

## **Ortopédiai gondozás, ortopédiai segédeszközök és rehabilitáció SMA-betegek esetében**

## A gyógytorna szerepe az SMA-betegek életében

### A gyógytorna fontossága, feladatai és célja

A gyógytorna feladata a rehabilitáció, ezáltal az érintettek életminőségének javítása. A rehabilitáció komoly együttműködést igényel a gyermek, a szülők, a gyógytornász, az orvos(ok) és az ortopéd műszerész(ek) részéről, csak így tud valóban hatékony lenni.

A gyógytorna célja a minél magasabb fokú önállóság elérése, hogy a gyermeknek az élete során minél kevesebb személyi segítségre legyen szüksége. Ebbe beletartozik a különböző funkciók elsajátítása, az ortopédiai eltérések progressziójának (romlásának) csökkentése, az ízületek védelme, valamint a megfelelő gyógyászati segédeszköz kiválasztása, illetve használatának betanítása is.

### A gyógytorna alapelvei

- Proximális stabilitás nélkül nem érhető el disztális mobilitás, azaz stabil gerinc, vállöv, medence és csípő nélkül nem lehet szabad végtagi mozgásokat elérni.
- Piramis elv: a mozgások egymásra épülnek. A gyermek azt a mozdulatot, amit megtanult egy könnyebb szinten, azt később egy magasabb mozgásfejlődési fázisban is be tudja építeni a mozgásrepertoárjába. Például ha fekvő helyzetben tudja emelni a karját 60 fokos szögben, arra később ülő helyzetben is képes. Éppen ezért az alacsonyabb mozgásfejlődési szintek mozgásformáit is folyamatosan gyakorolni kell a gyerekekkel, mert csak így várható el tőle az, hogy később, magasabb szinten is kivitelezni tudja őket.

## **A gyógytorna részei**

A légzésterápia: annak a gyermeknek, akinek szüksége van rá – attól függ, milyen állapotú és aktivitási szintű a gyermek – , a gyógytorna alapját képezi a légzésterápia, mivel a megfelelő légzésvolumen feltétele a megtanult mozgások-kihasználásához szükséges aktivitásnak.

Kontraktúra megelőzése: az ízületi mozgásbeszűkülés és izomrövidülés megelőzésének része a passzív, a vezetett aktív és az aktív nyújtás; ezen elváltozásokat visszafordítani nehéz, ezért a megelőzésre kell törekedni, ugyanúgy, ahogy a légzésvolumen esetében is.

Izomerősítés: annak az izomnak a megerősítésére kell fókuszálni, amire a következő mozgásbeli funkcionál szükség lesz.

Mozgásfejlesztés: a mozgásformák és funkciók elsajátítása.

Ízületvédelem: az SMA-betegek azt az izmukat használják, ami a legerősebb, nem feltétlenül azt, ami az adott mozgásra rendeltetett. Ez sokszor nagy terhelést ró az ízületekre. Gyógytorna során a cél az, hogy a mozdulatok minél jobban közelítsenek a fiziológiás mozgásokhoz, ezáltal csökkentve az ízületekre nehezedő terhelést.

## **A gyermek motiválása**

A gyermek érdeklődése és motivációjának fenntartása céljából fontos, hogy milyen környezetben végzik a gyógytornát. A megnyugtató és érdekes közeg mellett a gyakorlatokat legyenek érthetőek és játékosak, így a gyerek kevésbé fog feladatként tekinteni rájuk. Az érthetőség olyan szempontból is lényeges, hogy a gyermek megértse, miért fontos és hasznos számára a gyógytorna. Ezt a szülő és a szakember közös feladata elmagyarázni neki. Ebből a szempontból is nagyon lényeges a következetesség: hamis dolgot nem szabad ígérni, nem szabad félrevezetni a torna folyamatosságát („ha ma csinálod, holnap nem kell”) célját és eredményét („ha megcsinálod, akkor ez és ez sikerülni fog”, ha ez nem igaz) illetően.

Mivel az SMA-betegeknek feltehetően életük végéig szükségük lesz gyógytornára vagy rehabilitációs tornára, emiatt lényeges, hogy az fenntartható legyen, azaz hosszú távon is érdekes és változatos maradjon.

## **A mozgáslépcsők – Eltérések az egészséges mozgásfejlődéshez képest**

SMA-s gyerekeknél a mozgásfejlődés általában az alábbi sorrendben halad:

1. átfordulás
2. forgással való haladás
3. ültethetőség
4. lefekvés, felülés
5. négykézláb helyzet
6. mászás
7. állás
8. leülés, felállás
9. járás

A nagymozgások közül főleg az SMA 1-es típusú gyerekeknél marad ki – vagy tűnik el hamar – a fej hason fekvésből való emelése és a fejtartás, illetve a kúszás. Előfordul, hogy ezek gyógytornás kezelés után sem térnek hamar vissza. Mivel funkcióban ezek nem adnak olyan sokat, mint az önálló helyváltoztatást eredményező mozgások – például a fordulás –, így utóbbiak fontosabbak.

Az ültetés (tehát mikor a gyermek nem magától ül föl, hanem felültetik) kapcsán SMA-betegeknél nem állja meg a helyét az egészséges gyerekek kapcsán megfogalmazott alapelv, miszerint csak akkor ültessük a gyermeket, ha már önállóan is képes felülni. Fontos viszont, hogy az ülő pozícióban szükség van megfelelő segédeszköz – korzett – viselésére.

## **A mozgás felépítése – egy új nagymozgás kialakulása SMA-s gyerekeknél**

Helyzetmegtartás: a gyermek előbb képes megtartani egy mozgásformát/helyzetet, mint kivitelezni azt. Az adott helyzetet először segítséggel veszi fel, majd abban minél önállóan próbálja megtartani magát.

Helyzetfelvétel: a gyermek idővel képes lesz önállóan is felvenni az adott testhelyzetet.

Állóképesség: meddig képes megtartani az adott testhelyzetet; a cél az, hogy minél hosszabb ideig képes legyen rá.

Egyensúly: egyensúlyi helyzetben, például billenőpadon vagy más eszközön is meg tudja tartani

Dinamikus körülmények: az adott helyzet dinamikus körülmények között történő megtartása (például ülőhelyzetben szabadon mozgatja a karjait, vagy négykézláb helyzetben előre-hátra helyezi a testsúlyát, elemeli az egyik végtagját.)

Ízületvédelem: amikor a gyermek már önállóan felveszi a helyzetet, az adott mozgásforma a mindennapok részévé vált, akkor a cél, hogy a mozdulat(ok) minél jobban közelítsenek a fiziológiás mozgásokhoz, ezzel védve az ízületeket.

## **Az otthoni torna fontossága**

Mivel a gyermek csak heti néhány órát tölt gyógytornával, így a megfelelő fejlődéshez elengedhetetlen, hogy a szülőotthon, észrevétlenül is fejlessze. Ilyen fejlesztő tevékenységek lehetnek a toronyépítés építőkockával – ami közben a gyerek folyamatosan egyre feljebb emeli a karját, ezáltal erősítve a vállizmokat –, a kézműves foglalkozások, például a színezés és a rajzolás, amik a kéz izmait és a finommotorikát is fejlesztik. Az eszközök kiválasztásánál szempont, hogy a gyermek könnyen tudjon dolgozni vele, például a filccel könnyebben boldogul, mint a ceruzával.

Ezen tevékenységek közben is lényeges, hogy a törzs stabil helyzete, ha kell, akkor segédeszközzel – korzettel – megtámasztva, az asztal megfelelő magasságú legyen, a gyermek könnyen tudja kivitelezni az adott „feladatot”, ami csak annyira legyen nehéz, hogy igényeljen némi izomerőt, de ne akkorát, hogy a gyerek hamar elunja a foglalkozást.

## **A kerekesszék**

Kerekesszék használata mintegy „kinyitja” a kicsik számára a világot, éppen ezért fontos, hogy mihamarabb lehetősége legyen kipróbálni, majd megtanulja önállóan használni. A kerekesszék használata rejt ugyan veszélyeket, de szülői felügyelettel a már ültethető állapotban levő gyerekek is élvezhetik mind a helyzetváltoztatásból, mind az új ingerekből származó mentális előnyeit.

A kerekesszék használatának tanulását sík terepen ajánlott elkezdni, majd jöhetnek a különböző felületek – mint szőnyeg, füves terület –, aztán szintkülönbségeknél, küszöböknel, végül a kanyarodást, „manőverezést” igénylő helyzetekben, például bútorok között kell megtanulnia irányítania a kerekesszéket.

A tapasztalatok szerint minél idősebb a gyermek, annál több időt van kerekesszékben. Mozgásfejlődés szempontjából azonban fontos, hogy kellő időt töltsön a földön fekvőhelyzetben, korzett nélküli szabad mozgással is.

### A földön töltött idő előnyei:

- önálló aktív hely- és helyzetváltoztatás gyakorlása (forgás, kúszás, mászás)
- alsó mozgáslépcsőfokok megőrzése
- törzsizom erősítése (átfordulás, forgással való helyzetváltoztatás, fejemelések)
- az izomerő növekedése és a fekvőhelyzet együttesen lassíthatja a gerincferdülés romlását

A szakemberek tapasztalatai azt mutatják, hogy ha a gyerek mindössze egy hétig kevesebbet használja a kerekesszéket és több időt tölt a földön, a puha gerincferdülés mértéke már ennyi idő alatt is képes javulást mutatni.

## **A kiegészítő terápiák szerepe**

A gyógytorna és az otthoni foglalkozások, illetve terápiák mellett nagy szerepe van a kiegészítő terápiáknak, mint például a lovaglás vagy az úszás. Ezen tevékenységek segítenek abban, hogy a mozgás örömforrás maradjon a kisgyerekek számára, továbbá erősítik az izmokat és növelik a mozgásterjedelmet is.

## **Kóros fáradékonyság, kifáradás (Fatigue)**

Egyes kutatások szerint az SMA-s gyermekek 85%-a tapasztal kifáradást a mindennapi tevékenységek során, ami arányaiban magasabb, mint más izombeteg gyerekek esetében, így feltehetően ez egy speciális tünete a betegségnek. Ez nehezen mérhető ugyan, és a gyógyszeres kezelések jelentősen csökkentik, de nem szabad megfeledkezni róla a fejlesztő foglalkozások során. Mivel a kifáradás mértéke nehezen meghatározható, így a szülő és a gyógytornász közös feladata a tapasztalataik alapján felismerni, hogy a gyermek mikor éri el ezt az állapotot, és esetlegesen nem csak unalomból vagy kedvetlenségből nem akarja folytatni az adott napi tornát.

A gyógytorna során a jóleső elfáradás és a kifáradás közötti sáv növelését kell megcélozni az állóképesség növelésével.

## **A boka helyzetének eltérései**

A láb boltozatos szerkezetű, ennek köszönhetően a terhelés háromfele oszlik: a testsúly 70% a saroknál, 15-15% pedig az egyes és az ötös lábujjpárnánál találkozik a földdel. A bokát számtalan szalag, ín és izom stabilizálja. Mozgástartományának mérése történhet manuálisan, ilyenkor fontos, hogy a sarkokcsontot a szakember stabilizálja, mert csak így kap reális eredményt. Emellett eszközös mérésre is lehetőség van.

Ideális esetben a lábszár tengelye és a sarokcsont tengelye egy vonalba esik. Előfordul azonban, hogy a sarokcsont befele vagy kifele dől, ezzel együtt pedig a boka helyzete is eltérést mutat. Amikor a sarokcsont kifelé dől, az elmozdulás bedőlő bokát eredményez. Ennek oka lehet, hogy az achilles-ín túl feszes, a test pedig így próbálja ezt ellensúlyozni, hiszen bedöntött bokával az ínnak rövidebb utat kell megtennie. Ugyanígy okozhatja az izmok, a szalagok és az inak gyengesége, amik ebből kifolyólag nem tudják megtartani a boltozatot, továbbá az is, ha a gyermek instabilnak érzi az adott testhelyzetet, és a boka bedöntésével növeli az alátámasztást. Nem feltétlenül egy ok áll a háttérben, ezek kombinációja is előfordulhat, közös jellemző azonban, hogy ha az achilles-ín nem elég hosszú, akkor ezek korrekciója nem lehetséges.

## **Az achilles-ín nyújtása**

Többféle ortézis létezik az achilles-ín nyújtására, mindig személyre szabottan kell dönteni arról, hogy melyik gyereknek melyik a legmegfelelőbb, illetve azt is, hogy mikor és mennyi ideig kell hordania a segédeszközt. Emellett manuálisan, tornáztatással is nyújtható az achilles-ín. SMA-s betegek esetében nem minden gyakorlat kivitelezhető az izomerő hiánya miatt, esetükben módosítani kell a nyújtógyakorlaton.

## **Szupinált lábbelik és fejlesztő gyakorlatok**

Léteznek speciálisan befelé dőlő bokára készült, úgynevezett szupinált cipők és szandálok, valamint talpbetétek, amelyek korrigálják a boka helyzetét. Vásárlásnál szempont, hogy a lábbeli kéregrésze (a hátsó, sarkat támasztó rész) erős legyen, és a gyermek sarokcsontját jól tartsa, ugyanis ha nem tart kellően, akkor a boka ugyanúgy befelé tud dőlni benne, mintha nem lenne rajta a cipő. Az is előnyös, ha a kéregrész megnyújtott, így a lábtő csontjait is tudja korrigálja. Ha kellő számú állítási lehetőséggel (csatokkal/tépőzárakkal) rendelkezik, akkor azok segítségével a gyerek lábára lehet „szabni”. Emellett fontos, hogy a cipő talpa kellően puha legyen, ami biztosítja, hogy a gyermek talpa megfelelően gördüljön járás közben.

A talpi izmok állapotán javíthat a mezítláb járás, így ugyanis jobban mozognak a lábujjak. Hasonló hatást érhetünk el az úgynevezett „lábtyű” (olyan, mint egy kesztyű, minden lábujjnak külön bebújós része van) viselésével, és emellett számos játékkal, játkos feladattal javíthatunk a boka állapotán, például lábbal rajzolással (a gyerek a lábával/lábujjaival fogja a ceruzát), lábbal apró tárgyak felvételével, taktilis ösvényeken vagy instabil eszközökön való járással.



## Csípőficam és gerincferdülés az SMA-betegek esetében

### Az SMA hatása a gerincre – a spinális izomatrófia következményei

#### Neuromuscularis eredetű gerincferdülés

„A gerincferdülés definíciója: a gerinc generalizált, háromdimenziós komplex deformitását szerkezeti, azaz strukturális gerincferdülésnek (scoliosis) nevezzük, amely csigolyatorzióval és rotációval társul. A frontális síkban megjelenő gerincferdülés mellett tehát – a háromdimenziós deformitásnak megfelelően – az oldalnézeti profil is megváltozik, jellemzően lordotikussá válik. A gerincferdülés nagyságát az ún. Cobb-fokkal mérjük: ez a görbületben részt vevő kezdő és végcsigolyák zárólemezére húzott egyenesek által bezárt szög kiegészítő szöge.

#### *Típus, felosztás:*

A strukturális scoliosisokat két nagy csoportra oszthatjuk:

- Ismeretlen eredetű (idiopathias) scoliosis (80%)
- Ismert eredetű scoliosis (20%). Ide tartozik a neuromuscularis (idegrendszeri) okok talaján (pl. ICP, SMA, Duchenne, traumás paraplégia stb) kialakult gerincferdülés.”<sup>1</sup>

A gerincferdülés SMA-betegek esetében tehát neuromuscularis eredetű gerincferdülésről beszélünk. A betegség következtében a gerincet érő - vertikális irányú - gravitációs terhelést a törzs izomzata nem képes kompenzálni, ennek következtében S-alakú, vagy nagy, egyívű gerincferdülés alakul ki, amely következményesen medencebillenést eredményez.

A vizsgálatok összefüggéseket mutattak a motoros funkciók, a testtartás, a mozgástartomány, és az izomerő között az SMA-betegek esetében. A mozgásfunkciók a gerincferdülés mértékével mutatnak jelentős összefüggést, illetve a felső és az alsó medence izomerejével. Minél nagyobb a gerincferdülés nagysága, annál gyengébb motoros funkció várható. Hosszú távon mindez az életminőségre is kedvezőtlen hatást gyakorol, hiszen a jobb mozgásfunkció jobb életminőséget biztosít.

---

<sup>1</sup> A gyermekkori súlyos gerincferdülés (scoliosis) korrekciós műtéti kezelése (megjelent: Gyermekgyógyászati Továbbképző Szemle XXII évf. 2017 szeptember 167-171 .o.) szerző: dr. Tunyogi-Csapó Miklós gerincsebész.

### Az 1-es, 2-es és 3-as típusú spinális izomatrófia különbségei

Az SMA-betegek esetében gyengült izomzat tartja a gerincet. Egy felmérés során vizsgálták, megállja-e a helyét a feltételezés, miszerint ahogy nő a gyermek - tehát nő a súlya és a magassága -, úgy romlik a gerincferdülése is. A felmérésben 24, különböző életkorú, SMA-ban érintett gyermek vett részt, akik mindegyike gyógyszeres kezelés alatt áll a ma elérhető, különböző típusú terápiák valamelyike révén. A vizsgálat során kiderült, hogy az SMA 1-es és 2-es, illetve a 3-as típusú betegek nagy különbséget mutatnak a fenti kérdés tekintetében. Míg az előbbi csoport – az 1-es és 2-es típusú SMA-sok – tagjainál már átlagosan 2 éves kor körül megjelenik a gerincferdülés (átlagosan 20 Cobb-fokos nagyságú), s ez a későbbiekben tovább romlik (akár a 60-80 Cobb-fokot is elérheti 12 éves korig a vizsgálat adatai alapján), addig a 3-as típusú gyermekeknél ez az érték a 35 Cobb-fokot érte el.

A vizsgálat alapján elmondható, hogy az SMA 1-es és 2-es típusú betegek gerincferdülésének romlása szignifikánsan nem különbözik egymástól, míg a 3-as típusú betegeké igen.

Ennek magyarázatát a szakemberek abban látják, hogy a ma elérhető gyógyszeres kezelések jelentős javulást eredményeztek az 1-es és 2-es típusú gyerekek túlélési esélyeit tekintve, így a megnövekedett élettartam mellett az 1-es típusú betegek ortopédiai állapotát a 2-es típusúval tették hasonlónak, de 3-as típusúval megegyező, vagy annál jobb állapotba nem tudják eljuttatni őket. Ennek következménye, hogy a gyógyszeres kezelésnek köszönhetően – általánosan – jobb állapotú, de a gerincferdülés és/vagy csípőficam miatt orvosi ellátást igénylő gyermekek száma jelentősen megnőtt.

Az ortopédiai kezeléssel foglalkozó szakemberek célja elsősorban a gerincferdülés hatékony kezelése és a romlás megakadályozása az SMA-s gyermekek esetében.

### A csípőficam és a gerincferdülés közti összefüggések<sup>2</sup>

SMA-betegek esetében jellemzően a gerincferdülés következményeként alakul ki idővel csípőficam/csípőbillenés a konkáv oldalon.

Egy konvex oldali, tehát teljesen atipikusnak mondható csípőficam kapcsán az orvosok vizsgálni kezdték a jelenséget, amely során érdekes kapcsolatra derült fény a gerincferdülést és a csípőficamot illetően.

---

<sup>2</sup> Dr. Terebessy Tamás az SMA Magyarország Alapítvány 2021. október 22-i webináriumán tartott előadásában ismertette az említett esetet.

Az említett konvex oldali csípőficammal kezelt gyermeket járásanalízissel és röntgennel is vizsgálták. Az ülő helyzetben készült röntgenfelvételen azonban nem volt nyoma gerincferdülésnek. Ebből az orvosok arra következtettek, hogy ebben az esetben nem a gerincferdülés következtében alakult ki konkáv oldali csípőficam, hanem éppen ellenkezőleg: valójában a konvex oldali csípőficamból való „menekülés” okozott másodlagos gerincgörbületet. Ennek orvoslásaként nem a gerincferdülést, hanem a csípőficamot korrigálták műtéti úton.

A műtét után készült röntgenfelvételeken az látszott, hogy az álló helyzeti gerincferdülés javult, az járásanalízis pedig azt mutatta, hogy a korábban tapasztalt lábujjhegyen való járás megszűnt, a törzsbillegés azonban nem.

Ennek magyarázata az lehet, hogy a csípőstabilizáló műtét azt az eleve gyenge izmot érinti, amely a medence vízszintes helyzetét stabilizálja. Ezt követően gyógytornász tud segíteni a medence körüli izmok megerősítésében, amely segíthet megszüntetni a törzsbillegést.

## **A gerincferdülés kezelésének módjai**

### A korzett

SMA-s gyermekek esetében a szakemberek eddig azt tapasztalták, hogy valamennyi 1-es és 2-es típusú betegnél kialakul gerincferdülés, amely az idő előrehaladtával romlást mutat. Éppen ezért a gerincferdülés kapcsán a prevenció rendkívül fontos, azaz mihamarabb érdemes elkezdni a korzett használatát, ami bizonyítottan lassítja a progressziót (romlást).

A gerincferdülésre vonatkozó általános szakirodalmi ajánlás szerint 20 Cobb-fokot meghaladó görbület esetén indokolt a fűző alkalmazása, viszont a vonatkozó szakirodalom nem tér ki külön a spinális izomatrófia következtében kialakult gerincferdülésre, így ott akár már ennél kisebb mértékű gerincferdülés esetén is használható, sőt eredményes lehet a korzett. Ezt gyógytornászok saját tapasztalataik alapján is megerősítik, ahogy azt is, hogy már csecsemők esetében is eredményesen alkalmazható a segédeszköz, a kisbabák ugyanúgy megszokják az eszköz viselését, ahogy a nagyobb gyermekek. Szakorvosi ajánlás szerint amint ültethető a gyermek, javasolt elkezdni a fűző viseltetését. Amíg flexibilis a gerinc, jól kézben tartható a gerincferdülés kezelése, és évekig minimális lehet az állapotromlás. Ennek eléréshez fontos, hogy a korzett hatékony, jól elkészített legyen, s így megfelelő mértékű korrekciót biztosítson. Az eddigi tapasztalatok szerint – ideális esetben - majdnem serdülőkorig szinten lehet tartani a gyermek állapotát.

Ha már megjelenik a bordadeformitás és a scoliosis rigidde kezd válni, ott már nincs értelme fűzőt használni. Extrém rigid, nagy görbületnél és hegyes bordadeformitásnál a fűző amellet, hogy kényelmetlen, semmilyen korrekciót nem eredményez. Ezért is fontos időben elkezdni a használatát. A korzett használata rendszeres kontrollt igényel, a szakemberek röntgenfelvételekkel követik nyomon a gerincferdülést, és ennek alapján döntenek, hogy maradhat-e a konzervatív kezelés, vagy szükséges-e a műtéti beavatkozás.

### Gerincműtét

A gerincferdülés dinamikus elváltozás, éppen ezért szoros utánkövetést igényel. Amíg lehet, és mobilis a görbület, addig a fűzővel (korzettel) időt lehet nyerni a műtéti, fontos azonban tudni, hogy a korzett csak mobilis görbületeknél hatékony. Rohamos progressziós esetén, ha a beteg korzettel nem kezelhető (és akár már rigid/merev a görbület), akkor fúzió nélküli korrekciós műtét javasolt. Kiterjesztett fúziós műtétet csak a csontosodás után végeznek. Ez általában a 12 év kor feletti életkort jelent.

A műtétnak a gerincferdülés korrekcióján túl fontos szerepe, hogy megelőzze a gerincferdülés miatti légzési, illetve emésztési nehézséget/elégtelenséget.

### Meddig lehet várni a műtéttel?

SMA-s gyermekek esetében a cél az, hogy amíg lehet, konzervatívan kezeljék a gerincferdülést. Ebben óriási szerepe van a már említett korzettnek, ami nemcsak a progressziót lassítja, de műtét esetén – ha szükséges - képes kiváltani a több hetes *előkezelést\**, amit az előrehaladott gerincferdülésnél el kell végezni ahhoz, hogy egyáltalán műthető legyen a gyermek. (Ilyen mértékű gerincferdülés esetén a Spinraza-injekcióval kezelt gyerekeknél már a gyógyszer beadása is nehezzé válik.)

#### **\*A Halo kezelés**

A nagymértékben összeroskadt gerincet a légzési nehezítettség miatt nem lehet azonnal műteni, emiatt 6-8 hétig (vagy akár hosszabb ideig) tartó úgynevezett Halo-kezelést kapnak a páciensek. Ezen előkészítő eljárás során egy speciális eszközzel nyújtják a gerincet. Az eljárás kórházi bentfekvést igényel.

A gerincműtétek kapcsán fontos kérdés, hogy mekkora görbület esetén avatkozzanak be, és az is, hogy ezt a Cobb-fokot milyen körülmények között – ülve, állva, fűzőben vagy anélkül – határozzák meg. A szakorvosok egyetértenek abban, hogy korzettben érdemes vizsgálni a gyermeket, és ha abban is eléri a gerincferdülés a műtéti indikáció nagyságát, akkor a műtétet fontolóra kell venni.

#### Műtéti lehetőségek – a műtétek következményei, befolyásoló tényezők

A gerincműtétek kapcsán hangsúlyozandó, hogy a cél minél későbbre tolni az első beavatkozás idejét, és minél kevesebb lépéssel eljutni a végső műtétig. Éppen ezért az orvosok nagy hangsúlyt fektetnek a konzervatív kezelésre, a szintentartásra, és a progresszió lassítására.

#### Fúzió nélküli növekedő rendszerek

Fúzió nélküli műtétnél nagyon kevés implantátumot használnak, a beavatkozás minimálisan invazív – kis bemetszésekkel, az izmon keresztül, a csonthártyát nem bántva – ültetik be a növekvő rendszereket. A cél ilyenkor nem a teljes korrekció, hanem a kitámasztás (amennyire csak lehet), emiatt mintegy a korzett alternatívájának tekinthető, amellet, hogy a rendszer biztosítja a gerinc növekedését is.

Ezeket az eszközöket folyamatosan állítani kell, emiatt nem egy műtétről, hanem műtétek sorozatáról van szó, amelyeket altatásban végeznek.

Lehetséges komplikáció:

A növekvő rendszerek esetében számítani lehet arra, hogy a szerkezet eltörik. A rúdtörés kockázata izombeteg gyerekeknél a kevesebb mozgás miatt kisebb. Esetükben először többnyire elég csak a konkáv oldalt kitámasztani, a csontminőség miatt pedig csak kisebb erőt tesznek rá – a túl nagy terhelés következtében nagyobb a rizikója annak, hogy a puha csontból a csavarok kiszakadnak – majd fokozatosan növelik a terhelést. Ezeknek a beavatkozásoknak a célja a 80-90%-os korrekció.

A növekedő rendszereknek több típusa létezik, az orvos dönt arról, hogy az adott páciens esetében melyik a legoptimálisabb. Két fő típusa a hagyományos illetve a mágneses (MAGEC) rendszer:

- Hagyományos konnektoros növekvő rendszer: a beültetett ruda(ka)t minden nyújtás alkalmával úgy távolítják egymástól, mint egy teleszkópot. Használhatnak egy, két vagy több rudat is. Minimum félévente ellenőrzik röntgennel, mert a végpontokon a csavarok hajlamosak kilazulni. Ennek jele lehet a nyaki, illetve ágyéki fájdalom. Ilyenkor a rudakat cserélik, és nagyobb csavarok kerülnek a régié helyére.
- A MAGEC egy olyan növekvő rendszer, amit a rudak mágnesességének köszönhetően műtét nélkül - külső eszköz segítségével lehet nyújtani. Előnye, hogy nem kell minden nyújtásnál altatni a gyermeket. Magyarországon minden ilyen eszközt engedélyeztetni kell a NEAK-kal, emellett a nyújtáshoz szükséges eszközt előzetes egyeztetés alapján (egy hónappal előtte) Németországból hozzák, ami korlátozza a beavatkozás idejét, és az elvégezhető esetszámot is. Hátránya továbbá, hogy mind a hazai, mind az amerikai tapasztalatok alapján csak akkor működik, ha a gerinc kellően puha, különben a gépnek nincs elég ereje elvégezni a szükséges nyújtást. Ellenkező esetben hagyományos növekvő rendszerre kell használni. Emellett a MAGEC esetében is gyakori a rúdtörés.

Összefoglalva: a fúzió nélküli növekvő rendszerek esetén a gerinc nyújtásához folyamatosan állítani kell a szerkezeten, s ezért az izombeteg páciensnél fontos tekintetbe venni, hány altatásos műtéten esik át a gyermek, emellett azt a kockázatot is mérlegelni kell, hogy a beavatkozások következtében a gerinc esetleg idő előtt elmerevedik, meszesedik, s így már csak nehezen végezhető a nyújtás, és a végeredmény is elmarad az optimálistól.

### Fúziós műtét

Korrekciós-fúziós műtétet csak a csontosodás után végeznek. Izombeteg gyerekeknél ez hamarabb, 12-13 éves korban következik be (speciális esetekben már 11 évesen is végeznek fúziós beavatkozást.) A műtét során a kettes háti csigolyától egészen a medencéig feltárják a gerincet, hogy korrigálni tudják a görbületet. A beavatkozás minimum 6-8 órát vesz igénybe, és jelentős, 2-3 liter vérvesztéssel jár. Izombeteg gyerekeknél az a tapasztalat, hogy az átlagosnál nagyobb a vérzés, ráadásul esetükben a vérpótlás is nehezebb, ezen felül komplikáltabb a műtét utáni állapot, és az esetleges szövődmények száma is lényegesen magasabb.

*Az alábbi edukációs anyag az SMA Magyarország Alapítvány 2021. október 22-én megtartott online webináriumára nyomán íródott, ahol előadott dr. Terebessy Tamás ortopéd szakorvos, dr. Tunyogi-Csapó Miklós gerincsebész, Künsztler Luca gyógytornász, fizioterapeuta, valamint Stickl Sára gyógytornász, fizioterapeuta.*

**Az összefoglalót készítette:** SMA Magyarország Alapítvány

**A gyógytornáról szóló részt lektorálta:** Künsztler Luca

**A gerincferdülés konzervatív és műtéti kezeléséről szóló részt szerkesztette:** Schuster Barbara, Vertebra Alapítvány

**További felhasznált szakirodalom:** A gyermekkori súlyos gerincferdülés (scoliosis) korrekációs műtéti kezelése (megjelent: Gyermekgyógyászati Továbbképző Szemle XXII évf. 2017 szeptember 167-171 .o.) szerző: dr. Tunyogi-Csapó Miklós gerincsebész.

**A 2021 októberi webinárium megvalósulását és az alábbi edukációs anyagot támogatták:**

