

ĮSKILO STUBURO DIAGNOSTIKA, GYDYMAS, KOMPLIKACIJŲ PREVENCIJA VAIKAMS

Indrė Bakanienė

Vaikų reabilitacijos klinika, Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninė Kauno klinikos

Prof., dr. Emilis Čekanauskas

Vaikų chirurgijos klinika, Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninė Kauno klinikos

Doc., dr. Algimantas Matukevičius

Neurochirurgijos klinika, Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninė Kauno klinikos

Doc., dr. Šarūnas Rudaitis

Vaikų ligų klinika, Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninė Kauno klinikos

TURINYS

Santrumpos, sąvokos ir apibrėžimai.....	3
1. Įvadas.....	4
2. Rekomendacijų santrauka.....	6
3. Rekomendacijų aprašas.....	10
3.1. Centrinės nervų sistemos formavimosi ydos.....	10
3.1.1. Nugaros smegenų išvarža.....	10
3.1.2. Hidrocefalija.....	11
3.1.3. Chiari II malformacija.....	14
3.1.4. Fiksuotų nugaros smegenų sindromas.....	16
3.1.5. Siringomielija.....	17
3.2. Dubens organų funkcijos sutrikimas.....	17
3.2.1. Neurogeninė šlapimo pūslės disfunkcija.....	17
3.2.2. Neurogeninė storosios žarnos disfunkcija.....	19
3.3. Ortopedinės deformacijos.....	21
3.4. Osteoporozė.....	25
3.5. Fizinė raida ir lytinis brendimas.....	27
3.6. Alergija lateksui.....	31
3.7. Pragulos.....	32
3.8. Reabilitacija.....	32
3.8.1. Šeimos funkcionavimas ir psichosocialinė adaptacija.....	34
3.8.2. Mobilumas ir fizinis aktyvumas.....	38
3.8.3. Kalbinė, psichologinė, socialinė raida.....	41
3.8.4. Savarankiškumas ir autonomija.....	45
4. Literatūros sąrašas.....	47
5. Priedai.....	51

SANTRUMPOS

AK	Arterinis kraujospūdis
BTX	Botulino toksinas
CNS	Centrinė nervų sistema
ENMG	Elektroneuromiografija
EUROCAT	Europos įgimtų anomalijų registras
FNSS	Fiksuotų nugaros smegenų sindromas
KMI	Kūno masės indeksas
L	Juosmens
LŠS	Likvorą šuntuojanti sistema
MC	Meningocelė
MMC	Meningomielocelė
MRT	Magnetinio rezonanso tomografija
NSG	Neurosonografija
NSŽD	Neurogeninė storosios žarnos disfunkcija
S	Kryžmens
SB	Spina bifida
Th	Krūtinės
TLK	Tarptautinė statistinė ligų ir sveikatos problemų klasifikacija
UG	Ultragarsas

SAVOKOS IR APIBRĖŽIMAI

Įrodymų A lygis – duomenys, pagrįsti dviem ar daugiau atsitiktinių imčių klinikiniais tyrimais

Įrodymų B lygis – duomenys, pagrįsti vienu atsitiktinių imčių klinikiniu tyrimu ar neatsitiktinių imčių tyrimu/-ais

Įrodymų C lygis - ekspertų sutarimas ir / ar nedideli tyrimai

Rekomendacijų I klasė – įrodymais pagrįsta ir / ar bendru ekspertų sutarimu priimta, kad procedūra / gydymas yra naudingas ir veiksmingas.

Rekomendacijų II klasė – įrodymai ir / ar nuomonės apie procedūros / gydymo naudą / veiksmingumą prieštaringi.

Rekomendacijų II a klasė – daugiau įrodymų / nuomonių, kad procedūra / gydymas yra naudingas / veiksmingas.

Rekomendacijų II b klasė – daugiau įrodymų / nuomonių, kad procedūra / gydymas yra nenaudingas / neveiksmingas.

Rekomendacijų III klasė – įrodymais pagrįsta ir / ar bendru ekspertų sutarimu priimta, kad gydymas nenaudingas / neveiksmingas ir tam tikrais atvejais gali būti žalingas.

1. ĮVADAS

1.1. APIBRĖŽIMAS

Pagal Europos įgimtų anomalijų registrą (EUROCAT) ir Tarptautinę statistinę ligų ir sveikatos problemų klasifikaciją (TLK) įskilo stuburo (*spina bifida*, SB) terminu įvardijama nugaros smegenų dangalų ir/ar smegenų audinio išvarža pro nesuaugusius stuburo slankstelių lankus ^{1,2}.

1.2. PAPLITIMAS

Bendras SB paplitimas Europoje pagal šalių, įsijungusių į EUROCAT, duomenis 2012-2016 metais buvo 4,71-5,2/10 000 nėštumų. Beveik 70% šių nėštumų buvo nutraukta, todėl SB turinčių naujagimių gimė mažiau – 1.86-2.56/10 000 gyvų gimusių ². Lietuvoje per metus gimsta 8-12 SB turinčių naujagimių.

1.3. ETIOLOGIJA

SB etiologija daugialypė, nulemta geno-geno arba geno-aplinkos sąveikos ³. SB riziką didina foliatų stoka moters organizme, o folinės rūgšties vartojimas iki pastojimo bei pirmaisiais nėštumo mėnesiais sumažina SB riziką 40-85% ⁴. Kiti aplinkos veiksniai, siejami su SB išsivystymo rizika: motinos nutukimas, cukrinis diabetas, stiprus karščiavimas nėštumo pradžioje, vaistų nuo epilepsijos (valproatų, karbamazepinų), alkoholio vartojimas, darbas su toksinėmis medžiagomis nėštumo metu ³.

1.4. KLASIFIKACIJA

Patologoanatominė klasifikacija:

- Atviras įskilas stuburas
 - mielomeningocelė (MMC) – nugaros smegenų audinio ir dangalų išvarža. Kartu dažnai būna Chiari II malformacija ir hidrocefalija. Kliniškai pasireiškia daugelio organizmo sistemų veiklos sutrikimais: paralyžiumi ir jutimų išnykimu žemiau pažeidimo vietos, neurogenine šlapimo pūslės ir storosios žarnos disfunkcija, specifiniais pažintinės ir kalbinės raidos sutrikimais, mokymosi sunkumais ir kt.
 - mielošizė – plokščios formos darinys, sudarytas iš pakitusių nervinių elementų ir dangalų, nepadengtas oda ar membrana;
 - meningocelė (MC) – nugaros smegenų dangalų išvarža. MC atveju pirminio nugaros smegenų pažeidimo nebūna, tačiau vaikui augant neretai vystosi fiksuotų nugaros smegenų sindromas (FNSS) ir su juo susiję judėjimo ir/ar dubens organų funkcijos sutrikimai ⁵.
- Uždaras (oda padengtas) įskilas stuburas:
 - mielocistocelė – nugaros smegenų ir dangalų išvarža kartu su centrinio nugaros smegenų kanalo cistomis; kartu dažnai būna kloakos ekstrofija ir/ar kitos įgimtos anomalijos;

- lipomielomeningocelė, lipomeningocelė – oda padengta MC arba MMC, kuriose yra daug riebalinio audinio;
- įgimtos fiksuotos nugaros smegenys (nugaros smegenų kūgis suaugęs su stuburo slanksteliais ar poodinių audinių);
- riebalinis filium terminale – riebalinis auglys ties nugaros smegenų kūgiu;
- sustorėjęs filium terminale;
- diastematomielijs - fibrozinė, kremzlinė ar kaulinė stuburo kanalo pertvara, dažnai kartu su skilusiomis nugaros smegenimis;
- siringomielijs – nugaros smegenų centrinio kanalo išsiplėtimas;
- dermalinis sinusas – jungtis tarp nugaros smegenų kanalo ir odos;
- Uždaras įskilas stuburas be matomų nugaros deformacijų – slankstelių suaugimas (fuzija), kliniškai nereikšmingas ⁹.

Diferencinė diagnostika. SB reikia diferencijuoti su:

- stuburo segmentinė disgenezė (aštraus kampo krūtininės-juosmens srities kifozė ar kifoskoliozė ir normalus stuburas aukščiau ir žemiau displastiškos vietos);
- kaudalinės regresijos sindromu (nepilnas kryžmeninės stuburo dalies išsivystymas);
- daugybinės vertebralinės segmentacijos sindromu (trumpas liemuo, dauginės stuburo segmentacijos ir šonkaulių anomalijos);
- VACTERL sindromu (daugybinės vidurio linijos anomalijos – stuburo, išangės atrezija, širdies ydos, tracheo-ezofagealinė fistulė, inkstų anomalijos, galūnių anomalijos) ⁵.

Klasifikacija pagal pažeidimo lygį

Skiriami radiologinis (nustatomas atlikus vaizdinį nugaros smegenų tyrimą), sensorinis (tiriami jutimai) ir motorinis (nustatomas atliekant manualinį raumenų testavimą) pažeidimo lygiai. Jie dažnai nesutampa ⁶. Didžiausią prognostinę vertę turi sensorinis ir/ar motorinis pažeidimo lygis. Kadangi mažiems vaikams įvertinti jutimų sutrikimą sudėtinga, klininėje praktikoje paprastai nustatomas motorinis SB pažeidimo lygis, atlikus manualinį raumenų testavimą ⁷. Pagal motorikos pažeidimo lygį SB skirstoma į 4 grupes:

- krūtinės srities – visiškai nejudina kojų;
- viršutinių juosmens segmentų (L1-L2) – nėra arba nepakankama keturgalvio šlaunies raumens bei kitų, žemiau esančių, nugaros smegenų segmentų įnervuojamų raumenų jėga;
- apatinių juosmens segmentų (L3-L5) – normali keturgalvio šlaunies raumens jėga, bet nepakankama pėdos lenkiamųjų raumenų jėga;
- kryžmens – gali aktyviai sulenkti pėdas.

Motorinio SB pažeidimo lygio nustatymas turi prognostinę vertę (pvz., galima prognozuoti savarankiško vaikščiojimo tikimybę paaugus), o pažeidimo lygio aukščio pasikeitimas leidžia įtarti SB komplikacijas (siringomielijs, FNSS) ⁵.

Ligos kodai pagal TLK-10-AM

Q05 – įskilas stuburas (spina bifida)

Q05.0 – cervikalinis (kaklinis) įskilas stuburas su hidrocefalija

Q05.1 – torakalinis (krūtininis) įskilas stuburas su hidrocefalija

- Q05.2 – lumbalinis (juosmeninis) įskilas stuburas su hidrocefalija
 Q05.3 – kryžmens įskilas stuburas su hidrocefalija
 Q05.4 – įskilas stuburas su hidrocefalija, nepatikslingas
 Q05.5 – cervikalinis (kaklinis) įskilas stuburas be hidrocefalijos
 Q05.6 – torakalinis (krūtininis) įskilas stuburas be hidrocefalijos
 Q05.7 – lumbalinis (juosmeninis) įskilas stuburas be hidrocefalijos
 Q05.8 – kryžmens įskilas stuburas be hidrocefalijos
 Q05.9 – įskilas stuburas be hidrocefalijos, nepatikslingas

2. REKOMENDACIJŲ SANTRAUKA

1 lentelė. Diagnostinės ir gydomosios intervencijos SB turintiems vaikams

Amžiaus tarpsnis	Intervencijos, taikomos nurodytu amžiaus tarpsniu	Intervencijos, pradedamos taikyti nurodytu amžiaus tarpsniu ir tęsiamos visą gyvenimą
Prenataliai	<ul style="list-style-type: none"> • Apsvarstyti prenatalinės SB uždarymo operacijos galimybes • Aptarti gimdymo datą ir planą 	<ul style="list-style-type: none"> • Informacija apie SB, gydymo būdus, prognozę • Psichosocialinė parama šeimai: <ul style="list-style-type: none"> – šeimos dinamikos, atsako į stresą, adaptyvumo vertinimas – socialinio darbuotojo, psichologo konsultacijos pagal poreikį
Naujagimis	<ul style="list-style-type: none"> • SB plastika • UG šlapimo organų tyrimas • Intermituojanti švari šlapimo pūslės kateterizacija • Įgimtų ortopedinių deformacijų nustatymas, gydymas ir/ar gydymo plano sudarymas • Tėvų apmokymas slaugyti vaiką 	<ul style="list-style-type: none"> • Vaiko sveikatos stebėjimo, diagnostikos ir gydymo rekomendacijų teikimas • Funkcinio nugaros smegenų pažeidimo lygio nustatymas • Stebėjimas dėl hidrocefalijos, smegenų kamieno disfunkcijos, papildomi tyrimai ir chirurginis gydymas pagal poreikį • Alergijos lateksui profilaktika
Kūdikis	<ul style="list-style-type: none"> • Ūgio, svorio, galvos apimties matavimas, pilna vaiko apžiūra (įskaitant lytinius organus ir krūtis) kas 3 mėn. • UG šlapimo organų tyrimas ir liekamojo šlapimo matavimas 6 mėn. ir 1 m. amžiuje, urodinaminis tyrimas 4-6 mėn. ir 1 m. amžiuje • Šlapalo ir kreatinino koncentracijos kraujo serume tyrimas 6 mėn. amžiuje 	<ul style="list-style-type: none"> • LŠS funkcionavimo stebėjimas, komplikacijų gydymas • Pastebėjus smegenų kamieno disfunkcijos požymių, visos neuroašies MRT (hidrocefalijos, Chiari II, siringomielijos diagnostikai) • Stebėjimas dėl FNSS ir siringomielijos požymių: funkcinio nugaros smegenų pažeidimo lygio, judėjimo, jutimų, skeleto deformacijų vertinimas • Pastebėjus prieššlaikinės lytinės brandos požymių - vaikų endokrinologo konsultacija • Sveikos mitybos, pakankamo vitamino D ir kalcio gavimo su maistu/papildais užtikrinimas

Amžiaus tarpsnis	Intervencijos, taikomos nurodytu amžiaus tarpsniu	Intervencijos, pradedamos taikyti nurodytu amžiaus tarpsniu ir tęsiamos visą gyvenimą
Kūdikis (tėsinys)	<ul style="list-style-type: none"> • Dietos modifikacijos ar glicerino pagrindu pagamintas žvakutes vidurių užkietėjimo gydymui • Ortopedinis ištyrimas kas 3 mėn., ortopedinių deformacijų gydymas pagal poreikį • Kompleksinis raidos vertinimas, nustatymas 6 mėn. ir 1 m. amžiuje • Fizinio aktyvumo skatinimas, naujų judesių ir judėjimo būdų mokymas 	<ul style="list-style-type: none"> • Atlikus šlapimo organų tyrimus - sprendimas dėl tolesnio šlapimo pūslės kateterizavimo ir kitų gydymo priemonių taikymo • Nudegimų, pragulų ir kitų odos pažeidimų profilaktika • Šeimos poreikių vertinimas, pagalba tėvams/vaikui/broliams ir seserims, tėvų mokymas atstovauti vaiko interesus • Papildomas psichologo, socialinio darbuotojo konsultacijas šeimos nariams pagal poreikį • Intervencijos taisyklingai kūno padėčiai suteikti, pagalbinių priemonių, įtvarų parinkimas ir pritaikymas • Intervencijos kalbos ir pažintinių funkcijų lavinimui
1-2 metų	<ul style="list-style-type: none"> • Ūgio, svorio, galvos apimties matavimas, pilna vaiko apžiūra (įskaitant lytinius organus ir krūtis) kas 6 mėn. • UG šlapimo organų tyrimas ir liekamojo šlapimo matavimas kas 6 mėn. iki 2 m. 	<ul style="list-style-type: none"> • Jei vaiko svoris > 95-os procentilės, lipidų tyrimas kas 2 m. nuo 2 m. amžiaus • Pakankamas skaidulų ir skysčių kiekis maiste, tuštinimosi rutina • Vidurių užkietėjimo ir išmatų nelaikymo gydymas naudojant dietos modifikacijas ir/ar vaistus • Ortopedinis ištyrimas 1 k/m., radiologiniai tyrimai pagal poreikį • Savarankiškumo lavinimas, deramos vaiko amžiui autonomijos suteikimas • Raidos, funkcinio nugaros smegenų pažeidimo lygio, raumenų jėgos, jutimų, eisenos, skeleto pokyčių vertinimas 1 k/m. • Stovynės ir/ar pagalbinių priemonių vaikščiojimui ir sėdėjimui pritaikymas • Savarankiško judėjimo užtikrinimas • Įtraukimas į aktyvią fizinę veiklą, pagalbinių priemonių ir aplinkos modifikacijų pritaikymas
3-5 metų		<ul style="list-style-type: none"> • UG šlapimo organų tyrimas ir liekamojo šlapimo matavimas, urodinaminis tyrimas 1 k/m. • Ūgio ir svorio matavimas, pilna vaiko apžiūra (įskaitant lytinius organus ir krūtis) 1 k/m. • Jei ūgis žemiau 3-ios procentilės - vaikų endokrinologo konsultacija ir ištyrimas • Detalus neuropsichologinių funkcijų vertinimas 1 k/m. • Tėvų konsultavimas dėl vaiko savarankiškumo ir autonomijos svarbos, būtinybės įtraukti vaiką į kasdienės šeimos veiklas, darbus, nustatyti vaiko pareigas namuose • Ugdymo įstaigos lankymas, socializacija

Amžiaus tarpsnis	Intervencijos, taikomos nurodytu amžiaus tarpsniu	Intervencijos, pradedamos taikyti nurodytu amžiaus tarpsniu ir tęsiamos visą gyvenimą
6-12 metų	<ul style="list-style-type: none"> • Tėvų lūkesčių dėl vaiko pasiekimų vertinimas ir atitinkamų specialistų konsultacijos pagal poreikį 	<ul style="list-style-type: none"> • AK matavimas kiekvieno apsilankymo metu • Gliukozės tolerancijos testas, jei vaiko svoris viršija 85-ą procentilę ir/arba turi CD rizikos veiksnių kas 2 m. nuo 10 m. amžiaus • Lipidų tyrimas 1 k/m. • Vidurių užkietėjimo ir išmatų nelaikymo gydymas taikant klizmavimą, jei kiti gydymo metodai nedavė efekto • Vaiko informavimas apie SB • Vaiko įsitraukimo į bendruomenę, dalyvumo socialinėje ir pramoginėje veikloje už šeimos ribų skatinimas ir palaikymas • Vaiko mokymas/skatinimas/palaikymas įsitraukti į savo sveikatos priežiūros procedūras • Vaiko mokymas apie fizinio aktyvumo bei sveikos mitybos svarbą, skatinimas būti fiziškai aktyviam, perimti atsakomybę už savo fizinę formą, mitybą bei svorio kontrolę • Akademinį pasiekimų, elgesio sutrikimų, vykdomųjų smegenų funkcijų vertinimas kartą per 1 m. ir atitinkamų intervencijų taikymas • Bendradarbiavimas su švietimo sistemos specialistais sudarant vaiko ugdymo ir pagalbos teikimo planą • Depresijos, nerimo požymių vertinimas ir atitinkamų specialistų konsultacijos pagal poreikį • Santykių su bendraamžiais, socialinių gebėjimų vertinimas ir psichologo bei socialinio darbuotojo konsultacijos pagal poreikį
13-17 metų		<ul style="list-style-type: none"> • Lytinis švietimas, specialūs mokymai ir/ar konsultacijos pagal poreikį • Įsitraukimo į visuomeninį gyvenimą skatinimas, mokymas inicijuoti veiklą • Savarankiško gyvenimo įgūdžių mokymas, profesinis orientavimas • Pasirengimas perėjimui į suaugusiųjų sveikatos priežiūros sistemą

AK – arterinis kraujospūdis, CD – cukrinis diabetas, FNNS – fiksuotų nugaros smegenų sindromas, LŠS – likvorą šuntuojanti sistema, MRT – magnetinio rezonanso tomografija, SB – įskilas stuburas, *spina bifida*, US – ultragarsinis tyrimas

2 lentelė. Spina bifida turinčių vaikų stebėjimo planas (darbo grupės susitarimas)

Pirmoji daugiadalykės specialistų komandos konsultacija – naujagymystėje (ligoninėje), po to - 2 kartus per metus iki 5 m., o vyresniems nei 5 m. vaikams – kartą per 1 m. Papildomų konsultacijų poreikis nustatomas individualiai.

	0-1 mėn.	6 mėn.	1 m	1.5 m.	2 m.	2.5 m.	3 m.	3.5 m	4 m	4.5 m	5 m	6 m	7m., 8m, 9 m. ir t.t
Vaikų neurologas	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Kineziterapeutas	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Ergoterapeutas	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Socialinis darb.	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Psichologas	+	+	+		+		+		+		+	+	+
Logoterapeutas		+	+		+		+		+		+	+	+
Ortopedas	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Neurochirurgas	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Vaikų nefrologas		+	+	+	+		+		+		+		+
UG šlapimo organų tyrimas ir liekamojo šlapimo nustatymas	+	+	+	+	+		+		+		+		+
Urodinaminis tyrimas		+	+		+		+		+		+	+	+
Cistograma* pokyčiai		+											
Biocheminis kraujo tyrimas		+											
Šlapimo tyrimas ir pasėlis	+												

*Jei urodinaminiame tyrime nustatomi per aktyvus detruzorius, nepakankamas šlapimo pūslės sienelės tamprumas, pernelyg didelis slėgis šlapimo pūslėje, detruzoriaus-sfinkterio dissinergija ir/atlikus UG tyrimą nustatoma hidronefrozė, išsiplėtę šlapimtakiai, inksto dydžio, kontūrų pokyčiai, sustorėjusi šlapimo pūslės sienelė.

**prieš pradėdant kateterizaciją.

REKOMENDACIJŲ APRAŠAS

2.1. CENTRINĖS NERVŲ SISTEMOS FORMAVIMOSI YDOS

SB beveik visuomet lydi daugybinės centrinės nervų sistemos (CNS) formavimosi ydos (1 lentelė).

3 lentelė. Su spina bifida susijusios centrinės nervų sistemos formavimosi ydos ⁸

<p>Nugaros smegenys „Fiksuotos“ smegenys Distalinės, židininio pobūdžio anomalijos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • plonas, trumpas galinis siūlas • pernelyg daug dantytųjų raiščių • juosmens-kryžmens srities augliai (lipomos, fibrolipomos, fibromos, deromoidai, epidermoidinės cistos) • diastemomelija, diplomelija <p>Smegenų kamienas Chiari II malformacija</p> <ul style="list-style-type: none"> • pailgtosios smegenys nusileidusios į nugaros smegenų kanalą <p>Branduolių anomalijos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • disgenezė, hipoplazija, aplazija, pakitusi mielinizacija <p>Hemoragija, išeminė nekrozė Siringobulbija</p>	<p>Smegenėlės Chiari II malformacija</p> <ul style="list-style-type: none"> • ilgesnis kirminas, smegenėlių nusileidusios į nugaros smegenų kanalą <p>Branduolių anomalijos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • displazija, heterotopija <p>Skilvelių sistema Hidrocefalija Vandentiekio stenozė, išsišakojimas, atrezija</p> <p>Galinės smegenys Polimikrogyrija Branduolių patologiniai pakitimai Heterotopijos Susilieję tarpinių smegenų gumburai Uoslės stormens ir laidų agenezė Didžiosios smegenų jungties nebuvimas ar hipoplazija</p>
--	--

2.1.1. NUGAROS SMEGENŲ IŠVARŽA

Prenatalinė diagnostika. SB ir hidrocefalija gali būti nustatomi prenataliai, tiriant nėščiąją ultragarsu (UG), patologija patikslinama atlikus nėščiosios ir vaisiaus magnetinio rezonanso tyrimą (MRT).

Gydymas prenataliai. Galima MMC plastikos operacija 19-25 nėštumo savaitę. Rekomenduojama, kad operaciją darytų patyrusi vaisiaus chirurgijos specialistų komanda, prieš tai atlikusi detalų vaisiaus ir motinos ištyrimą ¹⁰⁻¹². Kai MMC uždaroma prenataliai:

- rečiau išsivysto hidrocefalija – hidrocefalijos, kurią reikia gydyti chirurginiu būdu dažnis sumažėja nuo 82%;
- mažesnė smegenėlių strigimo tikimybė kūdikiams (64% lyginant su 96%, kai operuojama po gimimo)
- geresnė vaikščiojimo prognozė.

Pagrindinis nepageidaujamas prenatalinės chirurgijos poveikis – priešlaikinis gimdymas. Iki 13% naujagimių, kuriems MMC operacija buvo atlikta prenataliai, gimsta neišnešioti, < 30 savaičių ¹⁰.

Nustačius įskilo stuburo diagnozę prenataliai būtina informuoti tėvus, suteikti žinių apie SB, jos gydymo būdus ir prognozę. Gimdymo data ir planas turi būti aptarti daugiadalykės specialistų komandos konsiliume.

SB diagnostika naujagimiui. Gimus vaikui apžiūrima nugaros deformacija, išvaržos maišas, jį dengiantys audiniai, įvertinamas likvorėjos buvimas/nebuvimas, sėdynės raumenų asimetrija, odos pakitimai, kojų judesiai, jutimai, stuburo ir kojų deformacijos, šlapinimasis ir tuštinimasis, išangės rauko tonusas, galvos dydis, forma, kaukolės siūlių ir momenėlių būklė, akių judesiai, akių obuolių padėtis (nukrypimas žemyn, žvairavimas), galvos būklė (lošimas atgal). Atliekamas manualinis raumenų testavimas funkciniam SB pažeidimo lygiui nustatyti. Hidrocefalijos nustatymui atliekama neurosonografija (NSG). Jei kyla neaiškumų, diagnozės patikslinimui galima atlikti galvos ir/ar stuburo MRT^{5,13}.

Neurochirurginė pagalba vaikams, gimusiems su atvira SB pradedama nuo išvaržos plastikos – nugaros audinių defekto uždarymo. Rekomenduojama ją atlikti per pirmas 48 val. po gimimo. Jeigu plyšta ir/ar šlapioja nugaros smegenų išvaržos maišas ir/ar gresia infekcija dėl plonos išvaržos maišo membranos – operuojama nedelsiant. Uždaro SB atveju skubi neurochirurginė intervencija nereikalinga¹⁴.

SB gydymo rekomendacijos (rekomendacijų I klasė)^{13,15,15–18}

- Nustačius SB prenataliai, įvertinti ir aptarti su tėvais prenatalinės SB plastikos galimybes.
- Vaisius, kuriems prenataliai nustatyta SB, turi gimti ligoninėje, kurioje teikiamos neurochirurgijos paslaugos vaikams.
- Naujagimiai, kuriems SB prenataliai nustatyta nebuvo, po gimimo pervežami į ligoninę, kurioje teikiama neurochirurginė pagalba vaikams.
- Atvira SB uždengiama steriliu, drėgnu tvarsčiu, kad apsaugoti nervinį audinį.
- Infekcijos profilaktikai skiriami antibiotikai.
- Atvirą SB būtina operuoti per pirmas 48 val. po gimimo arba greičiau, jei yra likvorėja.
- Darant nugaros smegenų išvaržos plastiką antrinio pooperacinio nugaros smegenų fiksavimosi prevencijai būtina suartinti nervinio plakodo kraštus, sukabinant juos už pia mater, o atliekant defekto plastiką vienas po kito susiūti atskirus audinių sluoksnius.
- Vaikai, turintys SB, turi būti apžiūrėti vaikų neurochirurgo (kartu su daugiadalyke specialistų komanda) reguliariais laiko intervalais: kas 3 mėn. iki 1m. amžiaus, kas 6 mėn. iki 2 metų amžiaus, o po to - kartą per metus.

2.1.2. HIDROCEFALIJA

Hidrocefalija išsivysto daugumai MMC turinčių vaikų - bendras hidrocefalijos, kuriai reikalingas chirurginis gydymas, dažnis siekia net 80-90% (kai MMC plastika atliekama po gimimo). Iki 15-25% naujagimių, turinčių MMC, hidrocefalija nustatoma tik gimus, kitiems išsivysto per pirmuosius 5 mėnesius po MMC uždarymo operacijos. Retais atvejais hidrocefalijos klinika atsiranda vyresniems vaikams ar suaugusiems, paprastai po fiksuotų nugaros smegenų arba Chiari II malformacijos chirurginio gydymo^{14,19–25}.

Hidrocefalijos gydymo tikslas – užtikrinti likvoro cirkuliaciją ir vaiko amžiui tinkamą intrakranijinį spaudimą, apsaugoti galvos smegenų audinį nuo antrinio pažeidimo, užtikrinti normalų vaiko vystymąsi. Kiekvienu atveju svarbu įvertinti hidrocefalijos gydymo naudos ir rizikos santykį, pasirinkti optimalų gydymo laiką ir metodą.

Standartinis nekompensuotos ir/ar progresuojančios hidrocefalijos gydymo būdas MMC turintiems vaikams – likvorą šuntuojančios sistemos (LŠS) implantavimas. Pavieniais atvejais, jei hidrocefalija vystosi lėtai, o vieninteliai jos simptomai yra ventrikulomegalija ir didesnis galvos augimo tempas (vaiko raida ir funkcinė būklė išlieka stabili), pavyksta išvengti LŠS implantavimo ir su tuo susijusių komplikacijų (LŠS revizijų, keitimo, infekcijos).

Jei hidrocefalija okliuzinė (dėl Silvijaus vandentiekio stenozės ar okliuzijos, intraventrikulinių cistų ar kt.) galima endoskopinė operacija, kurios metu III smegenų skilvelio cisternos ar cistos sujungiamos su likusia skilvelių sistemos dalimi. Kitas okliuzinės hidrocefalijos chirurginio gydymo būdas - endoskopinis III skilvelio cisternų sujungimas, kartu atliekant skilvelių kraujagyslinio rezginio koaguliaciją. Tokia intervencija sumažina teik likvoro gamybą, tiek jo nutekėjimą iš skilvelių sistemos. Šio gydymo metodo efektyvumas siekia 70-75%^{26,27}.

LŠS susijusi su didele komplikacijų rizika (pvz., gali sutrikti vožtuvų veikla, pasidaryti trapūs ir nutrūkti kateteriai, užsikimšti kateterių angos, prisidėti infekcinės komplikacijos), todėl vaikai, kuriems implantuota LŠS, turi būti kruopščiai stebimi dėl komplikacijų.

LŠS disfunkcijos ir intrakranijinės hipertenzijos požymiai gali būti įvairūs, todėl neretai sunkiai atpažįstami. Didelio laipsnio ir/ar staigus LŠS veiklos sutrikimas sukelia greitą hidrocefalijos progresavimą, smegenų kamieno kompresiją, siringomielijos atsiradimą ar didėjimą. Minėti pakitimai pasireškia galvos ir nugaros smegenų funkcionavimo sutrikimu: sunkėja paralyžius, jutimų (keičiasi funkcinis nugaros smegenų pažeidimo lygis), dubens organų funkcijos sutrikimai, gali trukti kvėpavimas, rijimas, sunkiais atvejais netenkama sąmonės. Kai LŠS funkcionavimo sutrikimas nedidelio laipsnio ir/ar vystosi lėtai, klinikiniai požymiai būna ne tokie ryškūs.

Dažniausiai – tai neuropsichologinių funkcijų, elgesio pakitimai, nežymus funkcinio nugaros smegenų pažeidimo aukščio pokytis. Tokio pobūdžio LŠS funkcionavimo sutrikimai dažnai nustatomi pavėluotai.

Kita hidrocefalijos gydymo problema - priklausomybės nuo LŠS išsivystymas¹³. Taip gali nutikti, jeigu ilgą laiką nereguliuojamas LŠS vožtuvo pralaidumas (vaikui augant, LŠS vožtuvo pralaidumą reikia mažinti tam, kad pakelti intrakranijinį spaudimą iki vaiko amžių atitinkančios fiziologinės normos). Laiku nsuregulavus LŠS, vystosi likvoro hiperdrenažas, todėl nebevyksta likvoro rezorbcija smegenyse. Jei hiperdrenažas labai didelis, skilvelių sistema subliūkšta (taip vadinamas „siaurų skilvelių“ sindromas. Kad išvengti tokių komplikacijų, būtina stebėti vaiko neurologinę būklę, skilvelių sistemos anatomijos kitimus, reguliariai atliekant radiologinius tyrimus, laiku keisti LŠS ir/ar atitinkamai sureguliuoti vožtuvo pralaidumą.

Chirurginio hidrocefalijos gydymo MMC turintiems kūdikiams moksliniai įrodymai:

- LŠS sistemos implantavimas yra efektyvus (klinikinis sutarimas).
- Nėra aiškių rekomendacijų dėl optimalaus LŠS implantavimo metodo, tinkamiausio LŠS tipo ir vaiko amžiaus, kada geriausiai implantuoti LŠS.
- Kūdikiams, turintiems MMC, endoskopinė III skilvelio cisternostomija nerekomenduojama.
- Pablogėjus SB ir hidrocefaliją turinčio vaiko būklei pirmiausia tiriama LŠS veikla, o ją nustačius skiriamas atitinkamas gydymas; tik normalizavus intrakranijinį spaudimą priimami sprendimai dėl kitos patologijos (Chiari II, siringomielijos) gydymo.

- Vaikams, turintiems MMC ir hidrocefaliją su implantuota LŠS, LŠS funkcionavimo sutrikimai kurį laiką gali nepasireikšti jokiais klinikiniais simptomais. Vaikui augant jie blogins vaiko raidą, sukels neuropsichologinių funkcijų sutrikimą, todėl vaikams, operuotiems dėl hidrocefalijos, reikalinga reguliariai kartoti vaizdinius smegenų tyrimus nesimptominio LŠS funkcionavimo sutrikimui nustatyti. Nėra tikslių rekomendacijų dėl tyrimų kartojimo dažnio.
- Vyresniems vaikams, turintiems MMC su hidrocefalija, atlikus radiologinius tyrimus dažnai nustatoma ventrikulomegalija. Šiai vaikų grupei yra didesnė staigaus būklės pablogėjimo ir/ar mirties rizika ¹³.

Rekomendacijos (rekomendacijų I klasė) ^{13,14}

Kūdikiams

- Suteikti tėvams žinių apie hidrocefaliją, jos simptomus, gydymo galimybes, komplikacijas, ūmaus LŠS sutrikimo požymius.
- Pirmosiomis dienomis po gimimo atlikti NSG.
- Aktyvus stebėjimas dėl hidrocefalijos išsivystymo, progresavimo ir indikacijų chirurginiam gydymui, atkreipiant dėmesį į:
 - intrakranijinės hipertenzijos požymius (sparčiai didėjanti galvos smegeninės dalies apimtis, pakilęs didysis momenėlis, prasiskyrusios kaukolės skliauto kaulų siūlės, galvos poodinio venų tinklo išryškėjimas);
 - elgesį (būdinga dirglumas, o didėjant intrakranijinei hipertenzijai vystosi apatija ir mieguistumas);
 - apetito stoką, atsisakymą valgyti ir/ar atpylinėjimą;
 - Grefe simptomo ir/ar „nusileidžiančios saulės“ požymio atsiradimą;
 - psichinės būklės/raidos kitimą;
 - smegenų kamieno disfunkcijos požymius (stridoras, opistotonusas, prislopintas cerebrinio verksmas, rijimo sutrikimai, apnėjos ar nereguliarus kvėpavimas);
 - ventrikulomegaliją ir jos didėjimą kartojant NSG ir smegenų kraujotakos (priekinės smegenų arterijos kraujotakos) sutrikimą doplerinėje sonogramoje.
- Hidrocefalijos pobūdis (okliuzinė ar hiporezorbcinė), kitų CNS displazijų buvimas patikslinami atlikus galvos smegenų kompiuterinę tomogramą (KT) arba MRT.
- Nustačius progresuojančią hidrocefaliją su ryškėjančiais intrakranijinės hipertenzijos požymiais ir/ar esant nekompensuotai hidrocefalijai sprendžiama dėl chirurginio gydymo.
- Jei likvoro tyrimas normalus (nėra uždegimo ir/ar intraventrikulinės hemoragijos) požymių) implantuojamas ventrikuloperitoninis šuntas.
- Jei nustatoma intraventrikulinė hemoragija ar uždegiminiai pokyčiai likvore, implantuojamas subgalėjinis šuntas ar poodinis rezervuaras skilvelių drenavimui.
- Po operacijos rekomenduojama pakartoti vaizdinį galvos smegenų tyrimą (NSG, KT, MRT), kad turėti skilvelių sistemos vaizdo atskaitos tašką, reikalingą tolesniam vaiko stebėjimui.
- Stebėti vaiką dėl šunto veiklos adekvatumo ir laiku diagnozuoti LŠS disfunkciją (neurochirurgo konsultacija kas 3 mėn.)
- Pakeisti nefunkcionuojančią LŠS.

1-3 metų vaikams

- Vaiko būklė stebėjimas (neurochirurgo konsultacija kas 6 mėn. arba įtarus komplikacijų).
- Keičiantis būklei kartoti vaizdinius galvos smegenų tyrimus (NSG, KT, MRT pasirinktinai), atlikti apžvalginę rentgenogramą šunto kateterių padėčiai įvertinti.
- Nustaćius LŠS funkcijos sutrikimą, pakeisti sistemą, kad būtų užtikrintas normalus slėgis skilvelių sistemoje.

3-5 metų vaikams

- Stebėjimas dėl progresuojančios hidrocefalijos ir/ar atsirandančių intrakranijinės hipertenzijos požymių (vaikų neurochirurgo konsultacija kartą 2 kartus per metus arba blogėjant vaiko būklei).
- Atlikti neuropsichologinį ištyrimą kartą per metus.
- Pablogėjus vaiko būklei atlikti galvos smegenų vaizdinį tyrimą (KT, MRT pasirinktinai), apžvalginę rentgenogramą šunto kateterių padėčiai įvertinti, spręsti dėl indikacijų chirurginiam gydymui.

6-18 metų vaikams

- Stebėjimas dėl LŠS funkcionavimo ir galimų komplikacijų, smegenų kamieno disfunkcijos, fiksuotų nugaros smegenų sindromo ir siringomielijos požymių (vaikų neurochirurgo konsultacija kartą per metus).
- Pažintinių funkcijų, elgesio, mokymosi gebėjimų vertinimas net ir tiems, vaikams, kuriems LŠS nebuvo implantuota (vystantis hidrocefalijai jų pažintiniai gebėjimai ir/ar elgesys gali imti blogėti).
- Esant įtarimų dėl intrakranijinės hipertenzijos, atlikti akių dugno tyrimą (staziniai akių dugno pokyčiai, regimųjų nervų diskų edema atspindi padidėjusį intrakranijinį spaudimą).
- Blogėjant neurologinei/funkcinei būklei kartoti vaizdinius galvos smegenų tyrimus (NSG, KT, MRT pasirinktinai), atlikti apžvalginę rentgenogramą šunto kateterių padėčiai įvertinti.
- Vaikui augant išmokinti jį atpažinti LŠS funkcionavimo sutrikimo požymius.

2.1.3. CHIARI II MALFORMACIJA

Chiari II malformacija būna daugumai MMC turinčių vaikų - skiriasi tik anatomicinė jos struktūra ir smegenų pažeidimo sunkumas^{26,26,26,28-31}. Chiari II malformacijos terminu įvardijamas pakitęs smegenų struktūrų (ypač rombinių smegenų) išsidėstymas kaukolės ertmėje ir stuburo kanale dėl nepakankamai susiformavusios užpakalinės kaukolės duobės. Esant šiai malformacijai, pailgosios smegenys, smegenėlių kirminas ir ketvirtasis skilvelis būna nusileidę į nugaros smegenų kanalą, o tai gali sąlygoti įvairaus intensyvumo smegenų kamieno disfunkciją ir/ar galvinių nervų pažeidimą. Chiari II malformacija nustatoma atlikus galvos smegenų MRT, gydoma atliekant kraniovertebralinę dekompresiją. Jos tikslas – palaikyti normalią smegenų kamieno ir galvinių nervų funkciją (rijimą, artikuliaciją, kvėpavimą).

Kamieno disfunkciją Chiari II malformacijos atveju gali išprovokuoti hidrocefalijos progresavimas arba LŠS funkcionavimo sutrikimas, todėl esant smegenų kamieno disfunkcijos požymiams,

nerekomenduojama pradėti gydymo nuo kraniovertebralinės dekompresijos. Rekomenduojama pirmiausia išsiaiškinti ar nėra nekompensuotos hidrocefalijos ar LŠS komplikacijų, o joms esant – taikyti intervencijas likvoro cirkuliacijos atstatymui ²⁸.

Kraniocervikalinės jungties dekompresija sumažina smegenų kamieno spaudimo, siringomielijos simptomus (>75% atvejų efektyviau už siringomielijos ertmės šuntavimą). Nėra vieningos nuomonės dėl optimaliausio kraniovertebralinės dekompresijos atlikimo metodo. Intervencijos rezultatai geresni, kai ši atliekama jaunesniame amžiuje ¹³.

Nepaisant gerėjančios diagnostikos ir gydymo galimybių, Chiari II malformacija išlieka pagrindine MMC turinčių vaikų iki 2 metų mirties priežastimi

Rekomendacijos (rekomendacijų I klasė) ^{5,13,14,22}

Kūdikiams

- Stebėti vaikus dėl smegenų kamieno disfunkcijos požymių: springimo, maisto atpylimo pro nosį, reflukso, aspiracinės pneumonijos, apnėjų, knarkimo, inspiratorinio stridoro, silpno verksmo, lošimosi atgal, rankų ir kojų raumenų hipertonuso, liemens ataksijos.
- Išsiaiškinti tėvams smegenų kamieno disfunkcijos požymius.
- Hidrocefalija, Chiari II malformacija ir siringomielija gali pasireikšti tokiais pat klinikiniais požymiais, ir susijusios tarpusavyje, todėl reikalinga kompleksinė diagnostika šių būklių įvertinimui.
- Pastebėjus smegenų kamieno disfunkcijos požymių, atlikti visos neuroašies (galvos smegenų ir skilvelių sistemos, kraniovertebrinės jungties, stuburo) MRT hidrocefalijos, Chiari II ir siringomielijos diagnostikai.
- Nustačius Chiari II malformaciją, jos poveikį smegenų kamieno disfunkcijos požymių progresavimui vertinti atsargiai – pirmiausia patikrinti ar normaliai funkcionuoja LŠS.
- 15-35% vaikų, turinčių Chiari malformaciją, chirurginės intervencijos prireikia per pirmuosius 3 mėnesius.

1-3 metų vaikams

- Stebėjimas dėl Chiari II malformacijos (neurochirurgo konsultacija) kas 6 mėnesiai arba pablogėjus būklei.
- Tėvai turi turėti informacijos apie Chiari II ir žinoti smegenų kamieno disfunkcijos požymius (seilėtekis, rijimo sutrikimas, stridoras, sutrikęs kalbėjimas, kvėpavimas, sprando raumenų įtempimas).
- Blogėjant vaiko būklei atliekama galvos ir kaklo MRT.

6-18 metų vaikams

- Stebėjimas dėl Chiari II malformacijos (neurochirurgo konsultacija) kartą per metus arba pablogėjus būklei.
- Tėvai turi turėti informacijos apie Chiari II ir žinoti smegenų kamieno disfunkcijos požymius (seilėtekis, rijimo sutrikimas, stridoras, sutrikęs kalbėjimas, kvėpavimas, sprando raumenų įtempimas).
- Blogėjant vaiko būklei atliekama galvos ir kaklo MRT.

2.1.4. FIKSUOTŲ NUGAROS SMEGENŲ SINDROMAS

Fiksuotų nugaros smegenų sindromas (FNSS) arba sumažėjęs nugaros smegenų judrumas stuburo kanale būna daugeliui vaikų, turinčių SB. Jo priežastis - įgimti displastiniai nugaros smegenų ir/ar jas supančių struktūrų pokyčiai, kooperacinis nugaros smegenų plakodo priaugimas prie kietojo nugaros smegenų dangalo. Nepaisant nuolat tobulėjančios nugaros smegenų išvaržos plastikos technikos (plakodo kraštų suartinimo ir kt.) iki šiol neatrasta metodo, kuris padėtų visiškai išvengti nugaros smegenų fiksavimosi. Atliekant SB plastiką prenataliai, nugaros smegenų fiksavimosi rizika didesnė nei atliekant plastiką po gimimo³²⁻³⁵.

Simptominis FNSS išsivysto 11-27% vaikų, turinčių SB, ir taip gali nutikti bet kokio amžiaus vaikams. Pagrindiniai simptomai:

- esamų judėjimo ir jutimų sutrikimų (pvz., kojų raumenų silpnumo, spastiškumo) paryškėjimas ir/ar naujų atsiradimas;
- esamų šlapinimosi ir/ar tuštinimosi sutrikimų pasunkėjimas ir/ar naujų atsiradimas;
- urodinaminio tyrimo duomenų pablogėjimas;
- nugaros skausmas;
- skeleto deformacijų (skoliozės, kojų sąnarių kontraktūrų, pėdų deformacijų) progresavimas ir/ar naujų atsiradimas¹³.

FNSS gydymo tikslas – išsaugoti tokį nugaros smegenų apatinės dalies funkcionavimą, su koku pacientas gimė. Laiku nenustatytas ir/ar negydytas simptominis FNSS pažeidžia nugaros smegenis bei sumažina funkcines vaiko galimybes.

Nugaros smegenų fiksavimasis nustatomas, atlikus stuburo MRT. Sprendimas dėl chirurginio FNSS gydymo priimamas atsižvelgiant į klinikinio ištyrimo, nugaros smegenų MRT, kitų papildomų tyrimų (urodinaminio, cistometrografijos, EMG) duomenis. Dėl FNSS tenka operuoti iki 34% vaikų, gimusių su SB, kai kuriems jų operaciją tenka pakartoti¹³. Atlikus fiksuotų nugaros smegenų atpalaidavimo operacijos, daugeliui vaikų FNNS simptomų sumažėja ir/ar išnyksta, tačiau būna ir nesėkmingu atvejų (pablogėja neurologinė vaiko būklė). Siekiant objektyviai įvertinti chirurginio FNSS gydymo efektą, galima atlikti sukeltų somatosensorinių potencialų tyrimą prieš ir po intervencijos¹³.

Rekomendacijos (rekomendacijų I klasė)^{5,13,14}

3-18 metų vaikams

- Informuoti tėvus apie nugaros smegenų fiksaciją ir FNSS sindromo požymius.
- Informuoti vaiką apie smegenų fiksaciją ir FNSS sindromo požymius (priklausomai nuo amžiaus ir protinės brandos).
- Stebėti vaiko būklę: vertinti funkcinio nugaros smegenų pažeidimo lygį, eisenos, jutimo sutrikimus, skeleto deformacijas, šlapinimosi ir tuštinimosi sutrikimus.
- Būklei blogėjant atlikti stuburo MRT, priklausomai nuo klinikinės situacijos – spręsti dėl papildomų tyrimų (EMG, sukeltų sensomotorinių potencialų tyrimo, spondilogramos, urodinaminio tyrimo) poreikio.

2.1.5. SIRINGOMIELIJA

Siringomielija arba ertmių, apimančių daugiau nei du nugaros smegenų segmentus, dažnai SB turintiems vaikams siekia 11-77%, tačiau tik 2-5% šių vaikų nustatomi su siringomielija susiję nugaros smegenų funkcijos sutrikimai. Siringomielijos požymiai panašūs į Chiari II malformacijos, FNSS ir LŠS disfunkcijos požymius - nugaros smegenų segmentų funkcijos sutrikimas ir/ar atsiradęs/progresuojantis stuburo iškrypimas virš SB pažeidimo lygio. Siringomielija diagnozuojama atlikus nugaros smegenų MRT. Kadangi viena iš siringomielijos ertmių formavimosi priežasčių yra LŠS disfunkcija, svarbu įvertinti ir, jeigu reikia, gydyti pastarosios funkcionavimo sutrikimus.

Siringomielijos stebėjimo ir gydymo tikslas – išsaugoti tokį funkcinį nugaros smegenų pažeidimo lygį, koks buvo pacientus gimus. Ryškėjant siringomielijos sukeltiems nugaros smegenų pažeidimo simptomams siringomielija gali būti gydoma (įvertinus naudos-rizikos santykį) suformuojant siringo-subarachnoidinę jungtį, tačiau ne visais atvejais operacija yra efektyvi¹³.

Rekomendacijos (rekomendacijų I lygis)^{5,13,14}

1-18 metų vaikams

- Vaiko tėvai supažindinimas su siringomielijos požymiais, mokomi juos atpažinti.
- Vaikui suteikiama informacija apie siringomielija ir jo simptomus (priklausomai nuo amžiaus ir protinės brandos).
- Vaiko būklės stebėjimas: vertinamas funkcinis nugaros smegenų pažeidimo lygis, eisenos, jutimo sutrikimai, skeleto deformacijos, rankų judesiai ir jutimai.
- Būklei blogėjant atliekama stuburo MRT.
- Nustačius siringomielijos sukeltą nugaros smegenų funkcionavimo sutrikimą, sprendžiama dėl siringo-subarachnoidinės jungties suformavimo (įvertinus naudos-rizikos santykį).

3.2. DUBENS ORGANŲ FUNKCIJOS SUTRIKIMAS

3.2.1. NEUROGENINĖ ŠLAPIMO PŪSLĖS DISFUNKCIJA

Praktiškai visiems asmenims, turintiems SB, būna apatinių šlapimo organų funkcijos sutrikimas (neurogeninė šlapimo pūslė). Sutrikusi apatinių šlapimo organų funkcija sukelia šlapinimo nelaikymą, pablogina gyvenimo kokybę, o negydoma/netinkamai gydoma pažeidžia viršutinius šlapimo organus ir sukelia lėtinę inkstų ligą³⁶, yra rizikos veiksnys inkstų akmenligei išsivystyti³⁷. Apatinių šlapimo organų pažeidimas gali pasireikšti³⁶:

- hipotoniška šlapimo pūslė;
- padidėjusiu slėgiu šlapimo pūslėje;
- hiperaktyvia šlapimo pūslė;
- atviru šlapimo pūslės kakleliu ir/ar per aktyviu vidiniu ar išoriniu šlaplės rauku;
- nekoordinuotu šlapimo pūslės tuštinamojo raumens ir išorinio šlaplės rauko susitraukimu (taip vadinama detruzoriaus-sfinkterio dissinergija).

SB pažeidimo lokalizacija ar neurologinio ištyrimo duomenys nekoreliuoja su šlapimo organų pažeidimo pobūdžiu ir sunkumu, todėl visų SB turinčių vaikų šlapimo organų sistemos būklė turi būti vertinama atliekant specialius tyrimus (ultragarsinį, urodinaminį ir kt.), vaikai turi būti reguliariais konsultuojami vaikų nefrologo arba vaikų urologo (rekomendacijų I klasė) ^{5,13,14,36}. Gydant neurogeninę šlapimo pūslę gali būti taikomi įvairūs gydymo metodai: gydymas vaistais (anticholinerginiais vaistais, botulino toksinu (BTX), antibakteriniais preparatais), šlapimo pūslės kateterizacija, neuromoduliacinis gydymas, chirurgija (šlapimo pūslės augmentacija ir kt.) ^{36,38}.

Rekomendacijos (rekomendacijų I lygis) ^{13,14,39,40}

Tikslai

- Išsaugoti normalią inkstų funkciją visą gyvenimą
- Sumažinti arba išvengti šlapimo nelaikymo
- Sumažinti chirurginių intervencijų poreikį
- Apsaugoti nuo šlapimo organų akmenligės išsivystymo
- Sumažinti šlapimo organų infekcinių ligų skaičių arba jų išvengti
- Pagerinti ir išsaugoti vyriškos lyties asmenų vaisingumą ir lytines funkcijas

Diagnostika

- Ultragarsinis šlapimo organų tyrimas praėjus 3 dienoms po gimimo.
- Ultragarsinis šlapimo organų tyrimas ir liekamojo šlapimo matavimas (liekamasis šlapimas matuojamas, jei šlapinasi porcijomis) kas 6 mėn. iki 2 m., vėliau – 1 kartą per metus. Išmatuojamas šlapimo pūslės sienelės storis, nustatoma ar neišsiplėtę šlapimtakai, ar nėra hidronefrozės.
- Urodinaminis tyrimas (cistometrija ir elektromiograma) atliekama, kai vaikui yra 4-6 mėn., suėjus 1 m., o po to kartojama 1 kartą per metus. Jei skiriamas gydymas anticholinerginiais vaistais ar BTX – atliekamas papildomas urodinaminis tyrimas, praėjus 2-3 mėn. nuo gydymo pradžios, gydymo efektui įvertinti. Atliekant urodinaminį tyrimą vertinami šlapimo pūslės slėgis pildantis ir šlapinimosi metu, išorinio šlaplės rauko veikla šlapimo pūslei kaupiant ir išstumiant šlapimą, šlapimo pūslės talpa.
- Mikcinė cistouretograma, jeigu atlikus urodinaminį tyrimą nustatoma:
 - pernelyg didelis šlapimo pūslės tuštinamojo raumens (lot. *musculus detrusor vesicae*) aktyvumas;
 - nepakankamas šlapimo pūslės tamprumas;
 - pernelyg didelis slėgis šlapimo pūsleje;
 - detruzoriaus-sfinkterio dissinergija.

Mikcinė cistouretograma atliekama ir jeigu ultragarsinio šlapimo organų tyrimo metu nustatoma:

- hidronefrozė;
- išsiplėtę šlapimtakai;
- pakitę inksto dydis ir kontūrai;
- sustorėjusi šlapimo pūslės sienelė.

- Dimerkapto sukcinamo rūgštis tiriama tais atvejais, kai yra vezikoureterinis refliuksas ar anatomiciai šlapimo organų pakitimai.
- Šlapimo tyrimas ir pasėlis daromi prieš pradedant taikyti šlapimo pūslės kateterizaciją ir visada, kai įtariama šlapimo organų infekcija.
- Šlapalo ir kreatinino koncentracijos kraujo serume tyrimas tyrimai atliekami 6 mėnesių kūdikiams.

Gydymas

- Visiems SB turintiems vaikams nuo gimimo pradedama taikyti švari intermituojanti šlapimo pūslės kateterizacija (rekomendacijų I B klasė):
- 4-6 mėnesių kūdikiams atlikus urodinaminį tyrimą sprendžiama ar reikalinga tęsti intermituojančią šlapimo pūslės kateterizaciją; gydymo taktika tikslinama po kiekvienos profilaktinės šlapimo organų patikros.
- Anticholinerginiai vaistai skiriami vaikams, kuriems nustatytas pernelyg didelis slėgis šlapimo pūslėje, pernelyg aktyvus šlapimo pūslės tuštinamasis raumuo ir/ar yra vezikoureterinis refliuksas (rekomendacijų II C klasė)
- Antibakteriniai vaistai skiriami tik simptominės šlapimo takų infekcijos gydymui. Taikant švarią intermituojančią šlapimo pūslės kateterizaciją, iki 70% asmenų nustatoma besimptomė bakteriurija, kurios gydyti nereikia. Gydymas antibiotikais netaikomas ir šlapimo takų infekcijos pasikartojimo profilaktikai (rekomendacijų I klasė).
- BTX injekcijos į šlapimo pūslės tuštinamąjį raumenį daromos tam, kad sumažinti raumens aktyvumą, padidinti šlapimo pūslės talpą, sumažinti slėgį pūslės viduje. Gydymo efektyvumas ir saugumas įrodyti nepakankamai.
- Chirurginiai neurogeninės šlapimo pūslės gydymo metodai:
 - šlapimo pūslės augmentacija - taikoma, kai kateterizuojant šlapimo pūslę ir gydant anticholinerginiais vaistais nepavyksta sumažinti slėgio šlapimo pūslėje;
 - šlapimo pūslės kaklelio sutvirtinimo operacijos atliekamos vaikams, kurie turi šlapimo nelaikymą dėl hipotoniškos šlapimo pūslės;
 - cistostomos suformavimas rekomenduojamas vyresniems vaikams, kurie sėdi vežimėlyje tam, kad palengvinti šlapimo pūslės kateterizaciją ir įgalinti šią procedūrą atlikti savarankiškai.

3.2.2. NEUROGENINĖ STOROSIOS ŽARNOS DISFUNKCIJA

Dėl virškinimo trakto inervacijos sutrikimo daugeliui SB turinčių vaikų pasireiškia neurogeninė storosios žarnos disfunkcija (NSŽD) ir tuštinimosi sutrikimai. Skiriami 2 NSŽD tipai:

1. Hipertoninė NSŽD būna esant pažeidimui virš nugaros smegenų kūgio (centrinio motorinio neurono pažeidimo). Būdingas tiesiosios žarnos raukų, storosios žarnos sienos, dubens raumenų hipertonusas, normalūs išangės refleksai, negalėjimas valingai tuštintis, vidurių užkietėjimas.
2. Arefleksinė NSŽD būna esant nugaros smegenų kūgio ar žemiau esančių nugaros smegenų struktūrų pažeidimui (periferinio motorinio neurono pažeidimas). Būdingas tiesiosios žarnos

raukų, storosios žarnos sienos, dubens raumenų hipotonusas, silpna žarnos peristaltika, išnykę išangės refleksai, negalėjimas valingai tuštintis, vidurių užkietėjimas ⁴¹.

NSŽD sukelia išmatų nelaikymą (registrų duomenimis būna 70% SB turinčių asmenų). Galimos ir antrinės NSŽG komplikacijos: šlapimo nelaikymas, šlapimo organų infekcijos, LŠS disfunkcija, odos pažeidimas, hemorojus, išangės įplėša, socialinė izoliacija, prasta gyvenimo kokybė ¹³.

NSŽD gydymui rekomenduojama daug skaidulų turinti dieta (įrodymų C lygis), tuštinimosi režimas (įrodymų C lygis), išeinamosios angos stimuliavimas (įrodymų B lygis), pilvo masažas (įrodymų C lygis), osmosinio poveikio vidurius laisvinantys vaistai (įrodymų B lygis), glicerino pagrindu pagamintos žvakutės (įrodymų A lygis), reguliarus klizmavimas (įrodymų A lygis), kolonostoma anterogradiniam klizmavimui (Malone klizmoms) atlikti (įrodymų B lygis) ^{42,43}.

Rekomendacijos (rekomendacijų I klasė) ^{13,14,41,43,44}

Tikslai

- Išmokinti vaiką ir šeimą optimalaus dietos parinkimo, tuštinimosi režimo palaikymo, kitų vidurių užkietėjimo ir išmatų nelaikymo valdymo strategijų.
- Išvengti savaiminio išmatų tekėjimo.
- Išvengti sunkaus vidurių užkietėjimo (tuštintis ne rečiau nei 3 kartus per savaitę).
- Pasiiekti maksimalų vaiko savarankiškumą tuštinantis, atliekant klizmavimą, taikant kitus vidurių užkietėjimo ir/ar išmatų nelaikymo valdymo metodus.

Kūdikiams

- Skatinti natūralų maitinimą (ypač svarbu mikrobiotos atsikūrimui po operacijos).
- Stebėti išmatų kiekį, konsistenciją, tuštinimosi dažnį.
- Vidurių užkietėjimo mažinimui naudoti dietos modifikacijas (daug skaidulų, skysčių) /ar glicerino pagrindu pagamintas žvakutes.

1-2 metų vaikams

- Pakankamas skaidulų ir skysčių kiekis maiste, fizinis aktyvumas, tuštinimosi rutinos įvedimas.
- Tualetų įgūdžių mokymas.
- Vidurių užkietėjimo ir išmatų nelaikymo gydymui naudoti dietos modifikacijas ir/ar vaistus (žvakutes, osmosinio poveikio vidurius laisvinančius preparatus).

3-5 metų vaikams

- Aptarti su šeima vidurių užkietėjimo ir išmatų nelaikymo komplikacijas (šlapimo takų infekcijas, ventrikuloperineostomos disfunkciją, pragulas, socialinę izoliaciją).
- Parengti neurogeninės tuštinimosi disfunkcijos gydymo planą ateičiai.
- Taikyti dietos modifikacijas, tuštinimosi rutiną, medikamentinį vidurių užkietėjimo ir išmatų nelaikymo gydymą.

6-17 metų vaikams

- Jeigu dietos modifikacijos, tuštinimosi rutina ir medikamentinis gydymas nedavė pakankamo rezultato, pradėti reguliarių retrogradinių klizmavimą vidurių užkietėjimo ir išmatų nelaikymo gydymui (čiaupo vandeniu 20 ml/kg, max. 0,5-1 litro, 3 k/sav.).
- Pratinti vaiką savarankiškai atlikti su tuštinimusi susijusias procedūras (naudotis žvakutėmis, pasidaryti klizmą), susitvarkyti išmatų nesulaikymo atveju.
- Jei pernelyg sudėtinga daryti retrogradines klizmas ir/ar nepavysta atlikti šios procedūros savarankiškai –spręsti dėl kolonostomos atlikimo retrogradiniam klizmavimui.

3.3. ORTOPEDINĖS DEFORMACIJOS

SB turintiems vaikams dažnos tiek įgimtos, tiek įgytos ortopedinės deformacijos. Dažniausios įgimtos deformacijos –stuburo iškrypimai (kifozė, skoliozė), klubų dislokacija, šleivapėdystė bei kulninė pėda. Įgytos deformacijos atsiranda ir progresuoja vaikui augant, priklausomai nuo nugaros smegenų pažeidimo lygio ir raumenų disbalanso ⁴⁵.

Stuburo deformacijos. Didžioji dalis stuburo iškrypimų SB turintiems vaikams yra įgytos, tai yra susiformuoja vaikui augant dėl raumenų silpnumo ir disbalanso, tik nedidelė dalis (15%) šių deformacijų yra įgimtos. Stuburo deformacijų gydymas SB turintiems vaikams sudėtingas, nes konservatyvūs gydymo metodai (mankšta, įtvarai bei kitos kompensacinės priemonės taisyklingai liemens padėčiai suteikti) dažnai neefektyvūs, o chirurginis gydymas susijęs su didele komplikacijų (infekcijos, pseudoartrozės) rizika. Dėl šios priežasties vaikai operuojami tik esant didelio laipsnio iškrypimui ir/ar esant didelei restriktinės plaučių ligos rizikai ⁴⁶.

Iš konservatyvių gydymo priemonių dažniausiai naudojami krūtinės-juosmens-kryžmens korsetas. Jis suteikia nugarai atramą, padeda sėdėti tiesiai, tačiau nepašalina stuburo deformacijos, nesustabdo pastarosios progresavimo. Jei nusprendžiama naudoti korsetą, rekomenduojama jį nešioti tik sėdint bei stovint, tai yra tuo metu kai apkrova stuburui būna didžiausia. Gydymas korsetu gana komplikuoatas, nes dėl jutimų sutrikimų neretai susidaro pragulos. Stuburo deformaciją turinčių vaikų komfortui itin svarbus tinkamas kompensacinių priemonių sėdėjimui parinkimas ir pritaikymas. Ryškias stuburo deformacija turintiems vaikams rekomenduojamos prie kūno linkių prisitaikančios sėdėjimo sistemos, integruojamos į vežimėlį⁸.

Chirurginis gydymas rekomenduojamas kuomet stuburo iškrypimas, matuojant Cobb kampą, siekia 50° ar daugiau. Operacijų metu koreguojama stuburo deformacija, stuburas fiksuojama specialiais implantais, atliekama spondilodezė (suauginami stuburo slanksteliai). Sudėtingesnių deformacijų atvejais šalinami deformuoti slanksteliai, neretai fiksuojamas beveik visas stuburas nuo viršutinių krūtininių slankstelių iki kryžkaulio. Tokios chirurginės intervencijos efektyvios - paprastai pavyksta koreguoti stuburo deformaciją, sėdėjimas tampa taisyklingesnis 60-70% atvejų, padidėja funkcinė plaučių talpa. Komplikacijų dažnis siekia 50-80% ir yra didesnis, nei operuojant kitos etiologijos, ne SB, stuburo deformacijas. Dažniausios jų - infekcija ir ventrikuloperineostomos obstrukcija (iki 22%, kai atliekama kifozės korekcija). Dėl didelio komplikacijų dažnio, planuojant stuburo deformacijos operaciją, svarbu įvertinti pastarosios naudos bei rizikos santykį.

Tradicinės stuburo deformacijas koreguojančios operacijos sutrikdo stuburo augimą, todėl jas galima atlikti tik vyresniems nei 10-12 metų vaikams. Jaunesniems vaikams, jei operacijos atidėti negalima (kai yra didelė krūtinės ląstos nepakankamumo ir restriktinės plaučių ligos išsivystymo

rizika), rekomenduojamos kitos chirurginio gydymo metodikos – „augančių“ strypų arba stuburo augimą moduluojančių tarpslankstelinų kabių arba vertikalaus, krūtinės ląstą plečiančio, titano įtaiso implantavimas^{8,13,14}.

Klubo sąnario deformacijos. Dubens ir šlaunies raumenų paralyžius sukelia jėgų, veikiančių klubo sąnarius, disbalansą, dėl kurio gali formuotis klubo sąnario kontraktūros, panirimas ar dislokacija. Klubo sąnario kontraktūros trukdo stovėti ir vaikščioti, o negydomos ilgaiui perkreipia dubenį, deformuoja stuburą. Nedidelio laipsnio kontraktūros gydamos konservatyviai - rekomenduojami raumenų tempimo pratimai, gulėjimas ant pilvo bent 30 min. per dieną. Sunkesnės kontraktūros gydamos chirurginiu būdu. Klubų sąnarių kontraktūrų atpalaidavimą svarbu atlikti kuo anksčiau – tuomet vaikams tampa lengviau stovėti, išvengiama dubens ir stuburo deformacijų formavimosi (įrodymų B lygis)⁴⁵.

Klubo sąnario dislokacija nustatoma 30-50% SB turinčių vaikų. Negydoma dislokacija vaikui augant progresuoja, suaugus vystosi klubo sąnarių artrozė. Kūdikiams pagrindinis klubo dislokacijos požymis yra klubo sąnario hiperomobilumas ir nestabilumas, vyresniems – ribotas kojos atvedimas į šalį per dislokuotą klubo sąnarį. Klubų deformacijos diagnozuojamos, įvertinus klinikinius simptomus ir radiologinio tyrimo (echoskopijos, rentgenogramos) duomenis. Įprastai klubų panirimas pradedamas gydyti ortopediniais įtvarais, skatinančiais šlaunų atvedimą į šalis (abdukcija). Sunkesniais atvejais būdavo taikomas chirurginis gydymas⁴⁷. Šiais laikais chirurginis klubo sąnarių dislokacijos ar panirimo gydymas SB turintiems vaikams vertinamas prieštarinčiai^{13,14,45}. Įdiegus į praktiką kompiuterinę eisenos analizę, atlikta bent keletas nemažų studijų, kurių duomenys rodo, kad klubo sąnarių dislokacija (tiek vienpusė, tiek abipusė) neturi įtakos vaiko gebėjimui vaikščioti bei jo eisenos parametrų. Be to, chirurginės klubų sąnarių dislokacijos operacijos susijusios su didele komplikacijų rizika. Dažniausios jų - judesių amplitudės sumažėjimas (29%), patologiniai lūžiai (17%), eisenos pablogėjimas (11-36%), klubo sąnario išnirimas dar kartą (30-45%)⁴⁵.

Kelio sąnarių deformacijos. Dažniausios jų yra lenkiamosios bei tiesiamosios kelio sąnario kontraktūros, kelių deformacija į išorę (*valgus*), vėlyvas kelio sąnario nestabilumas bei skausmas. Lenkiamosios kelių sąnarių kontraktūros dažnesnės vaikams, turintiems SB apatiniuose krūtinės segmentuose. Didesnė nei 20° lenkiamoji kelio sąnario kontraktūra trukdo vaikščioti, komplikuoja įtvarų pritaikymą. Nevaikštantys vaikai paprastai gana gerai toleruoja net ir dideles lenkiamąsias kelių sąnarių kontraktūras. Nedidelio laipsnio lenkiamosioms kelių sąnarių kontraktūroms gydyti bei pastarųjų prevencijai efektyvūs raumenų tempimo bei stiprinimo pratimai, stovėjimas (įrodymų B lygis). Didesnės nei 30° kontraktūras, kurios trukdo vaikščiojimui, persikėlimui ar taisyklingam kūno svorio paskirstymui sėdint, rekomenduojama gydyti operuojant⁴⁵.

Tiesiamosios kelių sąnarių kontraktūros yra retesnės nei lenkiamosios. Dažnai būna įgimtos, rečiau vystosi vaikui augant dėl šlaunies lenkėjų silpnumo ar chirurginio lenkiamųjų kontraktūrų gydymo. Daugeliu atvejų sėkmingai gydamos konservatyviai, taikant serijinį gipsavimą (stengiamasi pasiekti bent 90° kelio sulenkimo kampą) (įrodymų B lygis). Tiems pacientams, kuriems serijinis gipsavimas nedavė pakankamo efekto ir kuriems tiesiamosios kelių sąnarių kontraktūros trukdo sėdėti, persikelti ar vaikščioti, taikomas chirurginis gydymas.

Kelių valgus deformacija – dažna ortopedinė problema SB turintiems vaikams, kurių pažeidimas apatiniuose juosmens ar kryžmens segmentuose. Ši deformacija sukelia kelio sąnario nestabilumą, skausmą ir degeneracinio artrito išsivystymą suaugus (jis nustatomas net ketvirtadaliui MMC turinčių žmonių virš 23 metų). Kelių valgus deformacijos išsivystymą gali lemti daugelis priežasčių

– rotacinės šlaunikaulių deformacijos, padidėjusi šlaunikaulių galvos-kaklo antevercija kartu su padidėjusia išorine blauzdikaulio rotacija, per didelė liemens ir dubens judesių amplitudė, lenkiamosios kelių kontraktūros. Tam, kad nustatyti kelių valgus priežastį ir suplanuoti chirurginį gydymą būtina atlikti trimatę kompiuterinę eisenos analizę. Rotacinių deformacijų korekcija rekomenduojama vyresniems nei 6 metų vaikams. Įrodyta, kad tokia operacija sumažina kelių sąnariams tenkančias apkrovas ir padeda išvengti degeneracinio artrito bei skausmų išsivystymo (įrodymų B lygis). Iki operacijos rekomenduojama naudoti kulkšnies-pėdos (AFO) įtvarus ir/ar alkūninius ramentus tam, kad padidinti stabilumą atramos fazėje ir sumažinti apkrovą keliams ⁴⁵.

Rotacinės šlaunikaulio ir/ar blauzdikaulio deformacijos. Dažnai susiformuoja tiek vaikstantiems, tiek nevaikstantiems vaikams, turintiems SB. Nevaikstantiems vaikams rotacinės deformacijos yra tik kosmetinė problema, vaikstantiems -apsunkina vaikščiojimą, komplikuoja įtvarų pritaikymą, todėl turi būti gydomos. Mažiesiems vaikams gali būti taikomas konservatyvus gydymas - kulkšnies-pėdos įtvarai su specialiais rotaciją apribojančiais strypais (angl. AFO with twister cables) vaikščiojimui. Vyresniems nei 6 metų vaikams rekomenduojamas chirurginis gydymas. Planuojant derotacinių osteotomijų atlikimą itin svarbus paciento ištyrimas, kompiuterinė eisenos analizė. Derotacinės osteotomijos yra efektyvios (B įrodymų lygmuo), nes po operacijos: (1) iki 80-90% operuotų pacientų ženkliai pagerėja eisenos parametrai; (2) daugumai pacientų sumažėja kelių sąnariams tenkančios apkrovos, todėl vėliau formuojasi ir/ar lėčiau progresuoja degeneraciniai kelių sąnarių⁴⁵.

Pėdos deformacijos būna praktiškai visiems SB turintiems vaikams. Dažniausios jų – šleivapėdystė ir kulninė pėda, retesnės - „arklio“ pėda (equinus deformacija), pėdos deformacija į išorę (valgus) ar vidų (varus), įvairios minėtų deformacijų kombinacijos. Pėdų deformacijos trukdo pritaikyti įtvarus bei avalynę, apsunkina vaikščiojimą, dėl jų gali formuotis pragulos. Gydymui gali būti taikomas gipsavimas, įtvarai, chirurginės intervencijos. Didesnė dalis pėdų deformacijų yra operuojamos. Vaikstantiems pacientams tokių operacijų tikslas – suformuoti plokščią ir lanksčią pėdą, kuriai galima pritaikyti įtvarus. Nevaikstantiems vaikams pėdų operacijos atliekamos tik jei pėdos deformacijos trukdo apauti batus arba suteikti kojoms tinkamą padėtį vežimėlyje ⁴⁸.

Šleivapėdystė (equinovarus deformacija) – pati dažniausia pėdos deformacija SB turintiems vaikams (50% atvejų), neretai įgimta. Gydoma serijiniu gipsavimu siekiant atstatyti taisyklingą pėdos padėtį arba atliekama chirurginė korekcija ⁴⁹.

Kulninė pėda (calcaneus arba dorzifleksinė deformacija) – antra pagal dažnį pėdos deformacija, nustatoma trečdaliui vaikų, turinčių nugaros smegenų pažeidimą L5-S1 segmentų lygyje. Kūdikiams bandoma gydyti konservatyviai (kineziterapija, įtvarais), o jei deformacija didėja taikomas chirurginis gydymas.

Plokščiapėdystė (valgus ar planovalgus deformacija) operuojama retai. Įgaubta pėda (cavus deformacija) būdinga vaikams, turintiems kryžmens srities SB. Vaikščioti ši deformacija dažniausiai netrukdo, tačiau linkusi didėti, ima susidaryti nuospaudos ir žaizdos paduose. Sunkios deformacijos operuojamos, o itin sunkiais atvejais atliekamos subtaliarinės ar trigubos artrodezės ⁵⁰.

Rekomendacijos (rekomendacijų I klasė) ^{8,13,14,47,49,50}

Tikslai

- Užtikrinti ir palaikyti optimalią judėjimo funkciją, maksimalią judesių amplitudę.
- Išsaugoti kvėpavimo funkciją ir išvengti restrikcinės plaučių ligos.

- Išlaikyti plokščią ir lanksčią pėdą, kuriai galima uždėti įtvarus ar apauti batus.

Kūdikiams

- Įvertinti stuburo būklę. Jei nustatoma įgimta kifoze – atlikti kifektomiją.
- Įtarus stuburo deformaciją atlikti stuburo rentgenogramas (vaikui augant kartoti 1 k/m.).
- Atlikti klubų UG arba rentgenologinį tyrimą 6 mėnesių amžiuje vaikams, kurie turi funkcinį SB pažeidimą kryžmens arba apatinių juosmens segmentų lygyje. Nustačius klubų dislokaciją, skirti abdukcinius įtvarus (bet tik vaikams, kurių SB pažeidimas kryžmens arba apatinių juosmens segmentų lygyje).
- Gipsavimas Ponseti metodu arba chirurginis gydymas vaikams, kurie turi šleivapėdystę arba kulninę pėdą.
- Ortopedinis ištyrimas kas 6 mėnesius:
 - kojų raumenų jėgos, judesių ir jutimų vertinimas;
 - radiologiniai tyrimai (rentgenogramos, KT, MRT, UG) įtarus ortopedines deformacijas bei planuojant jų korekcijas.

1-3 metų vaikams

- Ortopedinis ištyrimas kas 6 mėn.:
 - kojų raumenų jėgos, judesių ir jutimų vertinimas;
 - radiologiniai tyrimai (rentgenogramos, KT, MRT) įtarus ortopedines deformacijas bei planuojant jų korekcijas.
- Vertinti stuburo būklę. Jei nustatoma stuburo deformacija, daryti stuburo rentgenogramas kartą per metus. Nustačius stuburo deformacijos progresavimą – aptarti šiuos duomenis su neurochirurgu (progresuojanti stuburo deformacija gali būti dėl FNSS arba siringomielijos požymis). Apsvarstyti korseto naudojimo poreikį (naudos/rizikos santykį).
- Chirurginis pėdų deformacijos gydymas, jei nepavyksta vaiko apauti, uždėti įtvarus ir pan.
- Nustačius rotacines kojos kaulų deformacijas, koreguoti jas įtvarais iki kol vaikas paaugs ir bus galima atlikti chirurginę korekciją (atliekama tik jei trukdo judėti).

3-5 metų vaikams

- Ortopedinis ištyrimas kas 6 mėnesiai.
- Kruopščiai vertinti eiseną ir kojų deformacijas, kurios trukdo vaikščioti ir/arba pritaikyti įtvarus.
- Jei rotacinės kojos kaulų deformacijos trukdo vaikščioti – svarstyti dėl chirurginio gydymo reikalingumo (sprendimas priimamas individualiai įvertinus naudos-rizikos santykį).
- Chirurginis pėdų deformacijos gydymas, jei nepavyksta vaiko apauti, uždėti įtvarus ir pan.
- Vertinti stuburo būklę. Jei nustatoma stuburo deformacija, daryti stuburo rentgenogramas kartą per metus. Nustačius stuburo deformacijos progresavimą – aptarti šiuos duomenis su neurochirurgu (progresuojanti stuburo deformacija gali būti dėl FNSS arba siringomielijos požymis). Jei stuburo deformacijos sunkios ir yra restriktinės plaučių ligos išsivystymo rizika – spręsti dėl chirurginio gydymo.

6-12 metų vaikams

- Ortopedinis ištyrimas kartą per metus.
- Kruopščiai vertinti eiseną ir kojų deformacijas, kurios trukdo vaikščioti ir/arba pritaikyti įtvarus. Jei yra galimybė, atlikti kompiuterinę eisenos analizę vaikams, turintiems SB kryžmens arba apatinių juosmens segmentų lygyje. Jos duomenys gali pasitarnauti parenkant įtvarus ir/ar chirurgines intervencijas.
- Jei rotacinės kojos kaulų deformacijos trukdo vaikščioti – svarstyti dėl chirurginio gydymo reikalingumo (sprendimas priimamas individualiai įvertinus naudos-rizikos santykį).
- Chirurginis pėdų deformacijos gydymas, jei nepavyksta vaiko apauti, uždėti įtvarus ir pan.
- Vertinti stuburo būklę. Jei nustatoma stuburo deformacija, daryti stuburo rentgenogramas kas 1-2 metus. Nustačius stuburo deformacijos progresavimą – aptarti šiuos duomenis su neurochirurgu (progresuojanti stuburo deformacija gali būti dėl FNSS arba siringomielijos požymis).
- Vertinti stuburo būklę. Jei nustatoma stuburo deformacija, daryti stuburo rentgenogramas kartą per metus. Nustačius stuburo deformacijos progresavimą – aptarti šiuos duomenis su neurochirurgu (progresuojanti stuburo deformacija gali būti dėl FNSS arba siringomielijos požymis). Jei stuburo deformacijos sunkios ir yra restriktinės plaučių ligos išsivystymo rizika – spręsti dėl chirurginio gydymo.
-

13-17 metų vaikams

- Ortopedinis ištyrimas kartą per metus.
- Vertinti stuburo būklę. Jei stuburo iškrypimas, matuojant Cobb kampą, siekia 50° ar daugiau, su šeima aptarti chirurginio gydymo poreikį.
- Kruopščiai vertinti eiseną ir jos pokyčius. Koreguoti ortopedines deformacijas, kurios veda prie eisenos blogėjimo (klubų, kelių kontraktūras, rotacinės kojos kaulų deformacijas). Jei yra galimybė, atlikti kompiuterinę eisenos analizę. Jos duomenys gali pasitarnauti parenkant įtvarus ir/ar chirurgines intervencijas.

3.4. OSTEOPOROZĖ

Dėl pakitusios segmentinės inervacijos, sumažėjusio fizinio aktyvumo ir statinio krūvio stokos SB turintiems vaikams sutrinka kaulinio audinio formavimasis, todėl daugeliui vystosi osteoporozė, išskyla patologinių kojų kaulų lūžių rizika. Jų dažnis vaikystėje siekia 11-30%⁵¹. Didesnė kaulų lūžių rizika nustatoma vaikams, kurie turi aukštą SB pažeidimą, yra nutukę, fiziškai neaktyvūs, buvo imobilizuoti po chirurginių intervencijų. Dauguma lūžių (apie 60%) būna savaiminiai arba susiję su nedidele trauma ar fiziniu krūviu, linę kartotis, ypač tiems vaikams, kurie turi krūtininės srities SB (jiems pasikartojimo rizika siekia 74%). Dėl inervacijos stokos SB turintys vaikai lūžus kaului skausmo gali nejauti, o pagrindiniai lūžio simptomai būna ryškus galūnės patinimas ir paraudimas⁵².

Kaulų tankio matavimo rezultatai SB turintiems vaikams su kaulų lūžių rizika nekoreliuoja, todėl profilaktiniai kaulų tankio matavimai jiems nėra rekomenduojami (rekomendacijų II b klasė)⁵¹.

Osteoporozės ir kaulų lūžių profilaktikai rekomenduojama kineziterapija ir fizinis aktyvumas (rekomendacijų II a klasė), stovėjimas (rekomendacijų II a klasė), vaikščiojimas ankstyvoje vaikystėje (rekomendacijų II a klasė), pakankamas vitamino D ir kalcio kiekis maiste (rekomendacijų II a klasė). Medikamentinis osteoporozės ir kaulų lūžių gydymas apsiriboja vitaminu D ir kalciumu (jei nustatoma jų stoka) (įrodymų C lygis), o gydymas bifosfanatais vertinamas kontraversiškai (rekomendacijų II b klasė).

Rekomendacijos (rekomendacijų I klasė) ^{13,51}

Tikslai

- Išaiškinti tėvams apie osteoporozės ir patologinių kaulų lūžių riziką.
- Užtikrinti pakankamą fizinį vaiko aktyvumą ir statinį krūvį kojoms.
- Užtikrinti, kad vaikas gautų pakankamą vitamino D ir kalcio kiekį su maistu ir/ar papildais.

Kūdikiams

- Suteikti tėvams žinių apie osteoporozės ir kaulų lūžių riziką, rizikos veiksnius (nutukimas, hipodinamija), kaulų lūžių simptomus SB turintiems vaikams.
- Aptarti su tėvais būdus ir priemones, užtikrinančius pakankamą fizinį vaiko aktyvumą.
- Įvertinti vaiko dietą, užtikrinti sveiką mitybą (nutukimo prevencija), užtikrinti pakankamą vitamino D ir kalcio gavimą su maistu ir/ar papildais.

1-2 metų vaikams

- Priklausomai nuo funkcinės būklės pritaikyti kompensacines priemones stovėjimui ir/ar vaikščiojimui, skatinti tėvus jas naudoti.
- Užtikrinti pakankamą fizinį aktyvumą ir sveiką mitybą (nutukimo prevencija, pakankamas kalcio, vitamino D kiekis).

3-5 metų vaikams

- Skatinti tėvus įtraukti vaiką į sportą, aktyvią pramoginę veiklą.
- Parinkti vaikui tinkamas fizines veiklas ir kompensacines priemones joms atlikti.
- Užtikrinti sveiką mitybą (nutukimo prevencija, pakankamas kalcio, vitamino D kiekis).
- Po ortopedinių operacijų rekomenduojamas kiek įmanoma trumpesnis imobilizacijos laikotarpis bei ankstyva rehabilitacija.

3-17 metų vaikams

- Mokyti vaikus apie fizinio aktyvumo bei sveikos mitybos svarbą, skatinti būti fiziškai aktyviems, perimti atsakomybę už savo fizinę formą, mitybą bei svorio kontrolę.
- Skatinti tėvus įtraukti vaiką į sportą, aktyvią pramoginę veiklą.
- Parinkti vaikui tinkamas fizines veiklas ir kompensacines priemones joms atlikti.
- Užtikrinti sveiką mitybą (nutukimo prevencija, pakankamas kalcio, vitamino D kiekis).
- Po ortopedinių operacijų rekomenduojamas kiek įmanoma trumpesnis imobilizacijos laikotarpis bei ankstyva rehabilitacija.

3.5. FIZINĖ RAIDA IR LYTINIS BRENDIMAS

SB turintiems vaikams būdinga žemaūgiškumas. Jį lemia sutrikęs apatinės liemens dalies bei kojų augimas⁵³ ir hidrocefalijos sukelta pagumburio-hipofizės disfunkcija. Trečdaliui SB turinčių vaikų nustatoma augimo hormono stoka⁵⁴. Gydytas augimo hormonu paspartino šių vaikų augimą (įrodymų B lygis), tačiau padidina skoliozės ir fiksuotų nugaros smegenų sindromo išsivystymo riziką (įrodymų B lygis)¹³.

SB turinčių kūdikių svoris dažniausiai auga lėčiau nei bendroje populiacijoje (dėl smegenų kamieno disfunkcijos, LŠS komplikacijų, aspiracijos, miego apnėjų), 1-4 metų vaikų svoris auga normaliai, o vyresniems nei 4 metų vaikams neretai (28-50%) vystosi antsvoris ir nutukimas⁵⁵. Nutukimą lemia Chiari II malformacijos ir hidrocefalijos sukelti endokrininiai sutrikimai (žemaūgiškumas, priešlaikinis lytinis brendimas, sumažėjęs pagrindinei medžiagų apykaitai naudojamos energijos poreikis) bei mažesnis kasdienės ir fizinės veikos aktyvumas⁵⁶. Vaikai, kurie turi alergiją lateksui, valgo mažiau vaisių ir daržovių dėl kryžminės alergijos rizikos, o Chiari II malformaciją turintys vaikai dažnai būna jautrūs maisto tekstūrai¹³. Netinkama mityba gali sukelti vidurių užkietėjimą, pragulas, osteoporozę, anemiją, metabolinį sindromą, II tipo cukrinį diabetą, širdies bei kraujagyslių ligas⁵⁷. SB turintiems asmenims rekomenduojama 10-20% mažesnio kaloringumo dieta, kurioje daug baltymų ir skaidulų, o cukraus ir riebalų kiekis nedidelis (rekomendacijų I klasė), pakankamas fizini aktyvumas (rekomendacijų I klasė).

Iki 20-30% SB turinčių berniukų ir 50% mergaičių nustatomas priešlaikinis lytinis brendimas. Priešlaikinio lytinio brendimo priežastys nėra visiškai aiškios. Manoma, kad jį sukelia padidėjęs intrakranijinio spaudimo ir Chiari II malformacijos nulemta smegenų kamieno disfunkcija⁵⁸.

Rekomendacijos (rekomendacijų I klasė)^{13,14,57,59}

Tikslai

- Suteikti šeimai ir vaikui žinių apie mitybą, formuoti sveikos mitybos įpročius.
- Užtikrinti gerą fizinę formą ir sveikatą.
- Išvengti nutukimo sukeltų komplikacijų.

Kūdikiams

- Vertinti kūdikio augimą (ūgį, svorį, galvos apimtį) kiekvieno apsilankymo metu.
- Kiekvieno apsilankymo metu atlikti pilną vaiko apžiūrą, įskaitant lytinius organus ir krūtis. Pastebėjus priešlaikinės lytinės brandos požymių nukreipti vaikų endokrinologui.
- Skatinti natūralų maitinimą, spręsti su natūraliu maitinimu susijusias problemas.
- Dėl Chiari II malformacijos galimi čiulpimo, rijimo, čiulpimo-rijimo-kvėpavimo derinimo sutrikimai – kūdikius, turinčius valgymo problemų, nukreipti specializuotos maitinimo problemų sprendimo komandos specialistų (gydytojo, logoterapeuto, ergoterapeuto) konsultacijai.
- Papildomas maitinimas įvedamas pagal bendras rekomendacijas. Įspėti tėvus, kad pradėjus maitinti papildomai, gali atsirasti vidurių užkietėjimas.

1-2 metų vaikams

- Matuoti ūgį ir svorį kiekvieno apsilankymo metu.
- Matuoti galvos apimtį kiekvieno apsilankymo metu iki 2 metų.
- Kiekvieno apsilankymo metu atlikti pilną vaiko apžiūrą, įskaitant lytinius organus ir krūtis. Pastebėjus priešlaikinės lytinės brandos požymių nukreipti vaikų endokrinologui.
- Sutiekti tėvams žinių apie SB turinčių vaikų augimą, nutukimo riziką ir priežastis, antrines nutukimo problemas (pragulas, dislipidemiją, obstipacijas ir kt.), sveikos mitybos ir fizinio aktyvumo svarbą, skatinti sveikai maitintis visą šeimą.
- Patarti tėvams dėl sveikos mitybos įpročių formavimo vaikui:
 - pradėti duoti vaikui sveiką maistą kiek galima anksčiau, kol formuojasi vaiko skonis (augdami vaikai tampa išrankesni maistui, todėl naujo maisto įvedimas tampa iššūkiu);
 - vengti ypač kaloringo, riebaus, saldaus, mažai skysčių turinčio (sausainių, traškučių) maisto, saldžių gėrimų, išlaikyti pusiausvyrą tarp visiško draudimo ir piktnaudžiavimo nesveiku maistu;
 - nenaudoti maisto kaip dovanos, paskatinimo ar nuraminimo priemonės (pvz., saldainio atlikus darbą ar po skausmingos procedūros), nes tai prisideda prie nesveikų valgymo įpročių formavimo (polinkio persivalgyti dėl streso, pervargimo); vietoje maisto naudoti pagyrimą ar žaislą, skirti papildomo dėmesio.
- Atkreipti tėvų dėmesį į skaidulinių medžiagų ir skysčių svarbą normaliam tuštinimuisi:
 - skaidulinių medžiagų paros norma:
 - ✓ 1-3 metų vaikui – 19 g
 - ✓ 4-8 metų – 25 g
 - ✓ 9-13 metų – merginoms 26 g, vaikinams – 31 g
 - ✓ 14-18 metų – merginoms 26 g, vaikinams – 38 g;
 - jei yra vidurių užkietėjimas rekomenduojama didinti skaidulinių medžiagų kiekį kas 2-3 dienos įvedant į dietą 1 skaidulinio maisto porciją (pernelyg greitai padidinus skaidulinių medžiagų suvartojimą gali vystytis pilvo spazmai, dujų kaupimasis žarnyne, sunkesnis vidurių užkietėjimas, viduriavimas);
 - skaidulinių medžiagų yra daržovėse, vaisiuose, pilno grūdo miltiniuose produktuose;
 - rekomenduojama didesnė paros skysčių norma:
 - ✓ 100 ml/kg pirmiems 10 kg kūno svorio
 - ✓ +50 ml/kg sekantiems 10 kg svorio
 - ✓ +20 ml/kg kiekvienam kilogramui virš 20 kg kūno masės.
- Vaikai, turintys Chiari II malformacija, gali būti jautrūs maisto tekstūrai, atsisakyti valgyti kietesnę maistą. Tokius vaikus reikia nukreipti specializuotos maitinimo problemų sprendimo komandos specialistų konsultacijai.
- Jei vaiko svoris viršija 95-ą procentilę, rekomenduojama daryti lipidų tyrimus kas 2 metai nuo 2 metų amžiaus. Tyrimas rekomenduojamas ir tiems, kurių pirmos ar antros eilės giminaičiui buvo nustatyta dislipidemija ir/ar širdies ir kraujagyslių liga jauname amžiuje.

3-5 metų vaikams

- Matuoti ūgį ir svorį kartą per metus, skaičiuoti kūno masės indeksą (KMI). KMI nėra patikimas nutukimo indikatorius SB turintiems vaikams, todėl apsvarstyti kitų nutukimo nustatymo metodų naudojimą (pvz., juosmens apimties, odos raukšlės storio matavimą). Jei neįmanoma išmatuoti ūgį naudojantis įprastinę ūgio matuoklę, vertinti kitus vaiko augimą atspindinčius parametrus (žasto ilgį, šlaunikaulio ilgį).
- Kiekvieno apsilankymo metu atlikti pilną vaiko apžiūrą, įskaitant lytinius organus ir krūtis. Pastebėjus priešlaikinės lytinės brandos požymių nukreipti vaikų endokrinologui.
- Konsultuoti tėvus dėl vaiko augimo, mitybos, sveikos mitybos įpročių formavimo, fizinio aktyvumo. Atkreipti dėmesį, kad dauguma SB turinčių vaikų neturi atsvario iki 4 metų, o vyresni nei 4 metų vaikai pradeda tukti.
- Akcentuoti skaidulinių medžiagų ir skysčių svarbą normaliam tuštinimuisi (tie patys principai kaip 1-2 metų vaikams).
- Kartoti lipidų tyrimą kas 2 metai pagal indikacijas (tokios pat kaip 1-2 metų vaikams).
- Jei vaiko ūgis žemiau 3-ios procentilės rekomenduojama vaikų endokrinologo konsultacija ir ištyrimas (insuliną panašaus augimo faktoriaus, į insuliną panašaus augimo faktoriaus surišančio baltymo tyrimai, augimo hormono stimuliavimo testai).
- Jei nustatyta augimo hormono stoka, diskutuoti su tėvais apie gydymo augimo hormonu privalumus/ komplikacijas ir priimti bendrą sprendimą dėl gydymo taktikos.
- Jei vaikas gydomas augimo hormonu, kruopštus vaiko stebėjimas dėl augimo, hipofizės funkcijos, skoliozės, FNSS lytinės brandos. Į SB turinčio vaiko stebėjimo komandą įtraukti vaikų endokrinologą.

6-12 metų vaikams

- Matuoti ūgį, svorį ir/ar naudoti kitus nutukimo vertinimo metodus (pvz., matuoti odos raukšlę, juosmens apimtį) kartą per metus. Jei neįmanoma išmatuoti ūgio naudojant įprastinę ūgio matuoklę, vertinti kitus vaiko augimą atspindinčius parametrus.
- Kiekvieno apsilankymo metu atlikti pilną vaiko apžiūrą, įskaitant lytinius organus ir krūtis. Pastebėjus priešlaikinės lytinės brandos požymių nukreipti vaikų endokrinologui.
- Pamatuoti kraujospūdį kiekvieno apsilankymo metu.
- Konsultuoti vaiką ir šeimą dėl sveikos mitybos, mitybos įpročių, fizinio aktyvumo. Rekomenduoti tėvams įtraukti vaiką į maisto pirkimą, maisto gamybą, mokyti rinktis sveikesnį maistą, sveikesnius maisto ruošimo būdus, diskutuoti su vaiku apie sveiką gyvenimo būdą.
- Skatinti vaiką sportuoti, būti fiziškai aktyviam, prisiimti atsakomybę už savo fizinę formą, mitybą bei svorio kontrolę.
- Jei vaiko svoris viršija 85-ą procentilę, daryti gliukozės tolerancijos testą kas 2 metai nuo 10 metų amžiaus (arba brendimo pradžioje, jei bręsta anksčiau). Gliukozės tolerancijos testas rekomenduojamas ir tiems vaikams, kurie turi 2 ar daugiau cukrinio diabeto rizikos veiksnių iš žemiau išvardintų:
 - II tipo cukrinis diabetas pirmos ar antros eilės giminaičiams;
 - padidėjęs kraujospūdis;

- juodoji akantozė (odos, ypač didžiųjų kūno raukšlių, hiperpigmentacija ir hiperkeratozė);
- dislipidemija;
- policistinių kiaušidžių sindromas.
- Atlikti lipidų tyrimą kas 2 metai iki 8 metų amžiaus vaikams, kurie turi dislipidemijos rizikos veiksnių:
 - kūno masės indeksas viršija 85-ą procentilę;
 - pirmos ar antros eilės giminaičiui nustatyta dislipidemija ir/ar širdies ir kraujagyslių liga jauname amžiuje;
 - turi diabetą, arterinę hipertenziją, rūko.
- Visiems 9-12 metų vaikams rekomenduojama atlikti lipidų tyrimą kartą per metus.
- Jei vaiko ūgis žemiau 3-ios procentilės, ištyrimo ir gydymo taktika kaip rekomenduota 3-5 metų vaikams.

13-18 metų vaikams

- Matuoti ūgį, svorį ir/ar naudoti kitus nutukimo vertinimo metodus (pvz., matuoti odos raukšlę, juosmens apimtį) kartą per metus.
- Kiekvieno apsilankymo metu atlikti pilną vaiko apžiūrą, įskaitant lytinius organus ir krūtis. Pastebėjus priešlaikinės lytinės brandos požymių nukreipti vaikų endokrinologui.
- Pamatuoti kraujospūdį kiekvieno apsilankymo metu.
- Diskutuoti su jaunuoliu ir šeima apie sveiko gyvenimo būdo privalumus, patarti dėl mitybos, fizinio aktyvumo.
- Aptarti su vaiku ir šeima nutukimo komplikacijas ir problemas SB turintiems žmonėms, susiejant jas su konkrečia jaunuolio situacija:
 - didelis svoris trukdo savarankiškai persikelti iš vežimėlio ant lovos ir kt., o tai mažina savarankiško gyvenimo galimybes;
 - nutukusiems žmonėms ilgai sėdint vežimėlyje gali vystytis pragulos;
 - žmonėms, kurie turi stuburo deformacija, nutukimas prisideda prie kvėpavimo funkcijos blogėjimo.
- Jei turi cukrinio diabeto rizikos veiksnių (tokie pat kaip 6-12 metų vaikams), daryti gliukozės tolerancijos testą kas 2 metus.
- Atlikti lipidų tyrimą kas 2 metai jaunuoliams, kurie turi dislipidemijos rizikos veiksnių:
 - kūno masės indeksas viršija 85-ą procentilę;
 - pirmos ar antros eilės giminaičiui nustatyta dislipidemija ir/ar širdies ir kraujagyslių liga jauname amžiuje;
 - turi diabetą, arterinę hipertenziją, rūko.
- Jei vaiko ūgis žemiau 3-ios procentilės, rekomenduojama tokia pat ištyrimo ir gydymo taktika kaip 3-5 metų vaikams.

3.6. ALERGIJA LATEKSUI

SB turintys asmenys turi genetiškai sąlygotą alergijos lateksui išsivystymo riziką⁶⁰. Lateksas plačiai naudojamas medicinoje (pvz., latekso yra pirštines, kateteriuose) ir buityje (pvz., balionuose, čiuziniuose, dažuose, plastikinėse kortelėse, maudymosi kepuraitėse, batuose, kramtomoje gumoje, maisto pakuotėse). Lateksas gali sukelti alergiją jį liečiant ar įkvėpus dalelių. Alerginės reakcijos stiprumas gali būti įvairus – nuo lengvo bėrimo, niežulio, konjunktyvito, slogos iki sunkių anafilaksinių reakcijų, pasireiškiančių išplitusia dilgėline, dusuliu, kosuliu, veido tinimu, pykinimu ir vėmimu. Iki 30-50% žmonių, alergiškų lateksui, pasireiškia kryžminės alerginės reakcijos vaisiams ar daržovėms⁶¹.

SB turintiems asmenims rekomenduojama vengti latekso buityje ir viešose erdvėse. Sveikatos priežiūros, odontologinės ir grožio paslaugos jiems turi būti teikiamos naudojant nelateksines priemones (rekomendacijų I klasė). SB turintys asmenys ir jų artimieji turi žinoti apie galimas kryžmines alergines reakcijas tarp latekso ir vaisių bei daržovių (rekomendacijų I klasė)^{13,62}.

Rekomendacijos (rekomendacijų I klasė)^{13,62}

Tikslai

- Išaiškinti SB turinčiam vaikui ir jo artimiesiems alergijos lateksui grėsmes.
- Apsaugoti SB turintį vaiką nuo kontakto su latekso turinčiais daiktais.
- Išmokinti vaiką ir jo artimuosius atpažinti alergijos lateksui simptomus ir suteikti pirmąją pagalbą alergijos atveju.

Kūdikiams

- Suteikti informaciją vaiko tėvams apie alergijos lateksui išsivystymo riziką.
- Padėti tėvams atpažinti lateksines vaiko priežiūros ir slaugos priemones (pvz., latekso gali turėti žindukai, kramtukai, žaislai, šlapimo pūslės kateteriai).
- Nenaudoti lateksinių slaugos ir gydymo priemonių teikiant sveikatos priežiūros paslaugas (pvz., latekso gali turėti medicininės pirštinės, kateteriai, elektrodai).

1-2 metų vaikams

- Atkreipti tėvų dėmesį, kad didėjant vaiko judrumui ir aktyviam aplinkos tyrinėjimui, reikia dar kartą įvertinti vaiko aplinką ir pašalinti latekso turinčius daiktus.
- Nenaudoti lateksinių slaugos ir gydymo priemonių teikiant sveikatos priežiūros paslaugas.

3-5 metų vaikams

- Prieš pradėdant lankyti lopšėlį ar darželį, įvertinti ugdymo įstaigos aplinką, žaislus, aptarti su ugdymo įstaigos personalu latekso vengimo būtinybę ir strategijas (pvz., nenaudoti balionų per šventes).
- Mokyti vaiką vengti kontakto su lateksu, o iškilus abejojimui dėl latekso buvimo daiktuose – klausti suaugusių.
- Pastebėjus alergijos lateksui požymių, nukreipti alergologo konsultacijai, kad iširtų ar neturi kryžminių alerginių reakcijų su maistu.

- Nenaudoti lateksinių slaugos ir gydymo priemonių teikiant sveikatos priežiūros paslaugas.

6-12 metų vaikams

- Mokyti vaikus atpažinti latekso turinčius daiktus, informuoti apie saugias šių daiktų alternatyvas (pvz., nelateksinius kateterius);
- Rekomenduoti alergiją lateksui turintiems vaikams ir jų tėvams visuomet turėti vaistų nuo alergijos.
- Pastebėjus alergijos lateksui požymių, nukreipti alergologo konsultacijai, kad iširtų ar neturi kryžminių alerginių reakcijų su maistu.
- Nenaudoti lateksinių slaugos ir gydymo priemonių teikiant sveikatos priežiūros paslaugas.

13-17 metų vaikams

- Prieš pradėdant lytinį gyvenimą aptarti su jaunuoliais nelateksinių kontraceptinių priemonių pasirinkimą ir naudojimą.
- Pastebėjus alergijos lateksui požymių, nukreipti alergologo konsultacijai, kad iširtų ar neturi kryžminių alerginių reakcijų su maistu.
- Nenaudoti lateksinių slaugos ir gydymo priemonių teikiant sveikatos priežiūros paslaugas.

3.7. PRAGULOS

Dėl segmentinės inervacijos stokos SB turintiems žmonėms dažnai vystosi pragulos. Registrų duomenimis ketvirtadalis SB turinčių žmonių nurodo turėję pragulų, penktadalis nurodo turėję pragulų per paskutinius metus ⁶³. Pagrindiniai pragulų išsivystymo rizikos veiksniai yra aukštas pažeidimo lygis, vežimėlio naudojimas, šlapimo nelaikymas, LŠS buvimas, klubų ir stuburo chirurgija, vyriška lytis ⁶⁴. Taikant profilaktines priemones galima sumažinti pragulų išsivystymo dažnį 67% ⁶⁵. Pragulų profilaktikai rekomenduojamas kompleksas priemonių, apimančių pragulų rizikos veiksnių išaiškinimą, odos apžiūrą, tėvų/globėjų/paciento mokymą savarankiškai įvertinti pragulų išsivystymo rizikos veiksnius ir atlikti reguliarias kasdienes odos apžiūras (rekomendacijų I klasė) ^{5,13,14}.

Rekomendacijos (rekomendacijų I klasė) ^{5,13,66}

Tikslai

- Išaiškinti pacientui ir jo šeimai galimas jutimo sutrikimo komplikacijas, pratinti nuolatos apžiūrėti odą ir taikyti profilaktines odos apsaugos priemones.
- Išvengti odos pažeidimų.

Kūdikiams

- Išaiškinti tėvams/globėjams paviršinių jutimų sutrikimo keliamas problemas (nuospaudų, nudegimo, žaizdų, pragulų išsivystymo riziką), aptarti odos pažeidimo rizikos veiksnius, patarti kasdien apžiūrėti kūdikio odą, atkreipiant dėmesį į jos spalvą, temperatūrą, paviršių.

- Aptarti su šeima nudegimų profilaktikos priemonės: pavyzdžiui, matuoti temperatūrą prieš vaiką maudant, patikrinti ar neįkaitę saulės apšviestų daiktų (žaidimo aikštelių inventoriaus, mašininės kėdutės ir pan.) paviršiai prieš leidžiant vaikui su jais liestis.
- Naudoti specialius kremus tarpvietės odos apsaugai nuo išmatų ir šlapimo.

1-2 metų vaikams

- Taikyti nudegimų ir pragulų profilaktikos priemonės (tikrinti vaiko liečiamus potencialiai karštus paviršius, parinkti tinkamus įtvarus ir batus, naudoti paminkštinius įtvarams ir pan.).
- Skatinti tėvus kasdien apžiūrėti vaiko odą, daugiausiai dėmesio kreipiant į didžiausio spaudimo vietas (sėdmenis, pėdas, įvarų kontakto su kojomis sritis). Pastebėjus odos pažeidimą rekomenduoti kreiptis į medikus.
- Naudoti specialius kremus tarpvietės odos apsaugai nuo išmatų ir šlapimo.

3-5 metų vaikams

- Taikyti nudegimų ir pragulų profilaktikos priemonės (tikrinti vaiko liečiamus potencialiai karštus paviršius, parinkti tinkamus įtvarus ir batus, naudoti paminkštinius įtvarams ir kt.).
- Skatinti tėvus kasdien apžiūrėti vaiko odą, daugiausiai dėmesio kreipiant į didžiausio spaudimo vietas (sėdmenis, pėdas, įvarų kontakto su kojomis sritis). Pastebėjus odos pažeidimą rekomenduoti kreiptis į medikus.
- Į odos apžiūras įtraukti vaiką. Padėti vaikui suprasti, kad turi nejautrias kūno sritis.
- Naudoti specialius kremus tarpvietės odos apsaugai nuo išmatų ir šlapimo.

6-12 metų vaikams

- Taikyti nudegimų ir pragulų profilaktikos priemonės (tikrinti vaiko liečiamus potencialiai karštus paviršius, parinkti tinkamus įtvarus ir batus, naudoti paminkštinius įtvarams ir kt.).
- Skatinti tėvus kasdien apžiūrėti vaiko odą, daugiausiai dėmesio kreipiant į didžiausio spaudimo vietas (sėdmenis, pėdas, įvarų kontakto su kojomis sritis). Pastebėjus odos pažeidimą rekomenduoti kreiptis į medikus.
- Skatinti vaiką pačiam apžiūrėti savo odą, pritaikyti priemones savarankiškai odos apžiūrai (pvz. veidrodelį sėdmenų apžiūrai).
- Naudoti specialius kremus odos priežiūrai.
- Pratinti vežimėlyje sėdinčius vaikus kas 15 min. keisti kūno padėtį ir/ar atlikti pratimus spaudimui į sėdmenis sumažinti (2 min. trukmės): perkelti svorį nuo vieno kūno pusės ant kitos, pasilenkti į priekį, pagulėti ant pilvo, pasikelti atsirėmus rankomis į kėdės ar vežimėlio kraštus.

13-18 metų vaikams

- Taikyti nudegimų ir pragulų profilaktikos priemonės (mokyti vaiką rankomis patikrinti potencialiai karštus paviršius, pa(si)rinkti tinkamus įtvarus ir batus, naudoti paminkštinius įtvarams ir pan.).
- Tėvams rekomenduojama kasdien priminti jaunuoliui, kad šis turi savo odą (arba atlikti tai kartu, priklausomai nuo vykdomųjų smegenų funkcijų išsivystymo lygmens), daugiausiai

dėmesio kreipiant į didžiausios spaudimo vietas (sėdmenis, pėdas, įtvarų kontakto su kojomis sritis). Pastebėjus odos pažeidimą rekomenduoti kreiptis į medikus. Pritaikyti priemones savarankiškai odos apžiūrai (pvz., veidrodėlių sėdmenų apžiūrai).

- Naudoti specialius kremus odos priežiūrai.
- Skatinti vežimėlyje sėdinčius jaunuolius kas 15 min. keisti kūno padėtį ir/ar daryti pratimus spaudimui į sėdmenis sumažinti (2 min. trukmės): perkelti svorį nuo vieno kūno pusės ant kitos, pasilenkti į priekį, pagulėti ant pilvo, pasikelti atsirėmus rankomis į kėdės ar vežimėlio kraštus.
- Naudoti specialias pagalvėles neįgaliojo vežimėliui kūno spaudimui sumažinti.
- Mokinti saugaus persikėlimo.

3.8. REABILITACIJA

3.8.1. ŠEIMOS FUNKCIONAVIMAS IR PSICHOSOCIALINĖ ADAPTACIJA

Šeimos skirtingai reaguoja į SB turinčio vaiko gimimą. Dauguma šeimų neblogai prisitaiko prie susidariusios situacijos, todėl šeimos funkcionavimo sutrikimų dažnis SB turinčius vaikus auginančiose šeimose santykinai nedidelis (siekia 10-15%). Didesnė šeimos funkcionavimo sutrikimų rizika nustatoma šeimoms, kuriose auga SB ir sunkią protinę negalią turintys vaikai ⁶⁷. Vaikų adaptacija, gimus SB turinčiam broliui ar sesei, priklauso nuo šeimos požiūrio į negalią ir SB, bendro šeimos patenkinimo ir funkcionavimo ⁶⁸.

Daugelis tėvų jaučia nepasitenkinimą gimus SB turinčiam vaikui, abejoja savo kaip tėvų kompetencija, nurodo turį blogesnę gyvenimo kokybę bei mažiau aktyvų socialinį gyvenimą nei sveikus vaikus auginantys tėvai. Iki 40% tėvų, auginančių SB turinčius vaikus, nustatoma depresija ir/ar nerimo sutrikimas. Daugiau streso, susijusio su SB turinčio vaiko gimimu, patiria motinos, vieniši tėvai, ekonomiškai silpnos šeimos bei šeimos, kuriose auga vaikai, turintys SB su sunkia fizine ir protine negalia. Tokių šeimų nariams nustatoma didesnė nerimo sutrikimų bei depresijos išsivystymo rizika ^{67,69}.

SB turinčio vaiko funkcionavimas didele dalimi priklauso nuo jo šeimos – ne mažiau nei nuo pažeidimo lygio ar kitų, su SB susijusių, sveikatos problemų. Pagrindiniai šeimos veiksniai, kurie nulemia SB turinčio vaiko funkcionavimą - adekvati tėvų globa ir atsakingas požiūris į vaiko sveikatos priežiūrą. Tėvai dažnai linkę pernelyg globoti SB ar kitas lėtines ligas turinčius vaikus, tokiu būdu sumažindami šių vaikų galimybes tapti savarankiškais, sėkmingai integruotis į gyvenimą šeimoje, mokykloje bei visuomenėje. Dėl patiriamą streso ir šeimos funkcionavimo sutrikimų SB turinčius vaikus auginantys tėvai linkę nepasitikėti sveikatos priežiūros specialistais, nesilaikyti rekomendacijų, ieškoti alternatyvių gydymo metodų, o tai didina SB komplikacijų riziką, blogina SB turinčio vaiko funkcionavimą ir gyvenimo kokybę ⁷⁰⁻⁷².

Moksliniais tyrimais įrodyta, kad psichosocialinė pagalba turi teigiamą poveikį neįgalius vaikus auginančioms šeimoms (įrodymų B lygis):

- sumažėja tėvų patiriamas stresas, pagerėja šeimos funkcionavimas;
- lėtines ligas turintys vaikai patiria mažiau hiperglobos, tampa savarankiškesni;

– tėvai daugiau pasitiki sveikatos priežiūros specialistais, vykdo pastarųjų rekomendacijas. SB turinčių vaikų šeimoms rekomenduojama taikyti tuos pačius šeimos funkcionavimo vertinimo metodus ir intervencijas kaip ir kitas lėtines ligas turinčius vaikus auginančioms šeimoms (rekomendacijų I klasė).

Pagalbos šeimai rekomendacijos (rekomendacijų I klasė) ^{13,14}

Tikslai

- Didinti šeimos atsparumą stresoriams, padėti adaptuotis ir/ar įveikti su SB turinčio vaiko gimimu ir auginimu susijusias problemas.
- Suteikti tėvams žinių apie SB, formuoti realius lūkesčius, susijusius su vaiko raida, funkcionavimu, vaikščiojimo prognoze, savarankiškumu.
- Pasiiekti maksimalų vaiko savarankiškumą šeimoje, atsižvelgiant į vaiko brandą ir fizines bei protines galimybes.

Prenataliai

- Daugiadalykės SB specialistų komandos konsultacija: informacija apie SB, gydymo būdus, prognozę.
- Šeimos dinamikos, atsako į stresą, adaptyvumo vertinimas.
- Socialinio darbuotojo, psichologo konsultacijos pagal poreikį.

Kūdikiams

- Suteikti informaciją apie SB, vaiko auginimą, gydymo būdus, tėvų tarpusavio paramos grupes ir organizacijas. Atkreipti dėmesį ar nėra pogimdyvinės depresijos simptomų.
- Išmokinti tėvus specifinių, vaikui reikalingų, slaugos metodų: pooperacinės žaizdos priežiūros, odos priežiūros, šlapimo pūslės kateterizacijos ir kt.
- Išrašant iš ligoninės aptarti vaiko sveikatos stebėjimo, diagnostikos ir gydymo rekomendacijas, suteikti informaciją apie daugiadalykę SB specialistų komandą (kontaktus, registracijos, nukreipimo tvarką).
- Vertinti šeimos dinamiką, reakciją į stresą, prisitaikymą prie situacijos.
- Suteikti šeimai socialinę pagalbą, informaciją apie finansinę paramą, kurią šeima galėtų gauti, mokyti atstovauti vaiko interesus.
- Teikti papildomas psichologo, socialinio darbuotojo konsultacijas šeimos nariams (tėvams, broliams/seserims), jei yra poreikis.
- Suteikti informaciją apie SB turinčio vaiko raidos ypatumus, stipriąsias ir silpnąsias raidos sritis, nukreipti į ankstyvosios reabilitacijos tarnybą.
- Vertinti kaip šeima laikosi sveikatos priežiūros specialistų nurodymų. Jei nesilaiko, išsiaiškinti priežastis (pvz., papildomos pagalbos/mokymo poreikis, nusistatymas prieš tradicinę mediciną, alternatyvių gydymo metodų paieška), suteikti papildomos pagalbos, informacijos, mokymo.
- Suprasti, kad net ir taikant visas psichosocialines intervencijas, dalis šeimų (ypač šeimoms iš žemesnių socialinių sluoksnių, vieniši tėvai) nesusitaiko su SB turinčio vaiko gimimu, nepaiso sveikatos priežiūros specialistų rekomendacijų, ieško alternatyvių gydymo metodų.

1-2 metų vaikams

- Vertinti šeimos poreikius (papildomų konsultacijų, mokymų, finansinės ar kt. paramos), teikti atitinkamą pagalbą tėvams/vaikui/broliams ir seserims. Suprasti, kad net ir taikant visas psichosocialines intervencijas, dalis šeimų (ypač šeimų iš žemesnių socialinių sluoksnių, vieniši tėvai) pagalbos nepriima, ieško alternatyvių gydymo ir/ar kitų problemų sprendimo metodų.
- Patarti dėl vaikų (SB turinčio vaiko ir jo brolio bei seserų) elgesio normų formavimo, savarankiškumo lavinimo, deramos vaiko amžiui autonomijos suteikimo.
- Mokyti tėvus atstovauti savo ir vaiko interesus, suteikti informaciją apie vyriausybines ir nevyriausybines organizacijas, į kurias galėtų kreiptis pagalbos.
- Skatinti tėvus apmokyti vaiko priežiūros (kateterizacijos, pragulų profilaktikos ir kt.) kitus šeimos narius ir/ar artimus šeimos draugus ir/arba surasti kas galėtų šeimai padėti prižiūrėti vaiką (savanoriai, savivaldybės finansuojamos pagalbos šeimai specialistai). Tėvų ir šeimos gerovei svarbu, kad tėvai turėtų asmeninių pomėgių, dalyvautų socialiniame gyvenime.
- Įvertinti kaip šeima laikosi sveikatos priežiūros specialistų nurodymų, identifikuoti kliūtis, teikti atitinkamą pagalbą.

3-5 metų vaikams

- Vertinti šeimos poreikius (papildomų konsultacijų, mokymų, finansinės ar kt. paramos), teikti atitinkamą pagalbą tėvams/vaikui/broliams ir seserims. Suprasti, kad net ir taikant visas psichosocialines intervencijas, dalis šeimų (ypač šeimų iš žemesnių socialinių sluoksnių, vieniši tėvai) pagalbos nepriima, ieško alternatyvių gydymo ir/ar kitų problemų sprendimo metodų.
- Teikti rekomendacijas dėl vaikų (SB turinčio vaiko ir jo brolio bei seserų) elgesio normų formavimo, savarankiškumo lavinimo, deramos vaiko amžiui autonomijos suteikimo.
- Mokyti tėvus atstovauti savo ir vaiko interesus, suteikti informaciją apie vyriausybines ir nevyriausybines organizacijas, į kurias galėtų kreiptis pagalbos.
- Dar kartą įvertinti tėvystės įgūdžius (dienotvarkę, elgesio valdymą, vaikų tarpusavio santykius ir kt.).
- Įvertinti vaiko savarankiškumą, savęs priežiūros gebėjimus. Jei reikia, konsultuoti tėvus, nukreipti papildomoms konsultacijoms (ergoterapeuto, kineziterapeuto ir kt.).
- Skatinti leisti vaiką į darželį, aptarti ir padėti spręsti su darželio lankymu susijusias problemas.
- Teikti tėvams informaciją apie vaiko teises švietimo sistemoje, padėti pasirinkti vaikui tinkamiausią ugdymo įstaigą arba deleguoti šią funkciją vietos pedagoginei-psichologinei tarnybai.
- Įvertinti kaip šeimai sekasi formuoti vaiko savarankiškumo įgūdžius, laikytis sveikatos priežiūros specialistų nurodymų; identifikuoti kliūtis, teikti atitinkamą pagalbą.

6-12 metų vaikams

- Vertinti šeimos poreikius (papildomų konsultacijų, mokymų, finansinės ar kt. paramos), teikti atitinkamą pagalbą tėvams/vaikui/broliams ir seserims.

- Teikti rekomendacijas dėl vaikų (SB turinčio vaiko ir jo brolio bei seserų) elgesio normų formavimo, savarankiškumo lavinimo, deramos vaiko amžiui autonomijos suteikimo.
- Suprasti, kad net ir taikant visas psichosocialines intervencijas, dalis šeimų (ypač šeimų iš žemesnių socialinių sluoksnių, vieniši tėvai) pagalbos nepriima, ieško alternatyvių gydymo ir/ar kitų problemų sprendimo metodų.
- Įvertinti šeimos dinamiką ir santykius su mokyklos personalu.
- Detaliai aptarti su šeima vaiko mokymosi ir socializacijos problemas, suteikti informaciją apie galimus jų sprendimo būdus/intervencijas.
- Mokyti tėvus atstovauti savo ir vaiko interesus, suteikti informaciją apie vyriausybinę ir nevyriausybinę organizaciją, į kurias galėtų kreiptis pagalbos.
- Teikti tėvams informaciją apie vaiko teises švietimo sistemoje, padėti pasirinkti vaikui tinkamiausią ugdymo įstaigą arba nukreipti į vietos pedagoginę-psichologinę tarnybą.
- Bendradarbiauti su mokykla, vietos pedagogine-psichologine tarnyba, padedant įvertinti ir spręsti vaiko mokymosi, elgesio, socializacijos problemas.
- Patarti šeimai dėl vaiko įtraukimo į šeimos pramogas, suteikti informaciją apie veiklas, kuriose šeima galėtų dalyvauti kartu su vaiku.
- Stiprinti tėvystės įgūdžius (disciplinos palaikymo, elgesio valdymo). Įvertinti tėvų lūkesčius dėl vaiko pasiekimų ir, esant poreikiui, nukreipti atitinkamų specialistų konsultacijai.
- Skatinti vaiko įtraukimą į jo sveikatos priežiūros procedūras (odos apžiūras, kateterizaciją ir kt.).
- Padėti tėvams suprasti vaiko savarankiškumo ir autonomijos svarbą, skatinti įtraukti vaiką į kasdienės šeimos veiklas, nustatyti vaiko pareigas namuose (ruošoje, prižiūrint naminius gyvūnus ir pan.).
- Skatinti vaiko įsitraukimą į bendruomenę, dalyvavimą socialinėje ir pramoginėje veikloje už šeimos ribų (stovyklos, klubai, pasimatymai, nakvynės pas draugus ir kt.).
- Skatinti tėvus suteikti vaikui daugiau nepriklausomybės, laipsniškai pratinti vaiką savarankiškai priimti sprendimus bei spręsti problemas.
- Įvertinti kaip šeimai sekasi formuoti vaiko savarankiškumo įgūdžius, laikytis sveikatos priežiūros specialistų nurodymų, identifikuoti kliūtis, teikti atitinkamą pagalbą.

13-18 metų vaikams

- Vertinti šeimos poreikius (papildomų konsultacijų, mokymų, finansinės ar kt. paramos), teikti atitinkamą pagalbą tėvams/vaikui/broliams ir seserims. Suprasti, kad net ir taikant visas psichosocialines intervencijas, dalis šeimų (ypač šeimų iš žemesnių socialinių sluoksnių, vieniši tėvai) pagalbos nepriima, ieško alternatyvių gydymo ir/ar kitų problemų sprendimo metodų.
- Įvertinti tėvų ir paauglio tarpusavio bendravimą ir santykius, pagal poreikį nukreipti mokymams ir/ar konsultacijoms.
- Aptarti su tėvais vaiko būklę, akademinis pasiekimus, dalyvumą, galimybes dirbti ir gyventi savarankiškai.
- Suteikti tėvams informacijos apie vaiko teises švietimo sistemoje, padėti pasirinkti vaikui tinkamiausią ugdymo įstaigą arba nukreipti į vietos pedagoginę-psichologinę tarnybą. Suteikti informacijos, kur galėtų gauti konsultaciją dėl profesijos pasirinkimo.

- Suteikti jaunuoliui informaciją apie lytiškumą ir specifinius SB lytiškumo aspektus, pagal poreikį nukreipti specialioms mokymams ir/ar konsultacijoms.
- Skatinti vaiko įtraukimą į higienos, savęs-gražinimo ir sveikatos priežiūros procedūras (odos apžiūras, kateterizaciją ir kt.).
- Rengtis perėjimui į suaugusiųjų sveikatos priežiūros sistemą.

3.8.2. MOBILUMAS IR FIZINIS AKTYVUMAS

SB turinčių vaikų judesių raida priklauso nuo nugaros smegenų pažeidimo pobūdžio - MC turintys vaikai dažniausiai vystosi normaliai, o MMC turinčių vaikų stambiosios motorikos raida visuomet vėluoja dėl pastarajai būdingo galvos ir nugaros smegenų pažeidimo. Daugeliu atvejų judesių raida ir mobilumas priklauso nuo nugaros smegenų pažeidimo aukščio (1 priedas) ⁸. Vaikai, kurių nugaros smegenų pažeidimo lygis žemiau L3 segmento, teoriškai galėtų vaikščioti savarankiškai, tačiau realiai dauguma L4-L5 lygio pažeidimą turinčių vaikų vaikšto sunkiai, o augdami dėl didėjančios kūno masės ir/ar dėl MMC lydinčių sveikatos sutrikimų (ortopedinių deformacijų, FNSS, siringomelijos) vaikščioti nustoja. Turintieji MMC pažeidimą kryžmens lygyje vaikšto savarankiškai tiek vaikystėje, tiek suaugę. Net ir žemą MMC pažeidimą turintys vaikai vaikščioti išmoksta vėliau nei sveiki bendraamžiai. Pavyzdžiui, vaikai, turintys kryžmens srities MMC, vaikščioti pradeda 1,5-2 metų amžiuje ⁵. Dėl raumenų disbalanso MMC turintiems vaikams dažnos įgimtos ir įgytos skeleto (stuburo, galūnių) deformacijos ^{45,48}.

Vaikams, turintiems MMC, rekomenduojama kineziterapija ir/ar fizinis aktyvumas. Jų tikslas:

- skatinti judesių formavimąsi vaikystėje (įrodymų C lygis) ^{8,14};
- išmokti judėti, pritaikius kompensacines priemones (įrodymų C lygis) ⁸;
- išvengti arba sumažinti skeleto deformacijų formavimąsi (įrodymų C lygis) ^{5,8,14};
- didinti ištvermę, padėti palaikyti normalų kūno svorį (įrodymų A lygis) ⁷³.

Visiems MMC turintiems vaikams, nepriklausomai nuo pažeidimo aukščio, būtini įtvarei stovėjimui bei vaikščiojimui (rekomendacijų I klasė). Rekomenduojama įtvirti visus sąnarius žemiau pažeidimo lygio tam, kad:

- kompensuoti nusilpusių raumenų funkciją, normalizuoti jėgų balansą apie sąnarius ir taip sumažinti ortopedinių deformacijų išsivystymo riziką (įrodymų C lygis) ^{8,14};
- apsaugoti sąnarius nuo juos žalojančių, pakitusios eisenos biomechanikos sukeltų, jėgų poveikio ir taip atitolinti/išvengti degeneracinio artrito vystymosi (įrodymų C lygis) ^{8,14};
- padidinti eisenos efektyvumą (įrodymų B lygis) ⁷⁴.

Rekomendacijos (rekomendacijų I klasė) ^{13,14}

Tikslai

- Formuoti realius lūkesčius (vaikui, šeimai), susijusius su savarankišku vaikščiojimu (atitinkančius nervų sistemos pažeidimo lygį ir sunkumą, vaiko amžių).
- Padėti vystytis vaiko judesiams, skatinti vaiką saugiai judėti ir tyrinėti aplinką.
- Padėti vaikui ir jo tėvams suprasti ir naudoti maksimaliai efektyvius judėjimo būdus ir terapijas tam, kad išsaugoti mobilumą visą gyvenimą.

- Skatinti saugų funkcinį mobilumą kasdienėje veikloje.
- Padėti įsitraukti į socialinę, pramoginę, darbinę veiklą (priklausomai nuo vaiko ir šeimos tikslų).
- Sumažinti skausmo, neurologinės būklės blogėjimo, pragulų bei nutukimo riziką.
- Užtikrinti sveikatai būtiną fizinį aktyvumą (ne mažiau 60 min. fizinės veiklos per dieną) ir gerą fizinę formą.

Kūdikiams

- Įvertinti funkcinį nugaros smegenų pažeidimo lygį (atspirties taškas, vertinant neurologinės būklės pokyčius vaikui augant).
- Vertinti visų sričių raidą, naudojant standartizuotą vertinimo metodą.
- Įvertinti funkcinį nugaros smegenų pažeidimo lygį (atspirties taškas, vertinant neurologinės būklės pokyčius vaikui augant), kartoti funkcinės būklės vertinimą (mobilumo, raumenų jėgos, eisenos, raumenų ir deformacijų) kas pusę metų.
- Skatinti vaiką judėti, mokytis naujų judesių ir judėjimo būdų (pagrindinis dėmesys – taisyklingai kūno padėčiai, liemens stabilumui, gulėjimui ant pilvo).
- Taikyti į šeimą nukreiptą paslaugų teikimo modelį – kartu su šeima rasti būdus ir galimybes įtraukti judesių mokymąsi ir fizinį aktyvumą į kasdienę vaiko veiklą namuose ir kitose jam įprastose vietose (kieme, žaidimų aikštelėje ir kt.).
- Parinkti taisyklingas padėtis, jas keisti, siekiant išvengti sunkio jėgos poveikio sukeltų deformacijų ir pragulų formavimosi. Naudoti įtvarus, gipsavimą, kitas pagalbines priemones taisyklingai kūno ir galūnių padėčiai palaikyti.

1-5 metų vaikams

- Kiekvieno vizito metu įvertinti funkcinį nugaros smegenų pažeidimo lygį, raumenų jėgą, jutimų, eisenos, skeleto pokyčius.
- Vertinti visų sričių raidą, naudojant standartizuotą vertinimo metodą kartą per metus.
- Jei vaikas savarankiškai nestovi, pritaikyti ir skatinti naudoti stovynę ir/ar pagalbines priemones vaikščiojimui.
- Užtikrinti vaikui galimybę judėti savarankiškai (vaikštyne, vežimėliu). Išaiškinti savarankiško judėjimo svarbą tėvams, parinkti, pritaikyti reikalingas pagalbines priemones, mokinti jomis naudotis.
- Pritaikyti įtvarus vaikščiojimui.
- Aptarti su tėvais vaiko įsitraukimo į aktyvią pramoginę ir fizinę veiklą svarbą, parinkti ir pasiūlyti vaikui tinkamas veiklas, pritaikyti pagalbines priemones ir aplinkos modifikacijas.
- Skatinti šeimą propaguoti aktyvų gyvenimo būdą kaip modelį vaiko mokymuisi būti fiziškai aktyviam.

6-12 metų vaikams

- Kiekvieno vizito metu įvertinti funkcinį nugaros smegenų pažeidimo lygį, raumenų jėgą, jutimų, eisenos, skeleto pokyčius.

- Vaikui augant iš naujo įvertinti kompensacinių priemonių bei įtvarų poreikį ir turimų priemonių tinkamumą. Blogėjant eisenai, pasiūlyti kitas judėjimo galimybes (lazdos, ramentai, vežimėlis).
- Naudoti įtvarus vaikščiojimui. Mokyti savarankiškai užsidėti ir nusiimti įtvarus.
- Tėvams ir jų vaikams, kurie turi aukštą nugaros smegenų pažeidimą ir vaikšto padedami kompensacinių priemonių, išaiškinti, kad didėjant svoriui, galimybės vaikščioti mažės ir bus reikalingas vežimėlis.
- Kalbėtis su vaiku ir tėvais apie degeneracinių sąnarių ligų riziką, strategijas, kurios lėtina jų vystymąsi (vežimėlis ilgesniems atstumams įveikti; lazdos, ramentai ir/ar įtvarai eisenos biomechanikos patologijai mažinti).
- Stebėti eisenos pasikeitimus. Pasikeitus eisenai ir/ar planuojant keisti įtvarus atlikti kompiuterinę eisenos analizę.
- Skatinti vaiką daryti tempimo ir raumenų stiprinimo pratimus (nepriklausomai nuo to ar juda vežimėliu ar vaikšto).
- Aptarti su tėvais vaiko įsitraukimo į aktyvią pramoginę ir fizinę veiklą būtinybę, parinkti ir pasiūlyti vaikui tinkamas veiklas, pritaikyti pagalbines priemones ir aplinkos modifikacijas. Skatinti šeimą propaguoti aktyvų gyvenimo būdą kaip modelį vaiko mokymuisi būti fiziškai aktyviam.
- Išaiškinti apie judėjimo svarbą ir problemas, kurias sukeltų pernelyg didelis svorio augimas, pratinti vaiką prisiimti atsakomybę už savo fizinę formą bei svorio kontrolę.
- Rekomenduojama vadovautis tokiomis pat fizinio aktyvumo rekomendacijomis kaip ir visiems vaikams:
 - ne mažiau 60 min. fizinio aktyvumo kiekvieną dieną;
 - aerobinis aktyvumas užima didžiąją visos dienos veiklos dalį; didelio intensyvumo aerobinė veikla ne rečiau nei 3 kartus per savaitę;
 - raumenų stiprinimo pratimai ne mažiau nei 60 min. ir ne rečiau nei 3 kartus per savaitę;
 - kaulus stiprinantys pratimai ne mažiau nei 60 min. ir ne rečiau nei 3 kartus per savaitę.
- Reguliariai aptarinėti vaiko fizinį aktyvumą, iškelti fizinio aktyvumo tikslus, vertinti pažangą, kurti strategijas ir planus įsitraukimui į fizinę veiklą mokykloje ar bendruomeniniuose sporto klubuose/būreliuose.
- Prieš pradėdant sportuoti ir sportuojant, reguliariai vertinti vaiko sveikatą, medicininius rizikos veiksnius, su tėvais aptarti reikalingas saugumo priemones, tam tikrų veiklų apribojimus ir kt.

13-17 metų vaikams

- Kiekvieno vizito metu įvertinti funkcinį nugaros smegenų pažeidimo lygį, raumenų jėgą, jutimų, eisenos, skeleto pokyčius.
- Stebėti mobilumo pokyčius. Blogėjant eisenai, pasiūlyti kitas judėjimo galimybes, papildomas terapijas mobilumui palaikyti.
- Skatinti vaiką daryti tempimo ir raumenų stiprinimo pratimus (nepriklausomai nuo to ar juda vežimėliu ar vaikšto).

- Naudoti įtvarus vaikščiojimui.
- Aptarti su tėvais vaiko įsitraukimo į aktyvią pramoginę ir fizinę veiklą būtinybę, parinkti ir pasiūlyti vaikui tinkamas veiklas, pritaikyti pagalbines priemones ir aplinkos modifikacijas.
- Skatinti šeimą propaguoti aktyvų gyvenimo būdą kaip modelį vaiko mokymuisi būti fiziškai aktyviam.
- Skatinti įsitraukti į įvairias fizinio aktyvumo formas: adaptuotą kūno kultūros programą mokykloje, neįgaliųjų sportą, aktyvią pramoginę veiklą.
- Išaiškinti apie judėjimo svarbą ir problemas, kurias sukeltų pernelyg didelis svorio augimas, pratinti vaiką prisiimti atsakomybę už savo fizinę formą bei svorio kontrolę.
- Rekomenduojama vadovautis tokiomis pat fizinio aktyvumo rekomendacijomis kaip ir visiems vaikams:
 - ne mažiau 60 min. fizinio aktyvumo kiekvieną dieną;
 - aerobinis aktyvumas užima didžiąją visos dienos veiklos dalį; didelio intensyvumo aerobinė veikla ne rečiau nei 3 kartus per savaitę;
 - raumenų stiprinimo pratimai ne mažiau nei 60 min. ir ne rečiau nei 3 kartus per savaitę;
 - kaulus stiprinantys pratimai ne mažiau nei 60 min. ir ne rečiau nei 3 kartus per savaitę.
- Reguliariai aptarinėti vaiko fizinį aktyvumą, iškelti fizinio aktyvumo tikslus, vertinti pažangą, kurti strategijas ir planus įsitraukimui į fizinę veiklą mokykloje ar bendruomeniniuose sporto klubuose/būreliuose.
- Prieš pradėdant sportuoti ir sportuojant reguliariai vertinti vaiko sveikatą, medicininius rizikos veiksnius, su tėvais aptarti reikalingas saugumo priemones, tam tikrų veiklų apribojimus ir kt.

3.9.3. KALBINĖ, PSICHOLOGINĖ IR SOCIALINĖ RAIDA

Iki 68-95% MMC turinčių žmonių intelektas būna normalus (nors ir mažesnis nei bendroje populiacijoje), tačiau jiems nustatomi specifiniai kognityvinių gebėjimų sutrikimai, netolygus atskirų kognityvinių funkcijų išsivystymas. Juos lemia galvos smegenų pažeidimas, sukeltas hidrocefalijos, šunto komplikacijų, epilepsijos, Chiari II malformacijos, kitų MMC lydinčių galvos smegenų displazijų. MC turintys vaikai galvos smegenų pažeidimo neturi, todėl jų kalbinė ir protinė raida tokia pat kaip ir bendroje populiacijoje.

Specifiniai kognityvinių gebėjimų ypatumai MMC turintiems vaikams:

- verbaliniai gebėjimai išlavėję daugiau nei konstrukciniai;
- sunku išmokti sudėtingų judesių (reikia daugiau kartojimo ir laiko), kurių atlikimui reikalinga derinti judesius ir regos analizatoriaus siunčiamą informaciją (pvz., sunku išmokti rašyti dėl nepakankamos akies-rankos koordinacijos)⁷⁵;
- nepakankamas regimojo stimulo erdvinių savybių suvokimas – neblogai atpažįsta objektus (pvz., raides, veidus), tačiau sunkiau nustato objekto padėtį erdvėje, objektų tarpusavio santykį (blogiau orientuojasi erdvėje, rašo, piešia, lanksto, žaidžia kamuoliu ir pan.);

- žodynas ir gramatinė kalbos sandara atitinka populiacijos normas, tačiau blogiau suvokia kalbą, negeba perteikti esminės informacijos, rišliai pasakoti;
- sutrikęs socialinis kalbos vartojimas: pradeda pokalbį ne laiku ir ne vietoje, neleidžia pašnekovui įsijungti ir išsakyti savo minčių, nesuvokia kas dera sakyti ir ko ne, nesuvokia perkeltinių reikšmių, humoro, ironijos, pasakojimas perkrautas detalėmis, nesuvokia kada pokalbį dera užbaigti;
- nesuvokia kito žmogaus siunčiamos neverbalinės informacijos, bendraudami patys jo naudoja mažai arba pasirenka netinkamus kalbos kontekstui mimikas, gestus, kalbos intonaciją;
- lengvai išmoksta skaityti, tačiau turi teksto suvokimo sunkumų;
- gali išmokti paprastus aritmetinius veiksmus, bet patiria sunkumų atlikdami sudėtingesnes matematikos užduotis, kai reikalinga gera darbinė atmintis, ryšių nustatymas, problemų sprendimo gebėjimai.
- reikia daugiau laiko ir stipresnio stimulo, kad atkreiptų dėmesį;
- dėmesį geba išlaikyti ilgai, tačiau patiria sunkumų kai reikia paskirstyti ar perkelti dėmesį nuo vieno objekto/veiklos prie kito^{76,77}.

MMC turintiems vaikams rekomenduojama kognityvinė rehabilitacija, specialus ugdymas mokykloje, tačiau mokslinių įrodymų šių intervencijų efektyvumui pagrįsti nėra (įrodymų C lygis)¹³.

SB turinčių vaikų socialinė raida dažnai blogesnė nei bendroje populiacijoje – stokoja socialinės brandos, iniciatyvos, turi mažiau draugų ir veiklų ne mokykloje^{67,78}. SB turintys vaikai ir jaunuoliai yra daugiau priklausomi nuo tėvų, turi mažiau vidinės motyvacijos ir autonomijos namuose. SB turinčių vaikų autonomija (savarankiškas sprendimų priėmimas) bent 2 metais atsilieka nuo tipiška besivystančių bendraamžių⁷⁹.

SB turintys jaunuoliai turi mažiau žinių apie seksualumą ir vaisingumą, lytinių santykių saugą⁸⁰.

Rekomendacijos (rekomendacijų I klasė)^{13,14}

Tikslai

- Optimali kalbinė, psichologinė ir socialinė raida
- Optimali integracija darželyje, mokykloje, bendruomenėje
- Maksimalus savarankiškumas ir dalyvumas
- Pakankama savivertė, atsparumas stresui, gebėjimas prisitaikyti
- Gera psichinė sveikata

Kūdikiams

- Kompleksinis raidos vertinimas, naudojant standartizuotą raidos vertinimo priemonę.
- Teikti tėvams informaciją apie SB, vaiko raidą, priežiūrą bei lavinimą. Aiškinti apie aplinkos praturtinimo, aktyvaus aplinkos tyrinėjimo, dalyvumo, bendravimo su vaiku, pozityvios tėvystės svarbą, patarti dėl aplinkos pritaikymo, veiklų parinkimo. Daug dėmesio skirti tėvų-vaiko bendravimo skatinimui.

1-2 metų vaikams

- Kompleksinis raidos vertinimas kartą per metus, naudojant standartizuotą raidos vertinimo priemonę. Raidos regresas gali reikšti su SB lydinčiomis pataloginėmis būklėmis susijusias komplikacija (hidrocefaliją, LŠS disfunkciją) - suplanuoti papildomus tyrimus ir konsultacija.
- Intervencijos kalbos, pažintinių funkcijų lavinimui, kineziterapija, ergoterapija mobilumo, savarankiškumo, dalyvumo didinimui (priklausomai nuo raidos vertinimo rezultatų, šeimos poreikių) pagal bendrus principus.
- Teikti tėvams informaciją apie SB, vaiko raidą, priežiūrą bei lavinimą. Aiškinti apie aplinkos praturtinimo, aktyvaus aplinkos tyrinėjimo, dalyvumo, bendravimo su vaiku, pozityvios tėvystės svarbą, patarti dėl aplinkos pritaikymo, veiklų parinkimo, parinkti reikalingas kompensacines priemones ir technologijas. Itin svarbu parinkti priemones ir sudaryti sąlygas savarankiškam judėjimui.
- Pritaikyti pagalbines priemones sėdėjimui, kad vaikas galėtų lengviau manipuluoti objektais, žaisti.
- Skatinti tėvus įtraukti vaiką į žaidimus ir veiklas su bendraamžiais (kieme, mažiems vaikas skirtose mokyklėlėse ir pan.).

3-6 metų vaikams

- Kompleksinis raidos vertinimas kartą per metus, naudojant standartizuotą raidos vertinimo priemonę. Raidos regresas gali reikšti su SB lydinčiomis pataloginėmis būklėmis susijusias komplikacija (hidrocefaliją, ventrikuloperineostomos disfunkciją) - suplanuoti papildomus tyrimus ir konsultacijas.
- Kruopščiai vertinti vaiko dėmesį, savireguliaciją ir kalbos suvokimą, nes nuo jų priklauso vaiko akademinė sėkmė ir socialinė adaptacija paaugus. Nustačius net ir nedidelius sutrikimus rekomenduojamos specifinės intervencijos (ankstyvos reabilitacijos tarnyboje ir/ar ugdymo įstaigoje).
- Pagal galimybes atlikti detalų neuropsichologinių funkcijų vertinimą. Neuropsichologiniai testai (lyginant su įprastiniu intelekto vertinimu) nurodo stipriąsias ir silpnąsias gebėjimų sritis, o tai padeda intervencijų planavimui.
- Formuoti realius tėvų lūkesčius dėl vaiko pasiekimų bei elgesio (reikalavimai elgesiui turi būti tokie pat kaip ir sveikiems vaikams), mokyti elgesio valdymo strategijų.
- Skatinti tėvus įtraukti vaiką į šeimos gyvenimą, namų ruošą.
- Aptarti su tėvais vaiko socializacijos, draugystės svarbą. Skatinti lankyti ugdymo įstaigą.
- Akcentuoti dienotvarkės, tinkamo vaiko elgesio formavimo svarbą, vaiko pareigas namuose; būtinybę leisti vaikui pasirinkti, priimti sprendimus (atitinkamai vaiko amžiui ir fiziniams bei protiniams gebėjimams).

6-12 metų vaikams

- Vertinti intelektą, adaptyvų elgesį, vykdomųjų smegenų funkcijas standartizuotomis vertinimo metodikomis, teikti atitinkamas intervencijas, informuoti mokyklos pedagogus, bendradarbiauti sudarant ugdymo ir pagalbos teikimo vaikui ir planus.

- Išaiškinti tėvams ir pedagogams, kad MMC turintys vaikai turi ne tik judėjimo ir/ar ortopedines problemas. Smegenų apsigimimai ir hidrocefalija (net ir nesant LŠS) paveikia mokymosi gebėjimus, ypač tas sritis, kuriose reikia apibendrinti ir analizuoti informaciją (pvz., teksto suvokimą, matematikos uždavinių sprendimą), dirbti savarankiškai. Mokymąsi gali palengvinti tikslios instrukcijos (kas, po ko ir kaip turi būti daroma), taisyklėmis paremtas mokymasis, išmuktų dalykų kartojimas. Abstraktūs pamokymai arba bendro pobūdžio instrukcijos vaikams, turintiems MMC nulemtą smegenų pažeidimą, paprastai nepadedą.
- Tikslios instrukcijos ir nurodymai (paveikslėliais, raštu, popieriuje ar išmaniajame įrenginyje) turi būti naudojami mokant vaikus savarankiškai spręsti su tuštėjimais ir šlapinimais susijusias problemas (savarankiškos šlapimo pūslės kateterizacijos, klizmavimo, susitvarkymo šlapimo ar išmatų nesulaikymo atveju), laikytis sveikos mitybos ir gyvensenos principų.
- Vertinti akademinį pasiekimą. Mokymosi sunkumai MMC turintiems vaikams dažnai nustatomi vėlai – platus žodynas (ypač vaikų, augančių aukštesnio socialinio sluoksnio šeimose), gera tartis ir gramatinė kalbos sandara, greitas skaičių išmokymas kurį laiką trukdo pastebėti kalbos ir skaitomo teksto, matematikos veiksmų suvokimo sutrikimus. Iki 25% MMC turinčių vaikų patiria kalbos ir teksto suvokimo sunkumų, daugiau nei 50% - matematikos mokymosi sunkumų. Priklausomai nuo problemos, rekomenduojamos tokios pat intervencijos kaip ir kitiems, analogiškų mokymosi sunkumų patiriantiems, vaikams.
- Stebėti ar nėra dėmesio sutrikimų (jie dažnai neteisingai interpretuojami kaip elgesio sutrikimas ar motyvacijos stoka) . MMC turintiems vaikams sunku atkreipti dėmesį, pradėti veiklą, būdingas lėtas veiklos tempas. Hiperaktyvų ir impulsyvumą MMC turintiems vaikams būna rečiau. Dėmesio sutrikimo sunkumas koreliuoja su Chiari II malformacijos sunkumu ir didžiosios smegenų jungties hipoplazija.
- Trečdalis MMC turinčių vaikų atitinka dėmesio ir veiklos sutrikimo diagnostinius kriterijus. Jų gydymui galima bandyti skirti psichostimuliantus , tačiau reikia žinoti, kad nemažai daliai šių vaikų psichostimuliantai nepadedą (kruopščiai vertinti gydymo efektą).
- Skatinti dalyvavimą įvairioje pramoginėje bei sportinėje veikloje.
- Mokyti užmegzti ir palaikyti santykius su bendraamžiais.
- Aptarti su tėvais vaiko pareigas namuose – vaikui augant jį turi daugėti (modifikuojamos pagal vaiko negalios pobūdį).
- Skatinti vaiko savarankiškumą, galimybę pasirinkti veiklas, hobį.
- Atkreipti dėmesį į depresijos, nerimo požymius, patyčių buvimą/nebuvimą mokykloje, socialinę adaptaciją. Nustačius sutrikimą – nukreipti atitinkamų specialistų konsultacijoms, taikyti intervencijas.
- Suteikti vaikui žinių apie SB. Jei vaiko pažintiniai gebėjimai paknakami, laipsniškai perleisti jam atsakomybę už savo kūno priežiūrą (pvz., kateterizaciją, odos apžiūrą ir kt.)

13-18 metų vaikams

- Vertinti akademinį pasiekimą, elgesio, vykdomųjų smegenų funkcijų sutrikimus, psichologines problemas, teikti atitinkamas intervencijas, informuoti mokyklos pedagogus, bendradarbiauti sudarant ugdymo ir pagalbos teikimo vaikui planą.

- Didesnė depresijos bei nerimo sutrikimų rizika – būtina tai įvertinti ir, jei reikia, nukreipti psichologo, vaikų psichiatro konsultacijoms.
- Įvertinti santykius su bendraamžiais; jei reikia – nukreipti psichologo, socialinio pedagogo konsultacijoms.
- Įvertinti socialinius gebėjimus; pagal poreikį nukreipti socialinio pedagogo konsultacijoms.
- Skatinti išitraukimą į visuomeninį gyvenimą, mokyti inicijuoti veiklas.
- Suteikti žinių apie seksualumą, vaisingumą, kontracepciją, saugų seksą.
- Mokyti savarankiško gyvenimo įgūdžių, padėti pasirinkti profesiją.
- Aptarti narkotikų, alkoholio vartojimo, rūkymo žalą.

3.9.4. SAVARANKIŠKUMAS IR AUTONOMIJA

Dauguma SB turinčių vaikų tampa savarankiški kasdienėje veikloje, išmoksta savarankiškai priimti sprendimus, tačiau nuo tipiškai besivystančių bendraamžių šiose srityse atsilieka 2-5 metais. Atsilikimą lemia judesių ir vykdomųjų smegenų funkcijų sutrikimas, socialinių gebėjimų stoka ⁸¹, šeimos hipergloba ⁸². Daugeliui SB turinčių vaikų reikia pagalbos mokantis socialiai priimtino elgesio, socialinių ženklų (paraverbalinės, neverbalinės informacijos) suvokimo, aiškaus minčių dėstymo, bendradarbiavimo ⁸³.

Savarankiškumas ir autonomija priklauso nuo šeimos funkcionavimo (žr. psichosocialinė pagalbos šeimai skyrių). Vaiko įtraukimas į šeimos gyvenimą (sprendimų priėmimą, namų ruošą ir kt.) moko vaiką savarankiškumo, atsakingo sprendimų priėmimo (įrodymų B lygis) ^{81,84,85}.

SB turinčių vaikų savarankiškumą skatinančios intervencijos:

- į šeimą nukreiptos intervencijos – efektyvios vaikams (įrodymų B lygis) ⁷⁸;
- stovyklos, kuriose mokoma bendrauti, išsikelti tikslus, spręsti problemas - efektyvios vyresniems vaikams ir paaugliams (įrodymų B lygis) ^{86,87};
- bendruomenėje organizuojamos programos, kuriose mokymasis derinamas su praktinėmis užduotimis namuose ar bendruomenėje – efektyvios paaugliams (įrodymų B lygis) ⁸⁸.

Vienartiniai seminarai ir mokymai efekto neduoda ⁸⁹.

Rekomendacijos (rekomendacijų I klasė) ^{13,14}

(papildomai vadovautis šeimos funkcionavimo skyriuje pateiktomis rekomendacijomis)

Tikslas

- Pasiiekti, kad vaikas, priklausomai nuo funkcinės būklės, įgytų kuo daugiau įgūdžių, reikalingų savarankiškam gyvenimui: savęs-priežiūros, gebėjimo priimti sprendimus, spręsti problemas.

Kūdikiams

- Suteikti šeimai žinių, kokio vaiko savarankiškumo, autonomijos ir dalyvumo galima tikėtis vaikui paaugus.

1-2 metų vaikams

- Suteikti tėvams žinių apie vaiko poreikius: aplinkos tyrinėjimą, režimą.
- Skatinti tėvus pradėti pratinti vaiką išsirinkti norimą daiktą/veiklą (rūbą, žaislą, maisto produktą) iš dviejų galimų pasirinkimų.
- Įtraukti vaiką į kasdienės šeimos veiklas (pvz., kartu rinkti žaislus, imituoti namų ruošos darbus).
- Užtikrinti savarankišką vaiko judėjimą.

3-5 metų vaikams

- Mokyti ir palaikyti šeimą formuojant vaiko amžiui deramus gebėjimus ir elgesį.
- Didinti vaiko įsitraukimą į šeimos veiklas, namų ruošos darbus. Naudoti pozityvius skatinimo metodus.
- Užtikrinti savarankišką vaiko judėjimą.

6-12 metų vaikams

- Mokyti ir palaikyti šeimą formuojant vaiko amžiui deramus gebėjimus ir elgesį. Mokyti vaiką pagrindinių savęs-priežiūros veiklų, įskaitant šlapimo pūslės kateterizaciją, odos apžiūrą, įtvarų užsidėjimą ir nusiėmimą. SB turintys vaikai 2-5 metais vėluoja mokydami savęs-priežiūros ir gražinimosi veiksmų, tačiau daugeliui jų pavyksta tapti visiškai savarankiškais šiose veiklose.
- Skatinti šeimą mokyti vaiką savarankiškai pasiruošti mokyklai (susidėti knygas, kitus reikmenis), pratinti maksimaliai savarankiškai ruošti pamokas.
- Didinti vaiko įsitraukimą į šeimos veiklas, namų ruošos darbus. Naudoti pozityvius skatinimo metodus.
- Teikti informaciją mokyklai apie vaiko savarankiškumo svarbą, vaiko galimybes, sveikatos problemas, mokymosi gebėjimus.
- Įvertinti vaiko santykius su bendraamžiais, skatinti bendravimą.
- Įvertinti vaiko, šeimos ir aplinkos kliūtis vaiko savarankiškumui, taikyti atitinkamas intervencijas.
- Patarti tėvams mokyti vaiką naudotis pinigais (priklausomai nuo pažintinių funkcijų išsivystymo).
- Rekomenduoti tėvams įtraukti vaiką į intelektualias diskusijas, dalyvauti kartu kultūrinuose renginiuose, juos aptarinėti (svarbu kalbos suvokimui, minčių dėstymui, nuomonės reiškimui).

13-18 metų vaikams

- Įvertinti savarankiškumą ir autonomiją standartizuotu vertinimo instrumentu. Taikyti intervencijas trūkstamiems įgūdžiams formuoti.
- Rekomenduoti tėvams pratinti jaunuolį atlikti savęs-priežiūros, gražinimosi ir medicininės intervencijas be tėvų priežiūros (jei pažintiniai gebėjimai tai leidžia).
- Vertinti ir stebėti vykdomąsias smegenų funkcijas. Priklausomai nuo poreikio taikyti intervencijas tikslų išsikėlimo, problemų sprendimo, savireguliacijos, bendravimo įgūdžiams lavinti.

- Skatinti tėvus mokinti vaiką naudoti visuomeniniu transportu, apsvarstyti vairavimo mokymosi galimybes.
- Rekomenduoti tėvams įtraukti jaunuolį į daugiau kasdienių veiklų, tokių kaip skalbimas, skalbinių rūšiavimas, maisto gamyba, išlaidų planavimas, registracija pas gydytojus ir pan.
- Konsultuoti profesijos pasirinkimo klausimais.
- Aptarti seksualumo, vaisingumo, kontracepcijos, vedybų, nėštumo, profilaktinio folinės rūgšties naudojimo klausimus.

LITERATŪROS SĄRAŠAS

1. ICD-10 Version: 2016 [Internet]. [cited 2016 Jun 21]. Available from: <http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2016/en#/Q00-Q07>
2. EUROCAT [Internet]. [cited 2018 Aug 23]. Available from: <http://www.eurocat-network.eu/accessprevalencedata/prevalencetables>.
3. Copp AJ, Stanier P, Greene ND. Neural tube defects: Recent advances, unsolved questions, and controversies. *Lancet Neurol*. 2013 Aug;12(8):799–810.
4. De-Regil LM, Peña-Rosas JP, Fernández-Gaxiola AC, Rayco-Solon P. Effects and safety of periconceptional oral folate supplementation for preventing birth defects. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Dec 14;(12):CD007950.
5. Spina bifida and neural tube defects - Symptoms, diagnosis and treatment | BMJ Best Practice [Internet]. [cited 2018 Aug 15]. Available from: <https://bestpractice-bmj-com.ezproxy.dbazes.lsmuni.lt/topics/en-gb/1161>
6. Rintoul NE, Sutton LN, Hubbard AM, Cohen B, Melchionni J, Pasquariello PS, et al. A New Look at Myelomeningocele: Functional Level, Vertebral Level, Shunting, and the Implications for Fetal Intervention. *Pediatrics*. 2002 Mar 1;109(3):409–13.
7. Oakeshott P, Reid F, Poulton A, Markus H, Whitaker RH, Hunt GM. Neurological level at birth predicts survival to the mid-40s and urological deaths in open spina bifida: A complete prospective cohort study. *Dev Med Child Neurol*. 2015 Jul;57(7):634–8.
8. Alexander MA, Matthews DJ, editors. *Pediatric rehabilitation: principles and practice*. 4th ed. New York: Demos Medical; 2009. 523 p.
9. Özek MM, Cinalli G, Maixner WJ, editors. *Spina bifida: management and outcome*. Milan ; New York: Springer; 2008. 532 p.
10. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW 3rd, Burrows PK, Johnson MP, et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med*. 2011 Mar 17;364(11):993–1004.
11. Spinner SS, Miesnik SR, Koh JG, Howell LJ. Maternal, fetal, and neonatal care in open fetal surgery for myelomeningocele. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs Clin Scholarsh Care Women Childbear Fam Newborns*. 2012 May;41(3):447–54.
12. Adzick NS. Fetal surgery for spina bifida: past, present, future. *Semin Pediatr Surg*. 2013 Feb;22(1):10–7.
13. Guidelines for the Care of People with Spina Bifida – spinabifidaassociation.org [Internet]. [cited 2018 Nov 3]. Available from: <http://spinabifidaassociation.org/guidelines/>
14. Amazon.com: Guidelines for Spina Bifida: Health Care Services Throughout the Lifespan: Everything Else [Internet]. [cited 2018 Aug 26]. Available from: <https://www.amazon.com/Guidelines-Spina-Bifida-Services-Throughout/dp/B00T0OJJ3G>
15. Belfort MA, Whitehead WE, Shamshirsaz AA, Ruano R, Cass DL, Olutoye OO. Fetoscopic Repair of Meningomyelocele. *Obstet Gynecol*. 2015 Oct;126(4):881–4.
16. Macedo A, Leal M, Rondon A, Ortiz V, Moron AF, Cavalheiro S. Urological evaluation of patients that had undergone in utero myelomeningocele closure: A prospective assessment at first presentation and early follow-up. Do their bladder benefit from it? *Neurourol Urodyn*. 2015 Jun;34(5):461–4.
17. Reducing perinatal complications and preterm delivery for patients undergoing in utero closure of fetal myelomeningocele: further modifications to the multidisciplinary surgical technique : *Journal of Neurosurgery: Pediatrics PED* [Internet]. [cited 2018 Dec 4]. Available from: <https://thejns.org/pediatrics/view/journals/j-neurosurg-pediatr/14/1/article-p108.xml>
18. Heuer GG, Adzick NS, Sutton LN. Fetal myelomeningocele closure: technical considerations. *Fetal Diagn Ther*. 2015;37(3):166–71.
19. Talamonti G, D'Aliberti G, Collice M. Myelomeningocele: long-term neurosurgical treatment and follow-up in 202 patients. *J Neurosurg*. 2007 Nov;107(5 Suppl):368–86.

20. Steinbok P, Irvine B, Cochrane DD, Irwin BJ. Long-term outcome and complications of children born with meningomyelocele. *Childs Nerv Syst.* 1992;8(2):92–96.
21. Akalan N. Myelomeningocele (open spina bifida) - surgical management. *Adv Tech Stand Neurosurg.* 2011;(37):113–41.
22. Gaskill SJ. Primary closure of open myelomeningocele. *Neurosurg Focus.* 2004 Feb 15;16(2):E3.
23. Guthkelch AN, Pang D, Vries JK. Influence of closure technique on results in myelomeningocele. *Childs Brain.* 1981;8(5):350–5.
24. McLone DG. Technique for closure of myelomeningocele. *Childs Brain.* 1980;6(2):65–73.
25. McLone DG. Continuing Concepts in the Management of Spina bifida. *Pediatr Neurosurg.* 1992;18(5–6):254–6.
26. Stone SSD, Warf BC. Combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization as primary treatment for infant hydrocephalus: a prospective North American series. *J Neurosurg Pediatr.* 2014 Nov;14(5):439–46.
27. Kulkarni AV, Riva-Cambrin J, Rozzelle CJ, Naftel RP, Alvey JS, Reeder RW, et al. Endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization in infant hydrocephalus: a prospective study by the Hydrocephalus Clinical Research Network. *J Neurosurg Pediatr.* 2018 Mar;21(3):214–23.
28. McLone DG, Knepper PA. The cause of Chiari II malformation: a unified theory. *Pediatr Neurosci.* 1989;15(1):1–12.
29. Cai C, Oakes WJ. Hindbrain herniation syndromes: the Chiari malformations (I and II). *Semin Pediatr Neurol.* 1997 Sep;4(3):179–91.
30. Pollack IF, Kinnunen D, Albright AL. The effect of early craniocervical decompression on functional outcome in neonates and young infants with myelodysplasia and symptomatic Chiari II malformations: results from a prospective series. *Neurosurgery.* 1996 Apr;38(4):703–10; discussion 710.
31. Rahman M, Perkins LA, Pincus DW. Aggressive surgical management of patients with Chiari II malformation and brainstem dysfunction. *Pediatr Neurosurg.* 2009;45(5):337–44.
32. Bowman RM, Mohan A, Ito J, Seibly JM, McLone DG. Tethered cord release: a long-term study in 114 patients. *J Neurosurg Pediatr.* 2009 Mar;3(3):181–7.
33. Balasubramaniam C, Laurent JP, McCluggage C, Oshman D, Cheek WR. Tethered-cord syndrome after repair of meningomyelocele. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg.* 1990 Jun;6(4):208–11.
34. Mehta VA, Bettgowda C, Ahmadi SA, Berenberg P, Thomale U-W, Haberl E-J, et al. Spinal cord tethering following myelomeningocele repair. *J Neurosurg Pediatr.* 2010 Nov;6(5):498–505.
35. Davis MC, Hopson BD, Blount J, Carroll R, Wilson TS, Powell D, et al. Predictors of permanent disability among adults with spinal dysraphism. *J Neurosurg Spine.* 2017 Aug;27(2):169–77.
36. Baskin LS. *Handbook of Pediatric Urology*, 3rd edition. *Can J Urol.* 2018 Aug;25(4):9370.
37. Ramachandra P, Palazzi KL, Holmes NM, Chiang G. Children with spinal abnormalities have an increased health burden from upper tract urolithiasis. *Urology.* 2014 Jun;83(6):1378–82.
38. Clayton DB, Brock JW, Joseph DB. Urologic management of spina bifida. *Dev Disabil Res Rev.* 2010;16(1):88–95.
39. Bauer SB, Austin PF, Rawashdeh YF, de Jong TP, Franco I, Siggard C, et al. International Children’s Continence Society’s recommendations for initial diagnostic evaluation and follow-up in congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children. *Neurourol Urodyn.* 2012 Jun;31(5):610–4.
40. Rawashdeh YF, Austin P, Siggaard C, Bauer SB, Franco I, de Jong TP, et al. International Children’s Continence Society’s recommendations for therapeutic intervention in congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children. *Neurourol Urodyn.* 2012 Jun;31(5):615–20.
41. Cotterill N, Madersbacher H, Wyndaele JJ, Apostolidis A, Drake MJ, Gajewski J, et al. Neurogenic bowel dysfunction: Clinical management recommendations of the Neurologic Incontinence Committee of the Fifth International Consultation on Incontinence 2013. *Neurourol Urodyn.* 2018 Jan;37(1):46–53.
42. Krassioukov A, Eng JJ, Claxton G, Sakakibara BM, Shum S. Neurogenic bowel management after spinal cord injury: A systematic review of the evidence. *Spinal Cord.* 2010 Oct;48(10):718–33.
43. Velde SV, Biervliet SV, Bruyne RD, Winckel MV. A systematic review on bowel management and the success rate of the various treatment modalities in *spina bifida* patients. *Spinal Cord.* 2013 Dec;51(12):873–81.
44. Bray L, Sanders C. An evidence-based review of the use of transanal irrigation in children and young people with neurogenic bowel. *Spinal Cord.* 2013 Feb;51(2):88–93.
45. Swaroop VT, Dias L. Orthopedic management of spina bifida. Part I: hip, knee, and rotational deformities. *J Child Orthop.* 2009 Dec;3(6):441–9.
46. Guille JT, Sarwark JF, Sherk HH, Kumar SJ. Congenital and developmental deformities of the spine in children with myelomeningocele. *J Am Acad Orthop Surg.* 2006 May;14(5):294–302.
47. Baghdadi T, Abdi R, Bashi RZ, Aslani H. Surgical Management of Hip Problems in Myelomeningocele: A Review Article. *Arch Bone Jt Surg.* 2016 Jun;4(3):197–203.
48. Swaroop VT, Dias L. Orthopaedic management of spina bifida—part II: foot and ankle deformities. *J Child Orthop.* 2011 Dec;5(6):403–14.

49. Gerlach DJ, Gurnett CA, Limpaphayom N, Alae F, Zhang Z, Porter K, et al. Early results of the Ponseti method for the treatment of clubfoot associated with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am.* 2009 Jun;91-A(6):1350–9.
50. Mubarak SJ, Van Valin SE. Osteotomies of the foot for cavus deformities in children. *J Pediatr Orthop.* 2009 May;29(3):294–9.
51. Marreiros H, Loff C, Calado E. Osteoporosis in paediatric patients with spina bifida. *J Spinal Cord Med.* 2012 Jan;35(1):9–21.
52. Akbar M, Bresch B, Raiss P, Fürstenberg CH, Bruckner T, Seyler T, et al. Fractures in myelomeningocele. *J Orthop Traumatol Off J Ital Soc Orthop Traumatol.* 2010 Sep;11(3):175–82.
53. Duval-Beaupère G, Kaci M, Lougovoy J, Caponi MF, Touzeau C. Growth of trunk and legs of children with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol.* 1987 Apr;29(2):225–31.
54. Apkon SD, Grady R, Hart S, Lee A, McNalley T, Niswander L, et al. Advances in the care of children with spina bifida. *Adv Pediatr.* 2014 Aug;61(1):33–74.
55. Littlewood RA, Trocki O, Shepherd RW, Shepherd K, Davies PSW. Resting energy expenditure and body composition in children with myelomeningocele. *Pediatr Rehabil.* 2003 Mar;6(1):31–7.
56. Dosa NP, Foley JT, Eckrich M, Woodall-Ruff D, Liptak GS. Obesity across the lifespan among persons with spina bifida. *Disabil Rehabil.* 2009;31(11):914–20.
57. Diet and Spina Bifida - INDI [Internet]. [cited 2018 Nov 17]. Available from: <https://www.indi.ie/diseases,-allergies-and-medical-conditions/disability/385-diet-and-spina-bifida.html>
58. Trollmann R, Bakker B, Lundberg M, Doerr HG. Growth in pre-pubertal children with myelomeningocele (MMC) on growth hormone (GH): The KIGS experience. *Pediatr Rehabil.* 2006 Apr;9(2):144–8.
59. Ptomey LT, Wittenbrook W. Position of the Academy of Nutrition and Dietetics: nutrition services for individuals with intellectual and developmental disabilities and special health care needs. *J Acad Nutr Diet.* 2015 Apr;15(4):593–608.
60. Ausili E, Tabacco F, Focarelli B, Nucera E, Patriarca G, Rendeli C. Prevalence of latex allergy in spina bifida: genetic and environmental risk factors. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2007 Jun 5;11(3):149–53.
61. Wu M, McIntosh J, Liu J. Current prevalence rate of latex allergy: Why it remains a problem? *J Occup Health.* 2016 Mar 20;58(2):138–44.
62. Niggemann B. IgE-mediated latex allergy--an exciting and instructive piece of allergy history. *Pediatr Allergy Immunol Off Publ Eur Soc Pediatr Allergy Immunol.* 2010 Nov;21(7):997–1001.
63. Curley MAQ, Razmus IS, Roberts KE, Wypij D. Predicting pressure ulcer risk in pediatric patients: the Braden Q Scale. *Nurs Res.* 2003 Feb;52(1):22–33.
64. Kim S, Ward E, Dicianno BE, Clayton GH, Sawin KJ, Beierwaltes P, et al. Factors associated with pressure ulcers in individuals with spina bifida. *Arch Phys Med Rehabil.* 2015 Aug;96(8):1435–1441.e1.
65. Ottolini K, Harris AB, Amling JK, Kennelly AM, Phillips LA, Tosi LL. Wound care challenges in children and adults with spina bifida: An open-cohort study. *J Pediatr Rehabil Med.* 2013 Mar;6(1):1–10.
66. Did You Look? – spinabifidaassociation.org [Internet]. [cited 2018 Nov 19]. Available from: <http://spinabifidaassociation.org/didyoulook/>
67. Holmbeck GN, Devine KA. Psychosocial and Family Functioning in Spina Bifida. *Dev Disabil Res Rev.* 2010;16(1):40–6.
68. Bellin MH, Bentley KJ, Sawin KJ. Factors associated with the psychological and behavioral adjustment of siblings of youths with spina bifida. *Fam Syst Health J Collab Fam Healthc.* 2009 Mar;27(1):1–15.
69. Holmbeck GN, Coakley RM, Hommeyer JS, Shapera WE, Westhoven VC. Observed and perceived dyadic and systemic functioning in families of preadolescents with spina bifida. *J Pediatr Psychol.* 2002 Mar;27(2):177–89.
70. Bakaniene I, Prasauskiene A, Vaiciene-Magistris N. Health-related quality of life in children with myelomeningocele: a systematic review of the literature. *Child Care Health Dev.* 2016 Sep;42(5):625–43.
71. Bakaniene I, Žiukienė L, Vasiliauskiene V, Prasauskiene A. Participation of Children with Spina Bifida: A Scoping Review Using the International Classification of Functioning, Disability and Health for Children and Youth (ICF-CY) as a Reference Framework. *Medicina (Mex).* 2018 May 30;54(3):40.
72. Bakaniene I, Prasauskiene A. Clinical and Environmental Predictors of Health-Related Quality of Life in Lithuanian Children and Adolescents with Spina Bifida: A Cross-Sectional Analysis of a Nationally Represented Sample. *Medicina (Mex).* 2018 Sep;54(4):59.
73. Oliveira A, Jácome C, Marques A. Physical fitness and exercise training on individuals with spina bifida: a systematic review. *Res Dev Disabil.* 2014 May;35(5):1119–36.
74. Ivanyi B, Schoenmakers M, van Veen N, Maathuis K, Nollet F, Nederhand M. The effects of orthoses, footwear, and walking aids on the walking ability of children and adolescents with spina bifida: A systematic review using International Classification of Functioning, Disability and Health for Children and Youth (ICF-CY) as a reference framework. *Prosthet Orthot Int.* 2015 Dec;39(6):437–43.
75. Colvin AN, Yeates KO, Enrile BG, Coury DL. Motor adaptation in children with myelomeningocele: Comparison to children with ADHD and healthy siblings. *J Int Neuropsychol Soc.* 2003 May;9(4):642–52.

76. Dennis M, Barnes MA. The cognitive phenotype of spina bifida meningocele. *Dev Disabil Res Rev.* 2010;16(1):31–9.
77. Barnes MA, Huber J, Johnston AM, Dennis M. A model of comprehension in spina bifida meningocele: Meaning activation, integration, and revision. *J Int Neuropsychol Soc.* 2007 Sep;13(5):854–64.
78. Holmbeck GN, Westhoven VC, Phillips WS, Bowers R, Gruse C, Nikolopoulos T, et al. A multimethod, multi-informant, and multidimensional perspective on psychosocial adjustment in preadolescents with spina bifida. *J Consult Clin Psychol.* 2003 Aug;71(4):782–96.
79. Devine KA, Wasserman RM, Gershenson LS, Holmbeck GN, Essner BS. Mother–adolescent agreement regarding decision-making autonomy: A longitudinal comparison of families of adolescents with and without spina bifida. *J Pediatr Psychol.* 2011 Apr;36(3):277–88.
80. von Linstow ME, Biering-Sørensen I, Liebach A, Lind M, Seitzberg A, Hansen RB, et al. Spina bifida and sexuality. *J Rehabil Med.* 2014 Oct;46(9):891–7.
81. Peny-Dahlstrand M, Ahlander A-C, Krumlinde-Sundholm L, Gosman-Hedström G. Quality of performance of everyday activities in children with spina bifida: a population-based study. *Acta Paediatr Oslo Nor* 1992. 2009 Oct;98(10):1674–9.
82. Holmbeck GN, Greenley RN, Coakley RM, Greco J, Hagstrom J. Family Functioning in Children and Adolescents with Spina Bifida: An Evidence-based Review of Research and Interventions. *J Dev Behav Pediatr.* 2006 Jun;27(3):249–77.
83. Holbein CE, Lennon JM, Kolbuck VD, Zebracki K, Roache CR, Holmbeck GN. Observed differences in social behaviors exhibited in peer interactions between youth with spina bifida and their peers: neuropsychological correlates. *J Pediatr Psychol.* 2015 Apr;40(3):320–35.
84. Buran CF, Sawin KJ, Brei TJ, Fastenau PS. Adolescents with myelomeningocele: activities, beliefs, expectations, and perceptions. *Dev Med Child Neurol.* 2004 Apr;46(4):244–52.
85. Sawin KJ, Buran CF, Brei TJ, Fastenau PS. Correlates of functional status, self-management, and developmental competence outcomes in adolescents with spina bifida. *SCI Nurs.* 2003;20(2):72–85.
86. Holbein CE, Murray CB, Psihogios AM, Wasserman RM, Essner BS, O’Hara LK, et al. A cAMP-based psychosocial intervention to promote independence and social function in individuals with spina bifida: moderators of treatment effectiveness. *J Pediatr Psychol.* 2013 May;38(4):412–24.
87. O’Mahar K, Holmbeck GN, Jandasek B, Zukerman J. A Camp-based Intervention Targeting Independence Among Individuals with Spina Bifida. *J Pediatr Psychol.* 2010 Sep 1;35(8):848–56.
88. Bellin MH, Dicianno BE, Levey E, Dosa N, Roux G, Marben K, et al. Interrelationships of sex, level of lesion, and transition outcomes among young adults with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol.* 2011 Jul;53(7):647–52.
89. Lindsay S, Kingsnorth S, Mcdougall C, Keating H. A systematic review of self-management interventions for children and youth with physical disabilities. *Disabil Rehabil.* 2014 Feb;36(4):276–88.

PRIEDAI

1 PRIEDAS. Mielomeningoceleę turinęio vaiko judesių raida, priklausomai nuo nugaros smegenų pažeidimo aukščio (pagal Pico, 2010)

Įgūdis	T12 ir aukščiau	L1-L2	L3-L4	L5 ir žemiau
Vartymasis	Vėluoja, bet dauguma išmoksta apsiversti, naudodami kompensacinius judesius (vidutiniškai 18 mėn. amžiuje)	Vėluoja, bet gali išmokti apsiversti, naudodami kompensacinius judesius	Vėluoja	Vėluoja nežymiai
Sėdėjimas	Vėluoja, bet gali sėdėti pasirėmę arba pritaikius kompensacines priemones	Vėluoja, bet sėdėti galiausiai išmoksta; gali būti sunkiau išlaikyti pusiausvyrą sėdint	Vėluoja	Vėluoja nežymiai
Judėjimas ant grindų	Vartosi, šliaužia, stumiasi rankomis sėdėdami	Vartosi, šliaužia, stumiasi rankomis sėdėdami	Ropoja	Ropoja
Vaikščiojimas	Maža vaikščiojimo tikimybė, nebent su kompensacinėmis priemonėmis ir tik ankstyvoje vaikystėje	Patalpoje ir tik su kompensacinėmis priemonėmis	Patalpoje ir lauke, su kompensacinėmis priemonėmis	Vaikšto be apribojimų