelanim nastavkom za žlico.
4 - 5 let/ 4 - 5 years	Reže s škarjami, umiva si zobe. Igra se s kockami. Svinčnik drži troprstno, barva do črte, sledi črti. Uporablja prednostno roko za večino dejavnosti. Samostojno se obleče in sleče.	4 leta: S prstoma na levi strani posega in drži lahke, majhne predmete in jih namešča; samostojno upravlja računalniško miško z dvema prstoma. 4 leta 10 mesecev: S prstoma na levi strani samostojno drži žlico in vilice, drži flomaster in samostojno riše.	4 leta: Individualno izdelan nastavek za žlico, vilice in svinčnik. 4,5 let: Individualno izdelan nastavek za zobno ščetko. 4 leta 10 mesecev: Individualno izdelan nastavek za nož; z nogami tipka na računalniško tipkovnico.
5 - 6 let/ 5 - 6 years	Izrezuje preproste oblike s škarjami. Troprstni prijem pisala in risanje osnovnih oblik. Drži nož in vilice.	5,5 let: Drži žlico in vilice in se samostojno hrani.	Protezo uporablja samo pri vožnji kolesa, z njo lahko prenaša lažje predmete.
6 - 7 let/ 6 - 7 years	Dober nadzor pisala, pisanje na črto. Držanje in uporaba noža in vilic. Zavezovanje vezalk.	6 let: S prstoma prijema majhne in lahke predmete; drži žlico in vilice ter piše.	Za zahtevnejše aktivnosti in manipulacijo s predmeti uporabi prste na obeh nogah. Barvice, flomastre, čopiče drži s prsti na desni nogi in riše. Protezo zavrača.
7 - 8 let/ 7 - 8 years	Dobro obvladovanje pisala in pisanje. Uporaba škarij in šolskega pribora. Uporaba noža in vilic za večino živil. Risanje podrobnih slik.	8 let: S prstoma upravlja računalniško miško in tipkovnico; s prstoma drži svinčnik in piše, vendar počasneje, se utruja.	Za igro uporablja prste na nogah. Prilagoditev šolske opreme (miza stol, nastavek na tleh z naklonom).

zato proteza ni bila potrebna. Kljub asimetriji pri izvedbi aktivnosti z nogama ali pri delu s prstoma na levi strani se skolioza tudi kasneje ni razvila. Ob zadnjem pregledu v starosti 12 let je bila hrbtenica primerno poravnana, pri predklonu sta bila oba hemitoraksa enako visoko. Desno ramo je držal nekoliko višje, vendar jo je zmožal tudi poravnati.

Ocena funkcioniranja ob zaključku osnovnošolskega programa

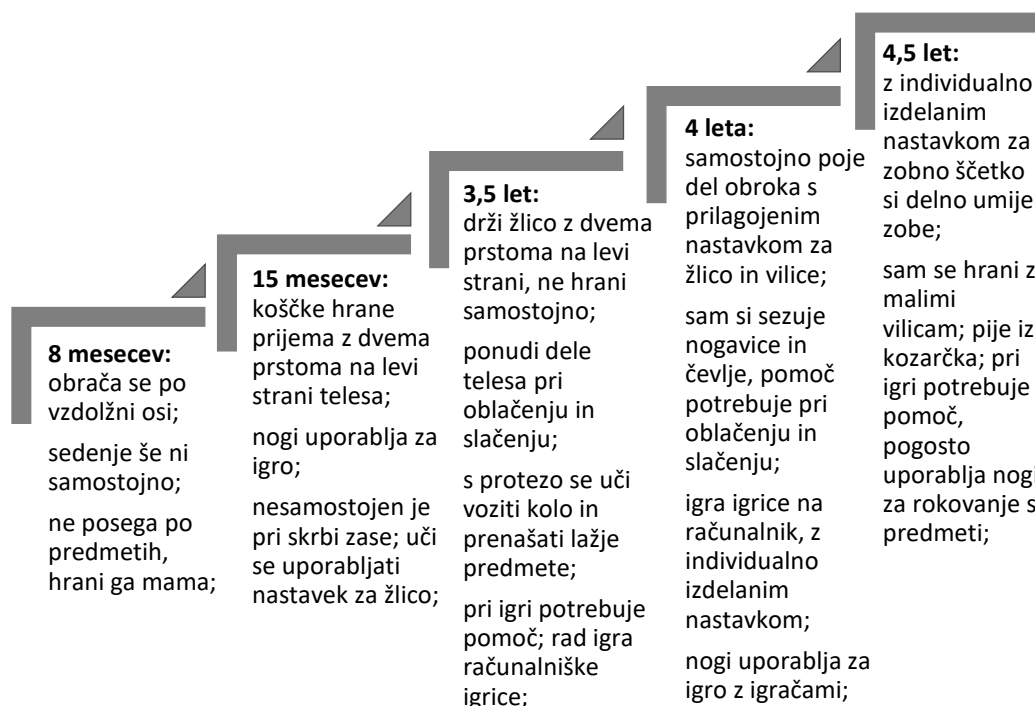
Deček je v Centru za poklicno rehabilitacijo opravil celostno oceno funkcioniranja v starosti 14 let. Po zaključku programa osnovne šole je želel šolanje nadaljevati na Srednji šoli za oblikovanje in fotografijo (poklic grafika), Srednji medijski in grafični šoli (smer medijski tehnik) ali Srednji računalniški šoli (programer). Vse preiskuse je opravil v skladu z navodili in bil zelo učinkovit. Bolj je bil učinkovit pri uporabi sledilne puščice kot pa pri uporabi računalniške miške. Delovne naloge si je večinoma uspešno pripravil in večino ne-računalniških preiskusov izvajal z nogama, pri čemer je bil zelo spreten. Seganje po predmetih v neposredni bližini je zmožal brez večjih težav. Z lahkimi predmeti je rokoval zanesljivo in zelo spretno. Soročne aktivnosti je izvajal z nogama. Groba moč nepopolnega lateralnega prijema (merjena s pinch dinamometrom) je bila funkcionalno zadovoljiva (3. in 5. prst levece – 5 kg; normativ 11 kg). Zelo je bil spreten pri uporabi računalnika, pri čemer je bila za dobro funkcijo obeh prstov na levi strani zelo pomembna ustrezna višina mize in stola. Kreativne delovne preskuse je izvajal sede na tleh. Vse aktivnosti, potrebne za slikanje in risanje, je izvajal z nogama (držanje čopiča, nameščanje platna, iztiskanje barv iz tub, odpiranje tub, čiščenje čopiča). Deček za likovno ustvarjanje zaradi izjemne nadarjenosti prejema stipendijo.

Ob zaključku je bila podana ocena, da je ob upoštevanju zdravstvenih omejitev in ob ustrezni dodatni strokovni pomoči sposoben dokončati katerokoli od izbranih smeri šolanja.

RAZPRAVA

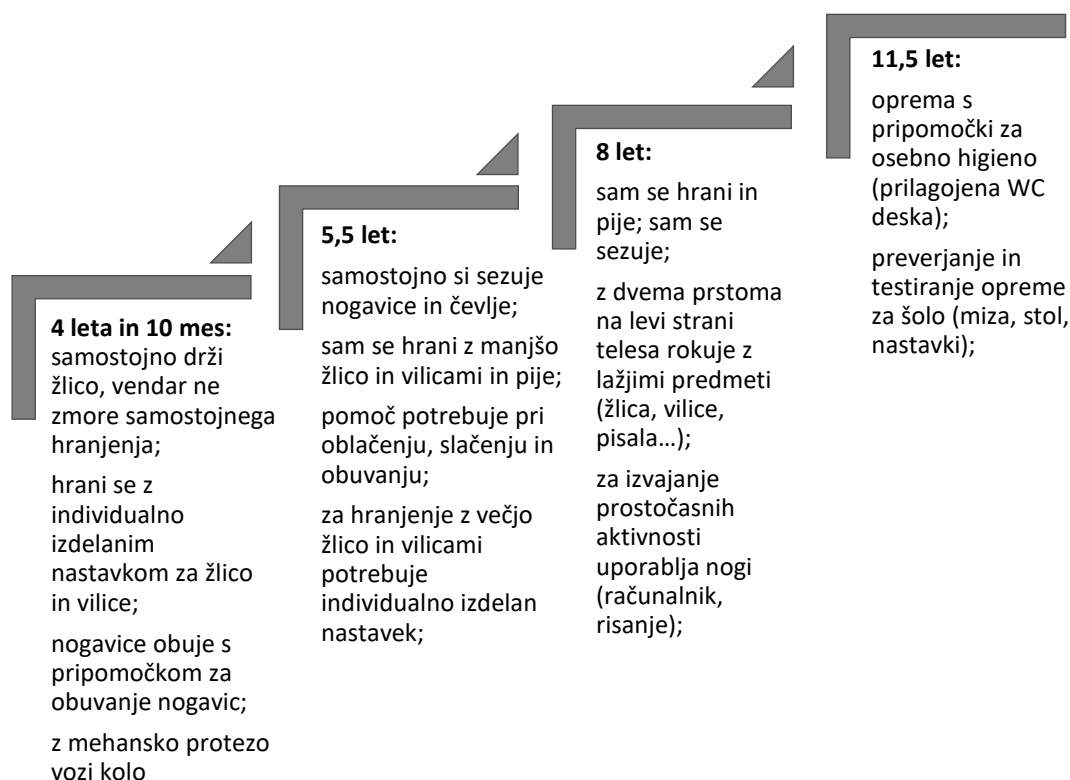
Z analizo primera otroka s prirojeno obojestransko odsotnostjo zgornjih udov smo želeli ugotoviti, kakšen je bil zaostanek pri osvajanju vsakodnevnih aktivnosti glede na zdrave vrstnike. Deček se je precej pozno vključil v celostno bolnišnično rehabilitacijsko obravnavo. Šele v starosti treh let in pol je bil opremljen s funkcionalno mehansko protezo za eksartikulacijo v desnem ramenu. Oprema s protezama za obe strani po mnenju tima ni bila smiselna. Dečku bi lahko na ta način na začetku omogočili le aktivni prijem v določenem položaju protez, ki bi mu ga nekdo prej nastavil. Težavo bi predstavljalo dejstvo, da ne bi čutil moči prijema in bi protezi moral ves čas nadzorovati z očmi. To je v času začetne obravnave že obvladal s prstoma na levi strani ter z nogami.

V primeru, da bi osvojil delovanje protez in ju sprejel za prijemanje, bi lahko postopoma začeli dodajati tudi druge aktivne funkcije. Ob tem se pojavlja tudi vprašanje, ali bi imel za obvladovanje protez dovolj moči. Glede na raven odsotnosti obeh zgornjih udov vemo, da večine funkcij zgornjih udov s protezama ne bi mogli povrniti. Hkrati bi dečku z obema protezama zelo omejili gibljivost zgornjega dela trupa ter mu odvzeli aktiven prijem s prstoma na levi strani.



Slika 1: Osvajanje dnevnih veščin pri otroku z obojestransko prirojeno odsotnostjo zgornjih udov do starosti štiri leta in pol.

Figure 1: Development of daily life activities in the child with congenital absence of both arms until the age of 4.5 years.



Slika 2: Osvajanje dnevnih veščin pri otroku z obojestransko prirojeno odsotnostjo zgornjih udov od starosti štiri leta in pol do starosti osem let.

Figure 2: Development of daily life activities in the child with congenital absence of both arms from the age of 4.5 years until the age of eight years.

Glede na to, da po podatkih v literaturi (6) protezo uporablja le tri odstotke otrok s prirojeno odsotnostjo obeh zgornjih udov in smo pri sami izdelavi protez omejeni s komponentami, ki so dostopne na tržišču, se nam je zdelo bolj smiselno, da deček doseže kar največjo samostojnost brez protez. Znano je, da zgodnja obravnava in oprema s protezo pomembno prispeva k sprejemanju proteze (15, 20, 21), vendar smo pri dečku najbolj zgodnje obdobje že zamudili. Deček se je zelo hitro naučil aktivnosti z nogami in ni čutil potrebe po uporabi proteze za desni zgornji ud. Šele pri učenju vožnje s kolesom je videl smisel v uporabi proteze in je pri uporabi tudi vztrajal. To se je kazalo tudi kasneje v razvoju, ko je uporabo proteze za desni zgornji ud večkrat povsem zavrnil. Precej bolj je bil motiviran za uporabo različnih nastavkov in za razvijanje strategij za boljšo funkcijo obeh prstov na levi roki, kar je bilo smiselno tudi po mnenju članov rehabilitacijskega tima. Dečkovo vedenje in razvoj sta skladna z ugotovitvami, da je stopnja zavrnitve uporabe proteze odvisna od višine amputacije, starosti v času amputacije, spola, razlikami med zaznanimi potrebami in zmožnostmi dela s protezo (22 - 25) in od posameznih aktivnosti ter ciljev uporabe (26). Stopnja zavračanja proteze pri osebah po amputaciji zgornjega uda sega od 30 % do 80 %, z značilno nižjo stopnjo zavračanja pri osebah s transradialno amputacijo (26) in najvišjo pri osebah s transhumeralno amputacijo ali amputacijo v ramenskem sklepu (22, 25). Zavrnitev proteze za takšno amputacijo je povezana z večjo težo proteze, večjo porabo energije za nadzor proteze in bolj omejenim izboljšanjem funkcije (25).

Ob uporabi posameznih pripomočkov in strategij, ki smo jih z dečkom razvijali pri učenju spretnosti rok in vsakodnevnih aktiv-

nosti (Shemi 1 in 2, Tabela 3), je deček postopno napredoval, kljub temu pa je ves čas zaostajal za vrstniki. Učenje smo podprli tudi s prenosom informacij v vrtec in šolo. S strokovnimi sodelavci smo imeli dva sestanka. Dečkova spremljevalka se je večkrat vključila v program rehabilitacije, tako da je dečku v vrtcu in kasneje v šoli lahko primerno pomagala ter ga spodbujala pri uporabi pripomočkov in strategij. Da je bilo učenje učinkovito, je potrdila ocena dečkovih spretnosti v Centru za poklicno rehabilitacijo ob zaključku programa osnovne šole.

V literaturi nismo našli podatkov o stopnji zaposljivosti oseb s prirojeno dismelijo obeh zgornjih udov. Več je podatkov o tem, da se na delo vrne le od 50 % do 75 % oseb po travmatski amputaciji zgornjega uda (28, 29). Postema s sodelavci je poročal o raziskavi, ki so jo opravili na Nizozemskem. Ugotovili so, da so imele osebe z amputacijo za 57% nižji osebni dohodek v primeru pridobljene amputacije in 74 % v primeru amputacije zgornjih udov v primerjavi z vrstniki iste starosti in spola, kljub enaki produktivnosti. V isti raziskavi so ugotovili tudi, da je proteza napovedni dejavnik za zaposlitev (30).

Čas, ki je običajno potreben za učenje uporabe proteze po pridobljeni amputaciji pri odrasli osebi, je odvisen od mesta amputacije, vrste proteze in morebitnih sočasnih bolezni. Podatkov o najbolj primerni pogostosti vadbe, intenzivnosti in trajanja vadbe, da bi dosegli polno uporabo proteze, v literaturi nismo našli. Dakpa in Heger (31) sta menila, da oseba s transradialno amputacijo za učenje uporabe proteze potrebuje povprečno tri do pet tednov, medtem ko je Atkins predlagal, da zadošča pet ur pri osebah s transradialno

amputacijo, 10 ur za osebe s transhumeralno amputacijo in 12 do 20 ur pri osebah z obojestransko amputacijo (32). Johnson in Mansfield (33) menita, da je čas, ki je potreben, da oseba po amputaciji dobro obvlada protezo, različen in znaša od nekaj dni do več mesecev. Podatkov o času, ki je potreben za učenje uporabe proteze za eksartikulacijo rame pri otroku s prirojeno odsotnostjo roke, v dostopni literaturi nismo našli. Vsekakor je potrebno upoštevati otrokovo starost in slediti pričakovane razvoju. To pomeni, da se uporabe proteze uči po korakih glede na večšine, ki si sledijo v razvoju in so vezane na njegovo motivacijo. Deček je bil ves čas redno spremljan, dvakrat tudi sprejet za intenzivno vadbo uporabe proteze. S Slik 1 in 2 ter Tabel je razvidno, da je razvoj večšin potekal počasneje, vendar v logičnem zaporedju, kot je to sicer v normalnem razvoju z upoštevanjem težavnosti posameznih večšin. Uspešno smo uvedli možne prilagoditve, ki so sicer na voljo v programih (re)habilitacije za osebe z obojestransko amputacijo zgornjih udov (16, 17). Deček se je na področju prostočasnih dejavnosti odločil za slikanje, pri čemer je zelo uspešen. Vključuje se tudi v nekatere od športnih dejavnosti v okviru šolskega programa.

Glede na podatke o pogosti skoliozi pri bolnikih s skeletnimi pomanjkljivostmi zgornjih udov (18) smo zelo zadovoljni, da se pri dečku le-ta ni razvila. Morda gre za sluzga deloma tudi celostnemu pristopu v rehabilitaciji, kjer smo v programu delovne terapije iskali možnosti za čim bolj simetričen položaj trupa med aktivnostmi, v fizioterapiji pa dečka vključevali v vadbo za krepitev simetrične telesne sheme. Pomemben dejavnik je tudi ta, da je bila dečkova hrbtenica brez prirojenih okvar, ki pomembno prispevajo k razvoju skolioze (34).

ZAKLJUČEK

(Re)habilitacija otroka s prirojeno obojestransko odsotnostjo zgornjih udov je zelo kompleksna. Predstavljeni primer je pokazal, da je otrok z rednim spremljanjem in vključevanjem v terapevtske programe uspešno napredoval pri osvajanju vsakodnevnih aktivnosti, čeprav je glede na razvoj zdravih vrstnikov zaostajal in nekaterih večšin tudi do starosti 12 let ni osvojil. Ob dobrih kognitivnih sposobnostih lahko otrok s tako okvaro zgornjih udov z nadomestnimi strategijami in drobnimi ortotskimi pripomočki osvoji večino aktivnosti vsakodnevnega življenja.

Literatura:

1. McDonnell PM, Scott RN, McKay AA. Incidence of congenital upper-limb deficiencies. *JACPOC*. 1988; 23(1): 8.
2. Giele H, Giele C, Bower C, Allison M. The incidence and epidemiology of congenital upper limb anomalies: A total population study. *J Hand Surg Am*. 2001;26(4):628-34.
3. Vasluian E, van der Sluis CK, van Essen AJ, Bergman JE, Dijkstra PU, Reinders-Messelink HA, et al. Birth prevalence for congenital limb defects in the northern Netherlands: a 30-year population-based study. *BMC Musculoskelet Disord*. 2013; 14(1):323.
4. Guerrero V, Epps CH. Early prosthetic rehabilitation of the child with a unilateral below-elbow congenital deficiency. *Inter-clinic Information Bulletin*. 1972; 11(12):9-14.
5. Curran B, Hambrey R. The prosthetic treatment of upper limb deficiency. *Prosthet Orthot Int*. 1991; 15(2): 82-7.
6. Kuyper MA, Breedijk M, Mulders AH, Post MW, Prevo AJ. Prosthetic management of children in Netherlands with upper limb deficiencies. *Prosthet Orthot Int*. 2001; 25(3): 228-34.
7. Self care development charts. Kid sence child development corporation, 2019. Dostopno na: <https://childdevelopment.com.au/resources/child-development-charts/self-care-developmental-chart/> (citirano 27. 12. 2018).
8. Tervo RC, Leszczynski J. Juvenile upper-limb amputees: early prosthetic fit and functional use. *Inter-clinic Information Bulletin*. 1983; 18 (5): 11-15.
9. Angliss VE. Rehabilitation of upper limb deficient children. *Am J Occup Ther*. 1974; 28(7): 407-14.
10. Brooks MB, Shaperman J. Infant prosthetic fitting: a study of the results. *Am J Occup Ther*. 1965; 19(6): 329-34.
11. Dennis JF. Infant and child upper extremity amputees: their prostheses and training. *J Rehabil*. 1962; 28: 26-8.
12. Fisher AG. Initial prosthetic fitting of the early congenital below-elbow amputee: are we fitting them early enough? *ACPOC*, 2017. Dostopno na: <https://www.acpoc.org/index.php/membership/newsletters-journals/icib--jacpoc-volumes-1961-1989/volume-15/number-11-12/initial-prosthetic-fitting-of-the-congenital-below-elbow-amputee-are-we-fitting-them-early-enough> (citirano 27. 12. 2018)
13. Hall CB. Recent concepts in the treatment of the limb deficient child. *Artf Limbs*. 1966; 10(1): 36-51. Dostopno na: http://www.oandplibrary.org/al/pdf/1966_01_036.pdf (citirano 30. 6. 2019)
14. Scotland TD, Galway HR. Long-term review of children with congenital and acquired upper limb deficiency. *J Bone Joint Surg Br*. 1983; 65(3):346-9.
15. Biddiss EA, Chau TT. Multivariate prediction of upper limb prosthesis acceptance or rejection. *Disabil Rehabil Assist Technol*. 2008; 3(4):181-92.
16. Edelstein JE. Special considerations - rehabilitation without prostheses: functional skills training. In: Bowker JH, Michael JW, eds. *Atlas of limb prosthetics: surgical, prosthetic, and rehabilitation principles*. 2nd ed. St. Louis, Mosby Year Book, 1992. (Dostopno na <http://www.oandplibrary.org/alp/chap30-01.asp> (citirano 6. 1. 2019).
17. Vasluian E, Bongers RM, Reinders-Messelink HA, Burgerhof JG, Dijkstra PU, van der Sluis CK. Learning effects of repetitive administration of the Southampton Hand Assessment Procedure in novice prosthetic users. *J Rehabil Med*. 2014; 46(8):788-97.
18. Powers TA, Haher TR, Devlin VJ, Spencer D, Millar EA. Abnormalities of the spine in relation to congenital upper limb deficiencies. *J Pediatr Orthop*. 1983; 3(4): 471-4.
19. Haley S. *Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI): development, standardization, and administration manual*. Boston: New England Medical Center Hospital; 1992.
20. Dabaghi-Richerand A, Haces-Garcia F, Capdevila-Leonori R. Prognostic factors of a satisfactory functional result in patients with unilateral amputations of the upper limb above the wrist that use an upper limb prosthesis. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol*. 2015; 59(5) :343-7.
21. Meurs M, Maathuis CG, Lucas C, Hadders-Algra M, van der Sluis CK. Prescription of the first prosthesis and later use in children with congenital unilateral upper limb deficiency: a systematic review. *Prosthet Orthot Int*. 2006; 30(2): 165-73.

22. Burger H, Marinček Č. Upper limb prosthetic use in Slovenia. *Prosthet Orthot Int.* 1994; 18(1): 25–33.
23. Dougherty PJ, McFarland LV, Smith DG, Esquenazi A, Blake DJ, Reiber GE. Multiple traumatic limb loss: a comparison of Vietnam veterans to OIF/OEF servicemembers. *J Rehabil Res Dev.* 2010; 47(4): 333–48.
24. McFarland LV, Hubbard Winkler SL, Heinemann AW, Jones M, Esquenazi A. Unilateral upper limb loss: satisfaction and prosthetic device use in servicemembers from Vietnam and OIF/OEF conflicts. *J Rehabil Res Dev.* 2010; 47(4): 299–316.
25. Østlie K, Lesjø IM, Franklin RJ, Garfelt B, Skjeldal OH, Magnus P. Prosthesis rejection in acquired major upper-limb amputees: a population-based survey. *Disabil Rehabil Assist Technol.* 2012; 7(4): 294–303.
26. Tintle SM, Baechler MF, Nanos GP 3rd, Forsberg JA, Potter BK. Traumatic and trauma-related amputations. Part II: Upper extremity and future directions. *J Bone Joint Surg Am.* 2010; 92(18): 2934–45.
27. Crandall RC, Tomhave W. Pediatric unilateral below-elbow amputees: retrospective analysis of 34 patients given multiple prosthetic options. *J Pediatr Orthop.* 2002; 22(3): 380–3.
28. Dajpratham P, Tantiriramai S, Lukkapihanchut P, Kaewnaree S. Factors Associated with Vocational Reintegration Among the Thai Lower Limb Amputees. *J Med Assoc Thai.* 2008; 91(2): 234–9.
29. Fisher K, Hanspal RS, Marks L. Return to work after lower limb amputation. *International J Rehabil Res.* 2003; 26(1): 51–6.
30. Postema SG, Bongers RM, Brouwers MA, Burger H, Norling-Hermansson LM, Reneman MF, et al. Upper limb absence: predictors of work participation and work productivity. *Arch Phys Med Rehabil.* 2016; 97(6): 892–9.
31. Dakpa R, Heger H. Prosthesis management and training of adult upper limb amputees. *Curr Orthop.* 1997; 11(3): 193–202.
32. Atkins D. Prosthetic training. In: Smith DG, Michael JW, eds. *Atlas of amputations and limb deficiencies: Surgical, prosthetic, and rehabilitation principles.* 3rd ed. Rosemont: American Academy of Orthopaedic Surgeons; 2004 :275–284.
33. Johnson SS, Mansfield E. Prosthetic training: upper limb. *Phys Med Rehabil Clin N North Am.* 2014; 25(1):133–51.
34. Ghandhari H, Tari HV, Ameri E, Safari MB, Fouladi DF. Vertebral, rib, and intraspinal anomalies in congenital scoliosis: a study on 202 Caucasians. *Eur Spine J.* 2015; 24(7): 1510–21.