



Marfan Hírmondó

A Magyar Marfan Alapítvány hírlevele

III. évfolyam
14. szám
2012. szeptember – október

Tartalom

Beköszöntő	2
Interjú Dr. Nemes János gyermekkardiológussal	2
Holcsa Judit gyógytornász: Schroth terápia.....	4

Felhívás

A Magyar Marfan Alapítvány szívesen fogad felajánlást céljai megvalósításához.

Az Alapítvány neve: Magyar Marfan Alapítvány

Adószáma: 182-483-71-1-43

Technikai kód: 0403 8686465618

Segítségüket előre is köszönjük!

Beköszöntő

Kedves Olvasóink!

A Marfan Hírmondó őszi számában Dr. Nemes János gyermekkardiológushoz fordultam kérdéseimmel, aki nálam diagnosztizálta a szívproblémát. Többek között arra kerestem a választ, hogy mikor érdemes kardiológushoz vinni a gyermeket, és milyen jelekre kell feltétlenül odafigyelni? Doktor Úrhoz 14 éves koromig jártam vizsgálatra, Ő utalt a Városmajori Szívsebészeti Klinikára, de már akkor határozottan látta, hogy a műtétet nem kerülhetem el.

Holcsa Judit gyógytornász a Schroth terápiáról osztott meg hasznos információkat.

Bárki bizalommal fordulhat Doktor Úrhoz és Judithoz is, én ígéretet kaptam erre vonatkozóan Tőlük.

Budapest, 2012. október 22.

Varró Csilla
Főszerkesztő, MH

Interjú Dr. Nemes János gyermekkardiológussal



Dr. Nemes János

Varró Csilla: Doktor Úr, miért választotta szakterületének a gyermekkardiológiát?

Dr. Nemes János: Elég jó tanuló voltam, de második évben megbuktam élettanból. Ugyanis félévben megajánlották az osztályzatot, erre év végére elbízta magam. EKG-ból buktam meg, és ez valahogy sosem hagyott teljesen békén. Mondhatnám, általános gyerekorvosként „illett” tovább specializálódni. Bizonyos szakmák eleve kiestek, mert a manuális szaktárgyakhoz nincs érzékem. Kihívásnak tűnt hát a kardiológia, amely ráadásul akkora terület, amelynél nem fenyegetett az a veszély, hogy túlságosan beszűkülök.

Milyen gyakran találkozik Marfan-szindrómával?

A Marfan-szindróma relatív gyakori fejlődési rendellenesség, minden évben Magyarországon tucatnyi gyermek biztosan megszületik. Ráadásul a Marfan-szindróma úgymond, „sunyi” kór. Nem igazán kerek, nem kiszámítható lefolyású (mint például a cisztás fibrózis). Hiába tudjuk, hogy egy génbetegségről van szó, rendkívül sok formája, fokozata van, és sajnos egyik tünete sem igazán specifikus. Ezért a Marfan-szindróma egy olyan nagy kosár, amelynek sok részét látjuk, de még több részét máig sem ismerjük.

Megjegyzem, korrekt országos Marfan-szindróma felmérés Magyarországon még nem történt.

A Magyar Marfan Alapítvány végez ilyen felmérést, de csak felnőtteknél, illetve a marfanosok gyermekeinél.

Külön probléma az, hogy ez egy autoszomálisan öröklődő betegség, de egy jelentős része elsőre spontán mutációra történik. Az irodalom 15-30%-ra teszi ennek gyakoriságát. Tehát az sem túlságosan biztos támpont, hogy előfordult-e már a családban. Rengeteg az új eset, minden harmadik-negyedik ilyen. Másrészt vannak egészen enyhe, de igen súlyos fokozatai is.

Az enyhébb eseteknél előfordul, hogy örökre rejtve maradnak. Általában az idő előrehaladtával romlik, de így is gyakran csak felnőttkorban kerül felismerésre.

Meg lehet állapítani egy gyermekről biztosan, hogy marfanos?

A legspecifikusabb jelei a szemproblémák. A legjellegzetesebb szívvelterés az aortagyökének a tágulata, de ez is relatív, különböző fokozata van. A kísérő tünetek az érdekesek. A mitralis insufficiencia típusos, de önmagában is gyakori rendellenesség, a nők 15-20%-ánál fordul elő. Jellegzetes a külső megjelenés. De legyünk őszinték, a kar fesztáv mérése, a hajlékonyság elemzése nem tartozik a kötelező orvosi vizsgálatokhoz. Ezek a tünetek önmagukban is megjelenhetnek. Az akcelerációnak köszönhetően, a mai nemzedék már magasabb elődeinél. Pedig fel kellene ismerni már fiatalkorban, mert a mitralis insufficiencia marfanosoknál, sokkal gyorsabban romlik. Az enyhébb eltérések azonban szerencsére csak évek, évtizedek múlva progrediálnak.

EKG vizsgálattal, hallgatódzással fel lehet ismerni a jellemző eltéréseket?

A Marfan-szindrómát régóta ismerjük, ám az orvostudomány fejlődése elengedhetetlen volt a precíz diagnózis felállításában. Jelentős áttörést jelentett a szívultrahang elterjedése. Azt megelőzően a röntgenre, az EKG-ra, és a hallgatódzásra lehetett kizárólag hagyatkozni. Az EKG görbe nem mutat jellegzetes eltérést, csak extrém formáinál, amikor már nagyon terhelt a szív. A küllem specifikusabb. A 20. század nagy találmánya a statisztika, hisz régebben az orvosok izoláltan dolgoztak.

A Marfanra utaló jegyek később alakulnak ki? Ez egy folyamatos romlás eredménye?

Sosem hallottam olyanról, hogy csecsemőnél Marfant diagnosztizáltak volna, mert ez egy előrehaladó kötőszöveti gyengeség,

ami nagyobb terhelés hatására jelentkezik. Úgy lehet ezt elképzelni, mint egy autó motorját, amelynek bizonyos alkatrészei a nagyobb terhelésnek rosszabbul állnak ellent, mint egy másik. Vagyis, ami az embernél 80 évesen kezdene romlani, gyengülni, meszesedni, az a marfanosnál 8 évesen. A beépített, sunyi kis gyengeség miatt, már fiatal felnőtt korban is adhat tüneteket.

Úgy gondolom, hogy az a marfanos, aki gyermeket vállal, évekig nem tudja megnyugtatni magát. Nem kell rohanni a gyermekkel a kardiológushoz, de szerintem, óvodás kora előtt mindenképpen érdemes elvinni egy vizsgálatra. Én is örömmel megvizsgálom ezeket a gyermekeket.

Köszönöm szépen Főorvos Úr!

Holcsa Judit gyógytornász: Schroth terápia



Holcsa Judit

A scoliosis gerincferdülést jelent. A gerincferdülésnek sokféle típusát különböztetjük meg. A két nagy csoport a funkcionális és a strukturális gerincferdülés. (ld. később)

Jellemző kor

A gerincferdülés kialakulásának időpontja jellemző, ez alapján megkülönböztetünk fiatal gyermekkori, fiataalkori, és felnőttkori gerincferdülést. A gerincferdülés romlására annál inkább lehet számítani, minél korábbi életkorban jelentkezett.

Kialakulásának okai, milyen gyorsan alakul ki?

A gerincferdüléseknek alapvetően két típusa van. Az első csoportba azok a görbületek tartoznak, amelyeknek ismert okai vannak, pl. veleszületett csigolyafejlődési rendellenesség (félcsigolya, blokkcsigolya), izomdiszbalansz,

a másik csoportba azok a görbületek tartoznak, amelyeknek az oka ismeretlen (idiopathiás scoliosis), multifaktoriális hajlam kimutatható, de az egyértelmű ok nem ismert.

A gerincferdülés kialakulása, ill. romlása döntően a növekedési lökés időszakaira tehető, ugyanis bármilyen okból alakul ki a gerincferdülés, amikor a csontrendszer hirtelen növekedésnek indul, az izom- és ízületi rendszer megerősödése még várat magára. Így a megnövekedett teherkarokat az adott szituációhoz még gyenge izomzatnak kellene megtartani, így a gravitáció, ill. a már fennálló gerincferdülésből adódó aszimmetriák aránytalanul nagy „ferdítő” erőként hatnak. Ezért fontos az időben elkezdett, célzott, egyéni, rendszeresen végzett gyógytorna a növekedés befejezéséig,

de bizonyos fokú gerincferdülések esetén felnőttkorban is.

Megelőzhető-e?

A gerincferdülés kialakulása sajnos nem előzhető meg, de korán felismerhető, és amikor még kismértékű a görbület, rendkívül jól kezelhető, a romlás megelőzhető, és akár teljes gyógyulás is elérhető. Persze ehhez nagyon komoly együttműködésre van szükség a gyerek, szülő, orvos, gyógytornás, esetleg fűzőkészítő mester részéről.

Előrejelző tünetek

Laikusok számára is könnyen észrevehető jellegzetes aszimmetriákat láthatunk gerincferdülés esetén, mint pl. a medence aszimmetriája, ferde állása, oldalra kitolódott helyzete, a törzs és kar által bezárt háromszög aszimmetriája a két oldalt összehasonlítva. Hátról nézve jellegzetes hátra domborodó bordák az egyik oldalon (bordapúp) és vele szemközt a bordák behúzódása (bordavölgy). Ugyanilyen aszimmetrikus behúzódást és kiemelkedést láthatunk hátul a derék tájékán is. A vállak, csuklyás izmok aszimmetrikus magassága, előre ill. hátra fordult helyzete, a nyak ferde tartása is a gerincferdülés jele lehet.

Javulni fog-e a gerincferdülés, ha rendszeresen tornáznak vagy csak szinten tartom az állapotot?

A gerincferdülés egyénre szabott terápiával nagyon jól kezelhető. A nagyfokú gerincferdülések esetén szerényebb javulásra ill. szinten tartásra lehet számítani. Sajnos az is előfordulhat, hogy műtét is szükségessé válik (50-60 Cobb fok feletti scoliosisoknál), de a szakemberek tanácsait betartva a legtöbb esetben javulásra számíthatunk. A legfontosabb és legnehezebb feladat a gyerek ill. fiatal meggyőzése arról, hogy vegye komolyan a gyógytornát és ha szükséges, hordja a fűzőt.

Mekkora mértékű gerincferdüléstől kell korrekciós tornát végezni?

10 Cobb fok fölötti gerincferdülés esetén javasolt a Háromdimenziós Scoliosis Terápia Katharina Schroth szerint, ill. ugyanez a módszer rendkívül jól alkalmazható anyag tartás és Scheuermann betegség esetén is.

Heti hány alkalommal kell tornáztatni és egy torna mennyi ideig tart?

A gyógytornát lehetőség szerint minden nap 1/2-1 óra időtartamban kell végezni és ezt ki kell egészíteni heti 3 alkalommal Cardio-edzéssel.

Mikor lehet abbahagyni a tornát? Kell-e felnőttkorban tornáztatni?

Az intenzív gyógytornát a növekedés befejeztével csökkenteni lehet, de ugyanúgy, mint mindenkinek, javasolt a heti 2-3 alkalommal gerinctorna, hiszen az ülő életmód ellensúlyozására szükségünk van a testtartást javító gyakorlatokra. 30-40 Cobb fok feletti gerincferdülések esetén javasolt felnőttkorban is a háromdimenziós korrekciós torna és a cardiotréning heti 3 alkalommal.

Lehet-e sportolni, testnevelés órán részt venni gerincferdüléssel?

A sporttól nem tiltjuk el a gyerekeket, de a versenysportot ill. az aszimmetrikus terhelést adó ill. nagy ütközéssel, ugrásokkal, hátrahajlásokkal járó sportokat a gerincferdülés mértékének függvényében mérlegelni kell. A sport kifejezetten támogatja a scoliosisterápiát, ha megfelelő sportot választunk.

A scoliosisok két nagy csoportja:

Funkcionális scoliosis Azok az oldalirányú görbületek tartoznak ebbe a csoportba, amelyeket nem kísér a gerinc torziója, vagyis elcsavarodása tehát nincs bordapúp és előre hajlított vagy fekvő helyzetben a görbület eltűnik. Ha hosszú ideig fennáll a funkcionális scoliosis, kezelés nélkül könnyen strukturális alakul.

Strukturális scoliosis esetében a gerinc háromdimenziós elváltozásáról van szó. Hátról nézve kialakul az oldalirányú görbület, eh-

hez csatlakozik a görbületnek megfelelő rotáció, és oldalnézetből a gerinc természetes íveinek, tehát a nyaki és ágyéki homorulatnak, valamint a háti domborulatnak az elsimulása, ez a gyakoribb, ill. fokozódása. A gerinc egyes alkotóelemein a görbületnek megfelelő elváltozások figyelhetők meg: A csigolyatestek és nyúlványaik a tér minden irányában deformálódnak, a csigolyatestek egymáshoz képest elfordulnak, ezt a háti szakaszon a bordák is követik, így a görbület oldalán hátul kialakul a bordapúp, a másik oldalon elöl képződik egy enyhébb fokú bordapúp, a bordapúppal szemben pedig bordavölgyek alakulnak ki. A porckorongok is deformálódnak, korán megkezdődik a porckorongok degenerációja, nagyobb esélyt adva ezzel a későbbi porckorongsérv kialakulásának. A gerinc izmai és szalagjai is követik a csontos elváltozásokat, a görbület oldalán elvékonyodnak, túlnyúlnak, a másik oldalon megrövidülnek, de az izmok mindkét oldalon elgyengülnek.

A scoliosis kezelése:

A funkcionális scoliosisok időben felismerve a gerinctartó izomzatának megerősítésével, adott esetben a lábhosszkülönbség kiegyenlítésével meggyógyulnak. Természetesen szükség lehet ezekben az esetekben is a tartásjavító torna mellett a korrekciós aszimmetrikus gyógytornára is.

Strukturális scoliosisok esetében, ahol a legtöbb esetben romlással kell számolni, ortopédiai kezelésre van szükség. A legfontosabb és legegyszerűbb kezelési módszer a korrekciós gyógytorna. Az egyik leghatékonyabb módszer a Katharina **Schroth** által kidolgozott, a gerinc háromdimenziós korrekciójára és egy speciális légzési technikára épülő módszer. Az ortopédiai kezelés során szükség lehet, műanyag fűzők alkalmazására, végső esetben műtéti megoldásra is.

Schroth terápia

A háromdimenziós scoliosis terápiát Katharina Schroth fejlesztette ki az 1900-as évek elején. Schroth saját gerincén kísérletezte ki, hogyan

tudja gerincferdülését és bordapúpjait korrigálni. Megpróbálta légzés és izomkontrakció segítségével saját gerincferdülését kiegyenesíteni... így született meg a Schroth Terápia, amelyet napjainkban a tartáshibák, a scoliosis és a Scheuermann betegség háromdimenziós korrekciójára és különböző gerincfájdalmak kezelésére alkalmaznak.

A terápia lényege: a gerinc maximális aktív nyújtásával annak felegyenesítése, háromdimenziós forgató légzéssel a törzs visszaforgatása középre valamint a korrigált testhelyzet megtartása mellett végzett izomerősítés és nyújtás. A terapeutával megtanult korrekciós helyzetek beépíthetők a hétköznapi életbe, így 24 órán át végezhető a terápia. A gyakorlatokkal a hibás tartás korrekciója, a belső testkép normalizálása a cél.

A Schroth módszer céljai: a növekedés befejezéséig a görbület csökkentése ill. progressziójának lassítása, megállítása, vagyis a scoliotikus tartás korrigálása, az antigravitációs izmok teljesítményének fokozásán keresztül a korrekciós tartás stabilizálása, a korrigált tartás érzet kialakítása. A gerinc deformitásából eredő izom és ízületi elváltozások, a discus degeneráció, a fájdalom elkerülése, csökkentése. A cardiopulmonalis teljesítőképesség fokozása, a tüdőfunkció növelése célzott tréning és borda-mobilizáció segítségével, a pszichés ártalmak csökkentése, a törzs kozmetikai korrekciója.

A gerincferdülés terápiája mindig egyénre szabott, hiszen nincs két egyforma gerinc és nincs két egyforma gerincferdülés. A háromdimenziós korrekciót a testhelyzetek görbülethez adaptált megválasztása, különböző segédeszközök, akaratlagos nyújtózás, a megfelelő izmok kontrakciója és az irányított Forgató légzés technikájával érjük el.

A Schroth terápia háromdimenziós megközelítési módja lehetővé teszi a rendkívül tudatos és sikeres konzervatív kezelést 4-5 éves kortól egész életen át, alapvetően eltér a többi hagyományos kezelési technikától. Komplex te-

rápia, mivel életviteli tanácsokkal is ellátja a betegeket és gondot fordít a szív- és légzőrendszeri tréningre. Eredményessége a tudatos, egyénre szabott korrekción és komplexitásán alapul.

A nemzetközi irodalomban az utóbbi évszázadból több módszerrel találkozhatunk a gerincferdülés kezelését illetően. A lehetőség szerinti maximális korrekció elérésében az 1900-as évek elejétől a német Katharina Schroth nevéhez fűződő háromdimenziós scoliosis terápia állja meg a helyét. Mint a név is mutatja, a módszer nem csak az oldalirányú görbületet kezeli (kétdimenziós), hanem a csigolyák csavarodása következtében kialakult bordapúpot is korrigálja (háromdimenziós). Schroth a gerinc anatómiai tulajdonságaira alapozva a törzset három blokkra osztja fel, amelyek a gerincferdülés esetén egymással szemben eltolt, elcsavarodott helyzetben deformálódtak. A csontos elváltozás következtében a csigolyák ék alakúvá válhatnak, a bordák mozgékonyasága korlátozódik, majd ennek hatására a légzési volumen csökken.

A gyógytorna módszer meghatározott idegi visszakapcsolási mechanizmusokra épül, különösképpen a tartás- és mozgásérzésre. A megfelelő tartáskorrekció és a görbület felgyenesítésének begyakorlásával az új tartási érzés idővel rögződik. A gerincferdülés kor-

rekciójának eléréséhez különböző aszimmetrikus helyzetekben a törzsizomzat bizonyos szakaszának működését váltjuk ki. A terápia kiemelkedően fontos részét képező háromdimenziós légzéssel a csigolyák csavarodását, az oldalirányú görbületet és a gerincferdüléssel gyakran együtt járó „lapos hátat“ korrigáljuk. A terápia lényege, hogy a gerinc maximális aktív nyújtásával elért helyzetben a háromdimenziós légzéssel a törzs csavarodásának visszaállítását érjük el, majd ennek a testhelyzetnek a megtartása mellett izomerősítést és nyújtást alkalmazunk. A gyógytornagyakorlatok célja a hibás gerincferdüléssel tartás korrekciója, a belső testkép normalizálása és a csökkent működésű tüdőterületek aktiválása.

Ezen folyamatok olyan automatizmusok kialakulását segítik elő, amelyek a mindennapi életben a gyakorlási időn kívül a progresszió megállítását célozzák. A Schroth terápia mellett a gerincferdülés rehabilitációjában helyet kapnak más neurofiziológiás alapokra épülő módszerek is, mint például a PNF (proprioceptív neuromuscularis facilitáció - a tartó izomzat célzott ingerlése és erősítése), fájdalomterápia, funkciós terápia is. A gyógytorna program segítségével a görbület felgyenesítése, a csavarodás csökkenése és a korrigált helyzet izmokkal való stabilizálása érhető el. A rendszeres kezelés hosszútávon is tartós korrekciókat eredményez.

Impresszum

Főszerkesztő: Varró Csilla • **E-mail:** varroczilla@gmail.com • **Telefon:** +36 30 384 22 30

Lapigazgató: Dr. Szabolcs Zoltán • **Telefon:** +36-20 825 80 50 • **Fax:** +36-26 362 425 • **E-mail:** dr.szabzol@gmail.com

Megjelenteti: Magyar Marfan Alapítvány – Hungarian Marfan Foundation • **Cím:** SE Szívsebészeti Klinika - 1122 Bp. Városmajor u. 68. • **Adószám:** 182-483-71-1-43 • **Technikai kód:** 0403 8686465618 • **Honlap:** <http://www.marfan.hu>