

Artrogrypoza analiza przypadku

Elżbieta Drózdź-Kubicka

Artrogrypoza (artrogryposis multiplex congenita, myodystrophia foetalis), jest jednym z najcięższych zespołów wad wrodzonych narządu ruchu. U części chorych przeważają przykurcze stawowe, a u pozostałych pierwszorzędnymi objawami są stany niedorozwoju mięśni, kości i tkanek miękkich. Choroba może występować samodzielnie lub współistnieć jako element wrodzonych, wielonarządowych lub genetycznych zaburzeń.

Etiologia nie jest do końca poznana. W piśmiennictwie przyjmuje się wiele hipotez, jednak żadne konkretne przyczyny nie zostały potwierdzone.

Stopień zbliźnowacenia mięśni decyduje o ciężkości wady, rozległości zeszywnień stawów , niedomogów unerwienia i krążenia obwodowego

Choroba występuje jako jednoczesne symetryczne zniekształcenie stawów kończyn górnych i dolnych o charakterze zgięciowym lub wyprostnym. Występuje również w postaci poronnej powodując zmiany o ograniczonym umiejscowieniu np. tylko w obrębie stóp lub bioder co może być przyczyną błędnie postawionej diagnozy i tym samym niepowodzenia zastosowanego leczenia.

Urodzenie dziecka z Artrogrypozą jest ryzykiem populacyjnym u około 3 na 1000 żywo narodzonych dzieci. Najczęściej rodzice to młode, zdrowe osoby, a dzieci są z ciąży pierwszej i w 97% posiadają zdrowe rodzeństwo.

Artrogrypozę rozpoznaje się przy urodzeniu. W czystej postaci Artrogrypozy, bez współistniejących chorób dodatkowych nie stosuje się leczenia farmakologicznego. Podstawową metodą leczenia jest rehabilitacja i zabiegi chirurgiczne.

Ujawnione po porodzie zmiany kliniczne mają charakter statyczny (mięśnie nie ulegają dalszej degradacji, a przykurcze stawowe nie pogłębiają się), jednak nieleczone zniekształcenia postępują w miarę wzrastania dziecka (z powodu nieprawidłowego rozwoju pozostałych mięśni w wyniku upośledzonego krążenia

obwodowego, a co się z tym wiąże, złego odżywienia tych mięśni, jak również degradacji włókien nerwowych z powodu nie używania).

Rokowanie w dużej mierze zależy od rozległości zmian, postaci klinicznej Artrogrypozy, rozwoju umysłowego dziecka i współpracy z rodzicami. Wiele osób pomimo leczenia pozostaje niepełnosprawnymi, wymaga pomocy i opieki. Najbardziej dramatyczny przebieg ma Artrogrypoza z zajęciem mięśni oddechowych, gdyż bezpośrednio zagraża życiu chorego.

Zadania stawiane przed współczesną rehabilitacją wymagają stworzenia zespołu złożonego z wielu specjalistów, których działanie koncentruje się na profesjonalnym i kompleksowym rozwiązaniu problemów zdrowotnych i psychospołecznych.

Proces opieki pielęgniarskiej uzależniony jest od wielu czynników, między innymi od stopnia zaawansowania choroby, wieku pacjenta, w którym rozpoznano chorobę i skierowano na rehabilitację, częstotliwości pobytu dziecka w oddziale, a także od tego, czy rodzice mają możliwość przebywania wraz z dzieckiem.