

Nemzetközi OMS kutató csoport tájékoztató kiadványa családok számára

Információs kiadvány Opsoclonus Myoclonus Ataxiás szindrómával(másnéven Kinsbourne szindróma) diagnosztizált kis és serdülőkorú gyermekek iskolái, tanárai számára

Mi az a Opsoclonus Myoclonus Ataxiás szindróma (OMS)?

Opsoclonus Myoclonus Ataxiás szindróma (OMS), vagy másnéven Kinsbourne szindróma egy ritka autoimmun agyi megbetegedés. Az autoimmun betegségek lényege, hogy a test védekező rendszere (az immun rendszer) saját maga ellen fordul, a saját egészséges szöveteit támadja meg. OMS esetén az agy egyes alkotói ellen és egyes tanulmányok szerint leginkább a kisagy ellen. Az így okozott agyi sérülések miatt alakulnak ki az OMS tünetei. Ezek kezdetben lehetnek nagyon komoly tünetek, mint például spontán jelentkező gyors, kaotikus, szabálytalan szemmozgások (opsoclonus), akaratlan izomrándulások a végtagokban (myoclonus), ügyetlen, bizonytalan testtartás, mozgás (ataxia). Ezek a kezdeti tünetek a betegek 70%-ban elmúlnak de sajnos maradandó magatartásbeli és gondolkodásbeli zavarok még ezek után is fennmaradhatnak (például agresszivitás, hangulat ingadozás, idegesség, vagy a beszéd, az olvasás zavara).

OMS adatokban

- A gyermekkori OMS a legtöbb esetben 3 éves kor előtt kezdődik, átlagosan 18 hónapos kor körül.
- Az OMS sokszor együtt jelenik meg egy bizonyos típusú gyerekeknél jelentkező daganat fajtával, amit úgy hívnak hogy neuroblasztoma.
- Egyes gyerekekben a OMS csak egy fázisú (monofázisos) de a legtöbben több visszaesést, több fázisú betegséget élnek át. Olyan formája is ismert a betegségnek amikor a beteg jön és megy hosszabb időn keresztül, a fázisok között kisebb nagyobb tünetmentes szakaszokkal.

OMS tünetei

Minden egyes OMS-es diák más és más, de általánosan igaz, hogy sokuknak van testi, szellemi és magatartásbeli jele a betegségnek. Ezek érintettség fokától függően lehetnek komolyabbak vagy kevésbé komolyak. Ezen kívül a tünetek a betegség alatt változó intenzitással jelezhetnek.

Testi tünetek

Opsoclonus: gyors, akaratlan szemmozgás. Ez a tünet gyakran a kezdeti stádiumban jelentkezik, de újrjelentkezése később egy esetleges visszaesésnek is lehet az egyik jele.

Myoclonus: akaratlan izomösszehúzódás ami jelentkezhet a karban, vállakon vagy a törzs izmaiban is.

Ataxia: mozgási ügyetlenség. Ez ami megjelenhet mikor a gyerek fel akar állni, menni akar vagy csak próbálná megőrizni az egyensúlyát.

Remegés-kézremegés.

Szédülés, bizonytalanság érzése.

Hangulat és magatartási problémák (pl dühkitörések)

Alvászavarok: mint például alvás hiány, ami konstans fáradtságot, álmoságot okozhat nappal a gyermekben.

Tanulási zavarok, szellemi képességbeli problémák

OMS-ben szenvedő gyerekeknél gyakran megfigyelhető hogy a tanulás nehezen megy, sokszor vannak szellemi kapacitásbeli problémájuk. Ezen zavarok más, a kisagyat érintő betegségekhez hasonlóak, és akkor is megjelenhetnek, ha a betegségnek nincs egyéb testi tünete. Ezen problémák megítélése mindig egyéni alapokon kell hogy nyugodjon, felmérve a személyenként változó erősebb és gyengébb pontjait a tanulónak. Majd ezek után kell tanulónak személyre szabottan tananyagot, segítséget felállítani. A leggyakrabban előforduló problémák a következők:

A memória és a tanulás zavarai

A tanulóknak nehézséget okozhat a már egyszer elsajátított anyag előhozatala. Ez az évek során a tananyag nehezedésével egyre szembeötlőbb lehet főleg az alap tantárgyak esetében (pl matematika). Az információ sokszori ismétlése és mind vizuális mind szóbeli segédeszközök használata sokat segíthet a gyermeknek.

Feldolgozási sebesség

Az érintett gyermekek információ feldolgozása lassabb lehet mint a többieké. Ez főleg az olyan feladatokban válhat nyilvánvalóvá, amikor például tábláról kell lemásolni valamit (vizuálisan adott anyagot), jegyzetelés során, feladatlapok kitöltése estén vagy új, gyors, korábban nem látott gondolkodást igénylő gyakorlatok során. Ajánlatos több időt engedélyezni a feladatok kitöltéséhez, csökkenteni a megoldandó feladatokat és ha lehetséges felvenni videóra az órákat.

Egzekutív zavarok (mentális rugalmasság)

A beteg diákoknál megfigyelhető, hogy nehezen váltják át figyelmük összpontosítását egyik feladatról, gyarorlatról a másikra, nehezen tudnak több lépcsős feladatokat megoldani vagy előnyben részesíteni fontosabb lépéseket. Hasznos lehet ezért a feladatokat több kisebb alfeladatra felbontani nekik, folyamatábrákat adni segítségül a szóbeli segítség, feladatlista és mellékelt illusztrációk mellett.

Koncentrációs képesség zavarai

OMSben szenvedő gyermekek –összehasonlítva a többi gyermekkel-kisebb mennyiségű anyagra képesek egyszerre koncentrálni, figyelmük hamar "elkalandozik" arról ami körülöttük az osztályteremben folyik.

Segítségül szolgálhat nekik, ha kevés a körülöttük lévő, a figyelemüket potenciálisan elvonó dolog a teremben, az, ha kisebb alfeladatokra osztjuk a nagyobb feladatokat, ha szóbeli összefoglalásra bíztatjuk őket minden feladat elkezdése előtt vagy ha mind szóbeli, mind non-verbális utasításokat adunk egyszerre.

Vizuális észlelés és a térfelismerés zavari

Jellemzően ezen gyermekek hibásan értelmezik a környezetükből jövő információkat (például a mozgásaikat nehezen hangolják össze a külvilággal, nehezen másolnak le dolgokat, nehéz számukra az írás megtanulása vagy akár egy labda elkapása). Segíthet nekik, ha több időt kapnak mint társaik a látott információ feldolgozásához, ha például különböző jel rendszereket vezetünk be nekik (mint piros és zöld pontokkal jelezzük hogy hol kezdődik és hol fejeződik be egy feladat), személyre szabott munkalapokat kapnak, vagy ha rövidebb de koncentráltabb figyelmet igénylő munkafolyamatokra bontjuk fel a gyakorlatokat.

Olvasás

Az olvasás területén sokszor akár több problémával is küzdhetnek az OMSben szenvedő gyerekek. Többek között ilyen lehet a ritmicitás zavara, a hangok külön kihallásának zavara, a különálló szavak megkülönböztetése, különbözőként való kiolvasása, az olvasás folyamatossága, szövegértés, utasítások követése, a olvasott szöveg összefoglalása újraolvasás nélkül. Kutató munkák eredményeiként

születtek korábban olyan korai fejlesztő programok mely sok segítséget adhatnak itt (pl: Orton Gillingham, Wilson, Lindamood Bell, Project Read).

Kifejező (expresszív vagyis a beszédkésztség) és a Receptív (beszédértési) nyelvi zavarok

Nyelvi zavar alatt az olyan problémákat értük, amikor a betegek csökkent képességet mutatnak a nyelv verbális vagy nem verbális megértésére, használatára. Ilyen probléma lehet például az egyes szavak nem megfelelő használata, a szavak jelentésének nem megértése, a nyelvtan helytelen használata, a gondolatok kifejezésének képtelensége, a csökkent szókinccs, vagy szóban kapott utasítások követése. A OMS-es tanulóknak ilyen problémák esetén tud segíteni ha az információkat többször magyarázzuk el, akár többféleképpen is, ha azokat kisebb részekre bontjuk fel nekik, több időt adunk arra, hogy kifejezzék mondanivalójukat, vagy audiovizuális segítő eszközöket vetünk be.

Csökkent szellemi képesség

Autizmus spectrumzavar vagy autista tulajdonságok (a teljes korkép jelenléte és diagnosza nélkül)

Összefoglalva

Ezen tanulók a kisebb vagy nagyobb problémáik ellenére is sikeresen teljesíthetnek az iskolában. Sajnos azonban **nem létezik egy általánosan kidolgozott tanítási program számukra** mert minden egyes beteg más és más. A nagyobb siker érdekében a tanulók egyedi szükségleteihez kell inkább alakítani a tananyagot, vagy akár a tanterem belső elrendezését is ha lehet.

Érzelmi , magatartás beli problémák

Hosszabb vagy rövidebb dühkitörések, szorongás, hangulati ingadozás vagy kényszerbetegségekre hajlamosság előfordulhatnak ezeknél a gyerekeknél. Ezek a problémák akár olyan komolyak is lehetnek, hogy negatív hatással lesznek a gyermek iskolai teljesítményére, társas kapcsolataira, barátkozási képességére. Ezekben az esetekben iskolai vagy otthoni, család bevonásával történő magatartás terápias vagy akár gyógyszeres kezeléssel jó eredményeket lehet elérni. Speciális foglalkoztatás terapeuta, rehabilitátor segíthet annak a felmérésében hogy például szenzoros intergrációs terápiával csökkenthetőek-e az érzékelés zavarai miatt kialakuló magatartási problémák (túlérzékenység erős hangok, fények, illatok, anyagok érintése esetén). Egyéb speciális felmérési módok, mint a becslőskálák használata (például a Functional Behavioral Assessment) ugyancsak segítséget nyújthat a gyermek viselkedés zavarainak a komplett felmérésében. Ezeket a skálákat az iskolai pszichológus vagy egy külső szakember is kitöltheti. Az ezután elkészített terv nagyban segítheti a tanulót abban, hogy helyesen értékelje környezetét visszajelzéseit, és így, azokat jobban megértve egy megfelelőbb magatartást alakíthat ki magának.

Visszaesések

Egyes gyerekeknek kórlefolyásában gyakrabban vagy ritkábban de előfordulhatnak visszaesések a betegség területén. Ezeket előre megjósolni nehéz és természetesen nagyon meg szokták viselni a beteget és környezetét. A visszaesések során néha csak egyes, néha pedig több jele is újra előjöhethet a betegségnek, amelyek lehetnek fizikai vagy érinthetik a beteg viselkedését, magatartását. Éppen ezért is szükség van arra, hogy a gyermek iskolájában dolgozó egészségügyi szakemberek és tanáraik is ismerjék, felismerjék az OMS tüneteit, hogy így alkalom adtán ők is figyelmeztethessék a szülőket az esetleges jelekre.

OMS gyógyszeres kezelése

Jellemzően az OMS kezelése leginkább a diagnózis utáni kezdeti időszakokban és visszaesések idején fontos, amikor is a betegek szteroid tartalmú gyógyszereket kell hogy szedjenek minden nap, ezt sok esetben kórházi infúziós kezeléssel kiegészítve. Ezen gyógyszerek mellékhatása néha influenza szerű tüneteket vált ki (mint például hányás és általános gyengeség), vagy befolyásolják az étvágyat, a magatartást.

Iskolai hiányzások

A betegség első jelentkezései és a visszaesések ideje alatt a gyerekek nem tudnak iskolába menni. Ugyancsak gyakrabban fognak hiányozni az orvosi felülvizsgálatok vagy terápiás kezeléseik ideje alatt.

Tudásszint felmérése és segítő programok

Minden OMSben szenvedő 3 éves alatti gyermek korai fejlesztésben jártas szakember véleményezése után fejlesztő programban kellene hogy részt vegyen. Ezen program keretén belül a gyermeket gyógytornászok, speciális rehabilitációs szakemberek (motros, funkciók, a mozgás különböző részeinek segítségével), logopédusok (a nyelvi zavarok leküzdésére) és egyéb szakemberek segítségét kérhetné segítségül.

A 3 éves kor feletti gyerekek esetében a felmérést az óvoda-iskola szakembereinek, a körzetnek megfelelő vagy magán úton szervezett szakemberek bevonásával is történhet melynek a célja egy, a gyerekre szabott iskolai, fejlesztő tananyag, program kialakítása.

Ez az Egyesült Államokban élők számára a az úgy nevezett 504 Plan és a Individualized Education Plan (IEP), az Egyesült Királyságban a EHC Plan (Education Healthcare Plan) segíthet.

Más országokban élők számára a körzeti iskolai tanácsadók segíthetnek ezen szakemberek összehangolásában.

Európai Ügynökség a Sajátos Nevelési Igényű Tanulókért és az Inkluzív Oktatásért létrehozott honlapján további információkat találhatnak az érdeklődők: <https://www.european-agency.org/>

Egyéb hasznos linkek:

[Egyesült Államok](#)

<http://www.idonline.org>

<http://idea.ed.gov>

<http://omslifefoundation.org>

[Egyesült Királyság:](#)

<https://www.gov.uk/government/publications/send-guide-for-parents-and-carers>

<http://www.specialneedsuk.org>

<http://www.ehcplan.co.uk>

<https://www.european-agency.org>

<http://dancingeyes.org.uk>

<http://omslifefoundation.org>