

1. UVOD

1.1 UVOD

Kongenitalne anomalije mozga i kičmene moždine spadaju u defekte centralnog nervnog sistema, i stvaraju se tokom embrionalnog razvoja. Pored mana kardiovaskularnog sistema, po svojoj važnosti su na vrhu lestvice u patologiji poremećaja razvoja. Nastanak ovih anomalija u uskoj je vezi sa razvojem koštanih struktura glave i kičmenog stuba. One se mogu ispoljiti kao mali, asimptomatski defekti, tj. minor mane, a skoro u svim slučajevima reč je o major manama koje značajno ometaju funkciju organizma, a neretko dovode i do stanja inkompatibilnih sa životom.

Spina bifida je kongenitalna anomalija kičmene moždine, i stvara se tokom embrionalnog razvoja, u prvim nedeljama gestacije. Ako govorimo o tipu kongenitalnih anomalija, spina bifida spada u malformacije. Tu zapravo dolazi do nepotpunog srašćivanja medularnog kanala (*rachischisis partialis*) ili pršljenskih lukova, a retko procesusa spinozusa i pršljenskih tela. Može biti zahvaćen bilo koji nivo kičmenog kanala (cervikalni, torakalni, lumbalni ili sakralni). Takođe, ona se može javiti kao posteriorna ili anteriorna, s tim što se prva češće javlja. Ispoljava se u disfunkciji u regijama ispod nivoa lezije (donji ekstremiteti, funkcija sfinktera bešike i debelog creva itd.), disfunkciji koja će perzistirati čitavog života. Takođe, neretko se javlja udružena sa hidrocefalusom, koji je posledica uplitanja moždane patologije. Ovu malformaciju svrstavamo u **DNT**-defekte neuralne tube, koji nastaju upravo kada se neuralna tuba pravilno ne zatvori. To se događa između IV i V nedelje tokom začeća, jer je to razdoblje trudnoće u kojem se neuralna tuba formira. Za spinu bifidu se može reći da predstavlja najčešći oblik DNT-a. Raniji naziv *spina bifida* danas se sve više zamenjuje novijim nazivom *spinalni disrafizam*. Naziva se još i “otvorena kičma”, jer se kičma ne zatvara potpuno (rascep kičme). Postoje dva oblika spine bifide: amanifestna i manifestna.

Spina bifida je zapravo, skupina telesnih oštećenja koja se razlikuju po obliku, lokalizaciji, intenzitetu i posledicama. Oštećenja se mogu javiti u okviru kognitivnih, perceptivnih i vizuo-motornih sposobnosti. Sva deca obolela od spine bifide, pored svih ovih različitosti, imaju isto etiološko poreklo oštećenja (urođeno) i opštu zajedničku lokalizaciju oštećenja (kičmena moždina). Uporedo sa primarnim oštećenjima, koja dovode do telesne invalidnosti, javljaju se i sekundarna oštećenja, koja se kasnije mogu razviti pod dejstvom mnogih faktora. U svim sferama funkcionisanja mogu se javiti sekundarna oštećenja: u motoričkoj, intelektualnoj, emocionalnoj, socijalnoj itd. Ipak, generalno gledano na decu sa spinom bifidom kao na grupu u celini, ističu se relativno očuvane intelektualne sposobnosti.

S obzirom na vidnu anomaliju na kičmenom stubu i često neophodnu hiruršku intervenciju neposredno po rođenju, deca sa spinom bifidom jesu tipična grupa dece sa rizikom, i samim tim su praćena svim obeležjima razvoja telesno oštećene dece od samog rođenja.

U XIX-om veku opisuju se različiti tipovi spine bifide na celovitiji klasičan anatomske način. Nekada je 90% dece umiralo usled komplikacija sa hidrocefalusom ili infekcije centralnog nervnog sistema. Iz godine u godinu, uporedo sa razvojem neurohirurgije, otkrivanjem antibiotika i poboljšanjem opštih uslova nege novorođančadi, smanjivala se i smrtnost dece sa spinom bifidom na rođenju, pa je usled toga došlo do povećanja broja dece sa ovim oštećenjem, te su ona upućivana na rehabilitaciju. Danas, s obzirom na pojavu šanta, sprečava se nastanak komplikacija koje su uzrokovane hidrocefalusom, tako da 60% dece živi normalno, uz medicinsku i roditeljsku pomoć.

Kako se povećao broj dece sa spinom bifidom u rehabilitacionim i obrazovnim ustanovama, povećala se i potreba da se što poptunije sazna o toj deci: o njihovom

intelektualnom razvoju, funkcionisanju i ograničenjima, o njihovim specifičnim potrebama i mogućnostima školovanja, kao i o psihološkom profilu te dece.

Defekti neuralne cevi predstavljaju najčešće urođene abnormalnosti u celini, s tim što prevalencija varira između zemalja i rasa. Spina bifida je anomalija čija je učestalost javljanja 1:4 na 1000 novorođene dece. Veća je učestalost u Evropi nego u Aziji. Godišnje se rodi otprilike 2500-3000 beba sa spinom bifidom.

Creasy i Resnik govore da je učestalost defekta neuralne cevi na Britanskim ostrvima 4,5 do 5 na 1000 novorođenih, sa vrednostima do 7,8 u Irskoj, Škotskoj i Velsu, a u SAD 1,5 do 2 na 1000 novorođenih, pri čemu je ovo oboljenje manje zastupljeno među crnim stanovništvom i među orijentalnim pridošlicama. Posle osamdesetih godina, zahvaljujući boljoj antenatalnoj zaštiti i vitaminskim suplementima, kao i verovatno još nekim nepoznatim razlozima, incidencija je pala na oko 0,3 do 0,6 na 1000 novorođenih u SAD, i na oko 0,8 na 1000 novorođenih u Engleskoj i Velsu.

Podaci Svetske zdravstvene organizacije govore da 8% kongenitalnih anomalija odlazi na DNT-defekte neuralne tube.

1.2 CILJ ISTRAŽIVANJA

Cilj ovog istraživanja, pre svega, je da ukaže na važnost dobrog poznavanja anatomije, a posebno razvojnih promena skeletnih i nervnih struktura ploda, jer je to baza za pravovremeno i tačno dijagnostikovanje mnogih kongenitalnih anomalija, samim tim i spine bifide. Biće istaknuto i to koliko je bitno poznavanje različitih etioloških faktora, koji mogu dovesti do ovog defekta, kako bi se na vreme delovalo u preventivnom smislu, i tako sprečio njegov nastanak. U radu ćemo takođe opisati kakvi sve oblici spine bifide postoje, različite kliničke slike, i nivoe lezija, kao i sa kakvim sve stanjima spina bifida može biti udružena. Na osnovu toga dalje se određuje tip lečenja, gde najčešće spada i rano hirurško lečenje, koje se nastavlja ranom rehabilitacijom deteta (od samog rođenja). Istačićemo koliko je tu bitna uloga dečjeg fizijatra, neurologa, urologa, fizioterapeuta, radnog terapeuta, medicinske sestre, psihologa, sociologa i roditelja deteta, koji svi zajedno čine jedan rehabilitacioni tim u visokospecijalizovanim ustanovama. Ovaj rad ima za cilj i da nam slikovito prezentuje anatomske strukture, dijagnostičke snimke, patološka stanja, kao i različita ortopedska pomagala. Na kraju rada osvrnućemo se i na to koliko je društveni značaj dece obolele od spine bifide, i kako društvo treba da im posveti pažnju u psihološkom, moralnom i socijalnom smislu.



Slika 1. Spina bifida

Izvor: <http://www.fundacionporamor.org/espina-bifida.html>

2. SPINA BIFIDA SA ISTORIJSKOG ASPEKTA

Saznanja o spini bifidi datiraju još od 2000 godina pre naše ere, tako da zapisi o takvim stanjima nisu skorijeg datuma, mada interesovanje stručne i naučne javnosti za decu sa ovim oštećenjem jeste relativno skorijeg datuma, od pre nešto više od četiri decenije.

Spina bifida se zapaža još na skeletima starim 12.000 godina koji su nađeni u severo-istočnom Maroku. Starogrčki i arapski lekari verovali su da defekat kosti kod spine bifide potiče od tumora.

Peter Van Forest je prvi zapazio ovu anomaliju još 1587. godine. Izraz "spina bifida", zapravo datira iz kasnijeg perioda i dolazi od profesora Nikolai Tulpa iz Amsterdama 1652. godine. Profesor Tulp, nakon seciranja šest leševa sa spinom, prvi je ustanovio da cističnu tvorevinu sačinjavaju i nervni elementi. Nakon Tulpa, njegov zemljak Ruysch 1691. godine, prvi je zapazio razliku između paralitičke forme i neparalitičke, tj. između mijelomeningocele i meningocele.

U XIX-om veku desio se celovitiji, klasičan, anatomski opis različitih tipova spine bifide. Profesor Cleland iz Glazgova 1883. godine detaljno je opisao strukturu mijelomeningocele i konstatovao da je spina bifida u velikom procentu udružena sa malformacijama produžene moždine, sa deformitetima skeleta i kičme, kao i sa prisustvom supraanalne jamice, često fiksirane za kokcigealnu kost. Morgagni je smatrao da primarni defekt verovatno nastaje usled okluzije spinalnog kanala, koja dovodi do "hidropsa" i rupture kičmene moždine, kao i do hidrocefalusa. Beclard (1816) takođe navodi fetalno nakupljanje tečnosti, smatrajući, bez naročitog dokaza, da je za to zaslužna torzija umbilikalne vrpce i nakupljanje ekscesivne količine likvorne tečnosti u centralnom nervnom sistemu koji se razvija. Daresti 1877. godine iznosi mehaničku teoriju uzroka nastanka spine bifide koja je još izraženija, smatrajući da je spinalni defekt posledica adhezija amniona za leđa embriona. Takođe i Lebedeff (1881) iznosi da neodgovarajuća angulacija spinalnog aksisa može dovesti do nezatvaranja otvorenog neuralnog žljeba.

Cleland i Recklinghausen su smatrali da spina nastaje usled poremećaja zatvaranja neuralne tube, usled poremećenog longitudinalnog rasta embriona, i zajedno su odstranili starije teorije. Cleland je za osnovu svojih pretpostavki naveo poremećaj prekrivanja neuralnog ektoderma, dok je Recklinghausen kao uzrok naveo poremećaj notohordalnog rasta.

Mnogi autori su ranije spinu bifidu posmatrali kao "fascinirajući eksperiment prirode". Ukoliko bi razmatrali tretman, kao na primer Morgagni, strogo bi isključili mogućnost bilo kakvog hirurškog lečenja. U XIX veku nastali su prvi smeliji terapijski pokušaji. Godine 1834. Newbigging predlaže punkciju i ligaturu "kese". Bez obzira što je on smatrao da će biti sretan ishod ovakvog lečenja, ono je ipak bilo fatalno. U takvim slučajevima Newbigging bi sve pripisao lošoj nezi. Godine 1877. Morton je opisao tretman mijelomeningocele sa injekcijama miksture joda i glicerina u tumefakt. Inicijalni rezultati ove terapije bili su loši, što je bilo obeshrabrujuće, a bili su nesavladivi i kasniji problemi tretmana hidrocefalusa, infekcija i paraplegije.

Bez mogućnosti kontrolisanja hidrocefalusa, lečenje teških, ozbiljnih formi spine bifide uglavnom se pokazalo bezuspešno i beznadežno. Dobijen je podatak da bez hirurškog tretmana (ako se izuzme mrtvorodenost, kao i smrt u toku prvog dana nakon rođenja) samo jedno dete od sedam doživi školski uzrast, a 1 od 70 je sposobno da pohađa redovnu školu.

Krajem 1950. godine hirurgija počinje da koristi Spitzolter valvulu i ventrikuloatrijalni šant, te time započinje nova era tretmana spine bifide. Godine 1957. uvodi se Pudenzova pumpica i usavršavaju se nove metode u lečenju hidrocefalusa, koji po prvi put ne predstavlja najveću teškoću u zbrinavanju dece sa spinom bifidom. Međutim, nastaju novi problemi kako sa stanovišta hirurškog lečenja, tako i još više sa strane daljeg tretmana. Hirurg najčešće

rešava vitalni problem, te stoga donekle dalju odgovornost u tretmanu ostavlja urologu, pedijatru, a možda i najviše fizijatru, i njegovom timu u procesu rehabilitacije ovakve dece. Ona su sa jednog aspekta znatno brojnija, što u dužini, tako i po kvalitetu preživljavanja, a sa drugog aspekta "bogatija" brojnim psihosocijalnim problemima, koje treba da rešava društvo u celini.