

Συνοδά προβλήματα στα παιδιά με νευρομυικά νοσήματα

Ευτέρπη Παυλίδου

Επιμελήτρια Β' Ε.Σ.Υ

Β' Παιδιατρική Κλινική, τμήμα Μ.Δ.Α Hellas, Νοσοκομείο Α.Χ.Ε.Π.Α

Ο όρος Νευρομυικά νοσήματα αφορά ένα ευρύ φάσμα συνδρόμων και νοσημάτων, τα οποία άμεσα ή έμμεσα επηρεάζουν τη λειτουργία των σκελετικών μυών. Πρόκειται για νοσήματα με μεγάλη κλινική ετερογένεια, τα οποία εμφανίζουν μυϊκή αδυναμία-υποτονία ακόμη και από τη βρεφική ηλικία. Στην πλειονότητά τους πρόκειται για γενετικά νοσήματα.

Η βλάβη μπορεί να αφορά τους μύες, τους κινητικούς νευρώνες των προσθίων κεράτων του νωτιαίου μυελού, τα περιφερικά νεύρα και τις νευρομυϊκές συνάψεις. Στην κλινική σημειολογία περιλαμβάνονται ο μυϊκός πόνος, η ελαττωμένη ανοχή στην άσκηση, η κόπωση, ο μικρός βηματισμός, η δυσκολία στο ανέβασμα της σκάλας και στην έγερση από την καθιστή θέση, η μυϊκή ατροφία και η ψευδοϋπερτροφία των γαστροκνημίων μυών καθώς και διαταραχές της σπονδυλικής στήλης (π.χ. λόρδωση, σκολίωση).

Τα συνοδά προβλήματα των νευρομυϊκών νοσημάτων στα παιδιά αφορούν κυρίως την παρουσία επιπλοκών από το αναπνευστικό, το καρδιαγγειακό σύστημα και το σκελετικό σύστημα. Ωστόσο, υπάρχουν και άλλες παθολογικές καταστάσεις που συνοδεύουν την κλινική πορεία αυτών των νοσημάτων.

Η έκπτωση των γνωστικών λειτουργιών και η ύπαρξη Διαταραχής Ελλειμματικής Προσοχής και Υπερκινητικότητας που φαίνεται να συνδέονται με το είδος της μετάλλαξης σε παιδιά με μυϊκή δυστροφία, το σύνδρομο αποφρακτικής άπνοιας στον ύπνο καθώς και οι ακούσιες κινήσεις κάτω άκρων αποτελούν μέρος των συνοδών προβλημάτων. Σημαντικό ρόλο στην ποιότητα ζωής των παιδιών αυτών διαδραματίζει η χρόνια κόπωση, την οποία βιώνουν σε καθημερινή βάση στα προχωρημένα στάδια της νόσου. Επίσης, εξέχουσας σημασίας με κίνδυνο σοβαρών και απειλητικών για τη ζωή επιπλοκών είναι τα προβλήματα των διαταραχών μάσησης και κατάποσης καθώς επίσης της έντονης γαστρο-οισοφαγικής παλινδρόμησης, ενώ η ύπαρξη βαρειάς δυσκοιλιότητας επιβαρύνει επιπλέον τον ασθενή. Η παρακολούθηση της οπτικής οξύτητας και των οπτικών πεδίων σε κάποια νευρομυϊκά νοσήματα είναι επιβεβλημένη να γίνεται σε τακτά χρονικά διαστήματα. Τέλος, είναι σημαντικό να μην ξεχνάμε ότι τα παιδιά αυτά και οι οικογένειές τους χρειάζονται συστηματική ψυχολογική υποστήριξη δεδομένου ότι υπάρχει ο κίνδυνος της κατάθλιψης και άλλων σοβαρών ψυχολογικών διαταραχών.

Τα νευρομυϊκά νοσήματα αποτελούν διαταραχές με βαριά κλινική πορεία και πολύπλευρες επιπλοκές, ενώ χαρακτηρίζονται από δυσμενή πρόγνωση. Ωστόσο, η πρόοδος στην έρευνα σε ό,τι αφορά την αντιμετώπιση τους είναι ελπιδοφόρα και κάνει επιτακτική την ανάγκη της τακτικής και συστηματικής παρακολούθησης των παιδιών αυτών από ομάδα ιατρών, θεραπειών και ψυχολόγων.