

Etapy współpracy lekarza rehabilitacji i neurologa dziecięcego w terapii pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową

Stages of the cooperation between rehabilitation physician and neuropediatricist in the treatment of patients with myelomeningocele

Bożena Okurowska-Zawada, Wojciech Kułak

Klinika Rehabilitacji Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Białymstoku

STRESZCZENIE

Celem pracy było omówienie zasad współpracy zespołu rehabilitacyjnego w zakresie diagnostyki i terapii pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową, ze szczególnym z uwzględnieniem roli neurologa dziecięcego. Badaniem objęto 86 pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową, podopiecznych Kliniki Neurologii i Rehabilitacji Dziecięcej i Kliniki Rehabilitacji Dziecięcej w Białymstoku. Analizowano obraz kliniczny i sytuacje, w których wymagana jest niezbędna konsultacja i opieka neurologiczna. Najliczniejszą grupę stanowiły dzieci z przepukliną okolicy lędźwiowej, mniej liczną z lokalizacją piersiową, najmniejszą z uszkodzeniem rdzenia w odcinku krzyżowym. Powikłania ze strony układu nerwowego typu wymiana układu drenującego, zatkanie drenu, padaczka najczęściej występowały wśród pacjentów z piersiową lokalizacją przepukliny oponowo-rdzeniowej. Pacjenci z przepukliną oponowo-rdzeniową wymagają szczególnego nadzoru i interdyscyplinarnej współpracy zespołu terapeutycznego, a zwłaszcza specjalisty neurologa dziecięcego.

Słowa kluczowe: przepuklina oponowo-rdzeniowa, neurolog, rehabilitant, opieka interdyscyplinarna

ABSTRACT

The aim of this paper was the presentation of the principles of the cooperation between rehabilitation team in the diagnosis and therapy of patients with meningocele with special reference to the role of the neurologist. The study group included 86 patients with myelomeningocele charges of the Department of Neurology and Rehabilitation and Department of Pediatric Rehabilitation in Białystok. We analyzed the clinical picture and the situations in which consultation is a required and necessary neurologic care. The largest group was children with meningocele at the lumbar level, a smaller one with the thoracic level, the smallest at the sacral level. Complications of nervous system type of drainage system replacement, clogged drain, epilepsy, occurred most frequently among patients with meningocele at the thoracic level so this group requires special care and interdisciplinary cooperation between a therapeutic team and a specialist neurologist. Patients with meningocele require special care and interdisciplinary cooperation of the therapeutic team with neuropediatricist.

Keywords: myelomeningocele, neuropediatricist, physiotherapist, interdisciplinary care

Przepuklina oponowo-rdzeniowa zajmuje szczególne miejsce wśród wad wrodzonych. Ta złożona, wielosegmentowa wada dotyczy rdzenia kręgowego, wychodzących z niego nerwów rdzeniowych i osłon: opon mózgowo-rdzeniowych, kręgow kręgosłupa, mięśni, tkanki podskórnej i skóry. Towarzyszy jej zniesienie lub osłabienie przewodzenia bodźców nerwowych od struktur centralnych na obwód ciała do mięśni, skóry i narządów wewnętrznych [1]. Opieka medyczna nad pacjentem z tą wadą ma charakter interdyscyplinarny, a ustalenie modelu rehabilitacji wpływającego na kształtowanie lokomocji w dużej mierze zależy od rozległości porażenia rdzenia kręgowego [2]. Współistnienie zaburzeń czynności wyższych pięter ośrodkowego układu nerwowego z powodu wodogłowia, wad rozwojowych mózgu wymaga uwzględnienia tych czynni-

ków przy planowaniu programu leczniczego usprawniania [1], a głównym celem powinno być osiągnięcie maksymalnej niezależności funkcjonalnej i samodzielności dziecka.

MATERIAŁ I METODY

Analizie poddano 86 dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową, podopiecznych Kliniki Neurologii i Rehabilitacji Dziecięcej i Kliniki Rehabilitacji Dziecięcej oraz Uniwersyteckiego Dziecięcego Szpitala Klinicznego w Białymstoku. Obraz kliniczny rozpatrywano w zależności od poziomu uszkodzenia neurosegmentów rdzenia kręgowego. Pacjentów podzielono na grupy na podstawie podziału Sharrarda, określając deficyty ruchowe [3,4]. Poziom uszkodzenia rdzenia kręgowego ustalono w czasie badania siły mięśni według skali Lovetta [4] w kończynach dolnych, był on

weryfikowany w badaniu neurologicznym. Wśród badanych dzieci znalazło się 44 (51%) chłopców i 42 (49%) dziewcząt. Wiek badanych dzieci znajdował się w przedziale 1–17 lat, średnia wieku wynosiła 7+ 4,4 lat. Średni wiek dziewcząt wynosił 6 lat, a chłopców 7 lat. Na podstawie wywiadu, oceny funkcjonalnej dziecka, oceny siły mięśniowej dokonano podziału pacjentów zgodnie z koncepcją Sharrarda na grupy poziomu piersiowego, lędźwiowego, krzyżowego. Badanie elektroencefalograficzne EEG wykonywano w Pracowni badań EEG Kliniki Neurologii i Rehabilitacji Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego. W analizie statystycznej posłużono się testem chi-kwadrat, testem t Studenta.

WYNIKI

Najliczniejszą grupę liczącą 53 (62%) osoby stanowiły dzieci z przepukliną okolicy lędźwiowej, mniej liczną grupę pacjenci z lokalizacją piersiową 24 (28%). Lokalizację krzyżową stwierdzono u 9 (10%) osób. W większości, tj. u 82 (95%) pacjentów wystąpiła przepuklina otwarta. Liczbę osób ze szczegółowym rozkładem lokalizacji przepukliny oponowo-rdzeniowej w zależności od uszkodzonego neurosegmentu w badanej grupie pacjentów przedstawia tabela I.

Wśród badanych dzieci najliczniejszą grupę, tj. 24 (28%) osoby, stanowili pacjenci z uszkodzeniem w odcinku piersiowym rdzenia (grupa I – uszkodzenie neurosegmentu Th12).

22 (25%) dzieci było pacjentami z grupy III (uszkodzenie neurosegmentu L3/L4). W grupie dzieci z uszkodzeniem rdzenia poniżej L5 (IV grupa) znalazło się 11(14%) osób. Mniejsze grupy (lokalizacja lędźwiowa) stanowili pacjenci z uszkodzeniem rdzenia: L3 – 8(9%) osób, L2 – 7(8%), L1 do L2 – 5(6%) pacjentów (II grupa). Najmniej-

szą liczebnie grupą byli pacjenci z uszkodzeniem rdzenia w odcinku krzyżowym, odpowiednio S1 – 8 pacjentów i S2 – jeden pacjent (grupa V).

Występowanie wodogłowia w zależności od lokalizacji przepukliny oponowo-rdzeniowej

Zależność występowania wodogłowia od lokalizacji przepukliny oponowo-rdzeniowej przedstawia tabela II. Wśród badanej grupy dzieci wodogłowiu występowało u 100% pacjentów z piersiową lokalizacją przepukliny oponowo-rdzeniowej, w 75% przy lokalizacji lędźwiowej i w 67% przy krzyżowej. Wykazano statystycznie istotną zależność występowania wodogłowia od lokalizacji przepukliny oponowo-rdzeniowej – $p < 0,0063$.

Wymiana układu drenującego wodogłowia w grupie pacjentów w zależności od lokalizacji przepukliny oponowo-rdzeniowej

Częstość wymiany układu drenującego w zależności od lokalizacji przepukliny oponowo-rdzeniowej przedstawia tabela III. W grupie pacjentów z piersiową lokalizacją przepukliny oponowo-rdzeniowej wymianę układu drenującego częściej niż jeden raz wykonano u 14 (58%) dzieci, zaś jeden raz u 7 (29%) chorych. Wśród dzieci z lędźwiową lokalizacją przepukliny oponowo-rdzeniowej układ drenujący wymieniono częściej niż raz u 6 (11%) pacjentów, zaś jeden raz u 10(19%) dzieci. Częstość wymiany układu drenującego była istotnie zależna od lokalizacji przepukliny oponowo-rdzeniowej (wynik testu niezależności chi-kwadrat – $p < 0,00001$). Wymiana układu drenującego nastąpiła częściej wśród pacjentów z piersiową lokalizacją przepukliny oponowo-rdzeniowej.

Tab. I. Rozkład pacjentów w grupach z uwzględnieniem lokalizacji przepukliny oponowo-rdzeniowej zależnie od uszkodzonego neurosegmentu (wg Sharrarda) *Distribution of patients in groups according to the location of myelomeningocele, depending on the damage neuro segment (by Sharrard)*

Piersiowa N=24 (28%)		Lędźwiowa N=53 (62%)						Krzyżowa N=9 (10%)							
Grupa I TH12		Grupa II L1		L2		L3		Grupa III L4		Grupa IV L5		Grupa V S1		S2	
N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
24	28	5	6	7	8	8	9	22	25	11	14	8	9	1	1

Tab. II. Występowanie wodogłowia, a lokalizacja przepukliny oponowo-rdzeniowej *The occurrence of hydrocephalus and the location of myelomeningocele*

Wodogłowia	Lokalizacja przepukliny oponowo-rdzeniowej							
	piersiowa		lędźwiowa		krzyżowa		Razem	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Brak	0	0	13	25	3	33	16	18,6
Występuje	24	100	40	75	6	67	70	81,4
Razem	24	100	53	100	9	100	86	100

$p < 0,0063$

Tab. III. Częstość wymiany układu drenującego, a lokalizacja przepukliny oponowo-rdzeniowej. *The frequency of exchange of the drainage, and location of the myelomeningocele*

Lokalizacja przepukliny oponowo-rdzeniowej	Wymiana układu drenującego						Razem	
	Brak		1 raz		więcej niż 1 raz		N	%
	N	%	N	%	N	%		
piersiowa	3	13	7	29	14	58	24	100
łędźwiowa	37	70	10	19	6	11	53	100
krzyżowa	9	100	0	0	0	0	9	100
Razem	49	57	17	20	20	23	86	100

p < 0,00001

Tab. IV. Występowanie padaczki a obraz kliniczny wodogłowia w korelacji z badaniami tomografii komputerowej *Incidence of epilepsy and clinical picture of hydrocephalus in correlation with computed tomography*

Napady padaczki	Wskaźnik Evansa - w badaniu komputerowym głowy				
	\bar{x}	N	s	Min	Max
Nie	0,50	25	0,07	0,37	0,64
Tak	0,55	35	0,09	0,38	0,69
Razem	0,53	60	0,08	0,37	0,69

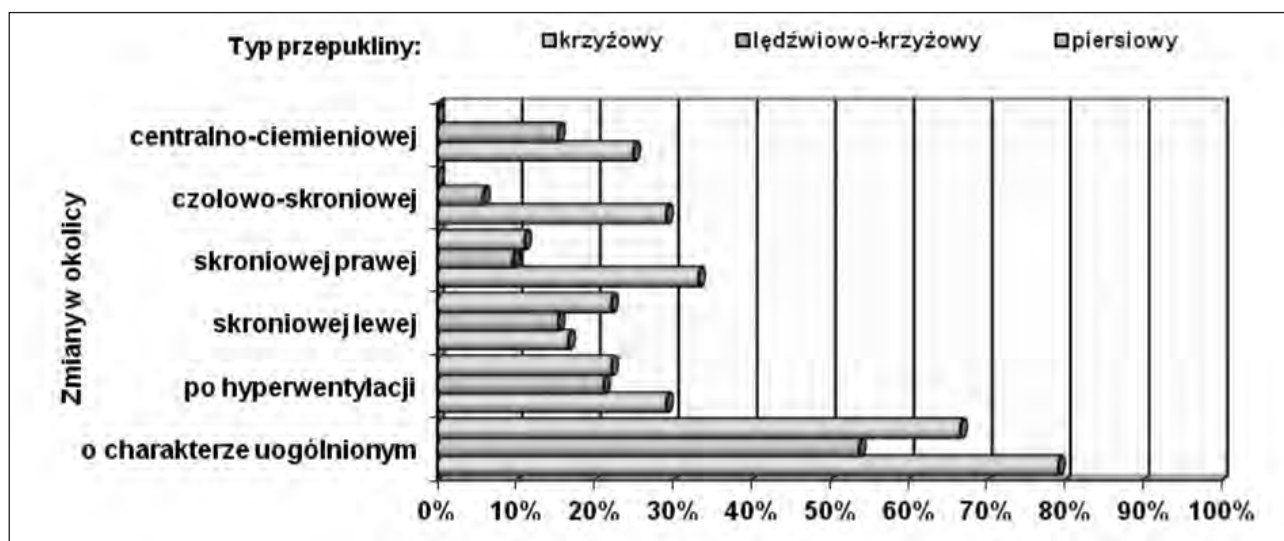
p < 0,0130

Występowanie padaczki a obraz kliniczny wodogłowia w korelacji z badaniami neuroobrazowymi tomografii komputerowej (tab. IV)

Zaobserwowano statystycznie istotną różnicę pomiędzy grupami ze względu na wielkość wskaźnika Evansa w badaniu komputerowym głowy KT (p<0,0130) (wynik testu t Studenta). Średnia wartość wskaźnika Evansa w grupie dzieci bez padaczki była niższa i wynosiła 0,50, natomiast w grupie dzieci z napadami padaczkowymi wskaźnik wynosił 0,55. Zróżnicowania w obu grupach były niewielkie, a odchylenia standardowe zbliżone i wynosiły 0,007-0,009.

Zmiany w zapisie EEG w badanej grupie z przepukliną oponowo-rdzeniową (ryc. 1).

Wynik istotny otrzymano dla zmian w okolicy czołowo-skroniowej p<0,0067 i skroniowej prawej p<0,0314 (najwyższa częstość występowania przy uszkodzeniu piersiowym).



Ryc. 1. Zmiany w zapisie EEG i lokalizacja przepukliny oponowo-rdzeniowej *Changes in EEG record and the location of the myelomeningocele*

Ostateczny efekt samodzielnego poruszania się, a lokalizacja przepukliny oponowo-rdzeniowej (tab. V)

Sprawne chodzenie – w warunkach domowych i poza domem, samodzielne, chodzenie ograniczone – tylko w warunkach domowych. Pionizacja – z zastosowaniem uniwersalnego urządzenia pionizującego, tylko wózek – pacjent przemieszcza się tylko przy pomocy wózka rehabilitacyjnego.

W grupie badanych pacjentów z piersiową lokalizacją przepukliny oponowo-rdzeniowej 18 (82%) dzieci

korzystało tylko z wózka rehabilitacyjnego, z lokalizacją lędźwiową 22 (44%) pacjentów. Sprawne chodzenie osiągnęło 6 pacjentów z lokalizacją krzyżową i 11 (22%) z lędźwiową przepukliny oponowo-rdzeniowej. Osiągnięcie przez pacjentów określonego poziomu lokomocji uzależnione jest od lokalizacji przepukliny oponowo-rdzeniowej. Zależność ta jest statystycznie istotna na poziomie istotności $p < 0,0001$, (testu niezależności chi-kwadrat $p = 0,0001$).

Tab. V. Ostateczny efekt samodzielnego poruszania się a lokalizacja przepukliny oponowo-rdzeniowej *The final effect of independent locomotion and location of the myelomeningocele*

Lokalizacja przepukliny oponowo- rdzeniowej	Ostateczny efekt samodzielnego poruszania się									
	sprawne chodzenie		chodzenie ograniczone		pionizacja		tylko wózek		Razem	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Piersiowy	1	5	3	14	0	0	18	82	22	100
Lędźwiowo	11	22	14	28	3	6	22	44	50	100
Krzyżowy	6	86	1	14	0	0	0	0	7	100
$p < 0,0001$									79	100

DYSKUSJA

Charakterystyczną cechą pacjenta z przepukliną oponowo-rdzeniową jest zmienność stanu klinicznego, wynikająca z istoty danego schorzenia. Dlatego przebieg procesu rehabilitacji wymaga stałej współpracy wielu specjalistów, częstych modyfikacji programu usprawniania oraz licznych konsultacji, w tym neurologa dziecięcego, od momentu urodzenia. Na obraz kliniczny składają się zawsze mniej lub bardziej wyrażone objawy uciskowe rdzenia, aż do całkowitego porażenia kończyn dolnych, z zaburzeniami ze strony zwieraczy, zmianami troficznymi i zniekształceniami kończyn dolnych [5–7]. Procentowy rozkład lokalizacji przepukliny oponowo-rdzeniowej w badanej grupie przedstawiał się w sposób następujący: 62% z lokalizacją lędźwiową, 28% z piersiową, a 10% osób z krzyżową. Wśród analizowanych dzieci u 82 wystąpiła przepuklina otwarta, a zamknięta u 4 dzieci. Rozkład procentowy lokalizacji przepukliny oponowo-rdzeniowej w grupie był zbliżony do obserwacji innych autorów [8,9]. U 25% noworodków z przepuklinami oponowo-rdzeniowymi występuje wodogłowie wrodzone [10]. Zwykle przebiega bezobjawowo do chwili wykonania operacyjnej plastyki przepukliny. W badanej grupie dzieci wodogłowie występowało u 100% pacjentów z piersiową lokalizacją przepukliny oponowo-rdzeniowej, w 75% przy lokalizacji lędźwiowej i w 67% przy krzyżowej. U ponad połowy pacjentów wodogłowie wymagało leczenia zastawką komorowo-otrzewnową, w tym u zdecydowanej większości od razu po urodzeniu, a w czterech przypadkach powyżej pierwszego miesiąca życia. Wśród 95% dzieci z zespołem Chiari II występuje poszerzenie komór mózgu, a 85% z nich wymaga implantacji

zastawki [11]. Schmidt-Sidor i wsp. [12] podają, że współistnienie przepukliny z zespołem Arnolda Chiari II znacznie pogarsza rokowanie. W badanej grupie pacjentów zespół Arnolda Chiari II występował u 7 pacjentów. Obserwacja w pierwszym okresie po implantacji zastawki, do czasu ustalenia, czy cel leczenia został osiągnięty i minął okres zagrożenia infekcją, winna być prowadzona pod nadzorem neurologa w ośrodku, w którym chory był operowany. Czas pobytu chorego należy wykorzystać do badań diagnostycznych (USG lub CT) dla oceny właściwego położenia drenu komorowego zastawki i wykluczenia wczesnych powikłań, np. krwawień czy infekcji OUN [11,13]. W tym okresie powinny ustąpić kliniczne objawy wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego. Najczęstsze powikłania wczesne to niedrożność drenu komorowego i zakażenia zastawkowe, zaś najczęstsze powikłania późne to niedrożność drenu obwodowego i przerwanie ciągłości układu zastawkowego [11]. Częstość wymiany układu drenującego w badanej grupie była istotnie zależna od lokalizacji przepukliny oponowo-rdzeniowej. Wymiana układu drenującego nastąpiła częściej wśród pacjentów z piersiową lokalizacją przepukliny oponowo-rdzeniowej. Jak podają Garton i wsp. [14], u dzieci pewne objawy, które występują w ciągu pierwszych kilku miesięcy po implantacji zastawki, są związane z dysfunkcją systemu drenującego, jednak brak tych objawów nie wyklucza powikłań. Systematyczny nadzór neurologa dziecięcego zdecydowanie poprawia zdolność przewidywania awarii zastawki na podstawie objawów klinicznych. Wśród pacjentów z zespołem Chiari II i wodogłowie zwłaszcza często dochodzi do powolnego poszerzania się komór przy niewłaściwym funkcjonowaniu zastawki i niespecyficznym

objawach klinicznych. Częstym sygnałem przewlekłej dysfunkcji zastawki, poza zmianą zachowania, są postępujące osłabienie kończyn i napady drgawek [10]. W analizowanej grupie pacjentów rozkład wartości wskaźnika półkulowo-komorowego był podobny u osób z napadami padaczki i bez napadów, natomiast zaobserwowano statystycznie istotną różnicę pomiędzy tymi dwiema grupami ze względu na wielkość wskaźnika Evansa, który wśród pacjentów z padaczką częściej osiągał wartości znaczne. Określenie częstości występowania, a także niektórych czynników etiologicznych padaczki oraz ocena jej przebiegu w pierwszych latach życia u dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową i przeciekiem komorowo-otrzewnowym były przedmiotem badań Wendorffa i wsp. [15]. Według autorów drgawki wystąpiły w badanej grupie dzieci u 21,7%, a padaczkę rozpoznano u 10%. W analizowanej przez nas grupie napady drgawek występowały u nieco ponad połowy dzieci, zaś „aktywna” padaczka u 31% dzieci. Napady padaczki występowały głównie wśród osób, które wymagały wymiany układu drenującego. W przypadku wymiany jednorazowej u 58% dzieci występowały napady epilepsji. Wielokrotna wymiana zastawki predysponowała do wystąpienia padaczki w 67% przypadków. Częstość wymiany układu drenującego była największa w grupie pacjentów z lokalizacją piersiową przepukliny oponowo-rdzeniowej. Według Klimanna i Rosseberga [16] w grupie pacjentów z wodogłowiem padaczka występowała w 43,6%. Persson i wsp. [17] w swoich pracach wykazali obecność padaczki wśród 31% dzieci. Padaczka u dzieci z wodogłowiem w przebiegu przepukliny oponowo-rdzeniowej współistnieje z wadami rozwojowymi mózgu i z zaburzeniami funkcjonowania układu drenującego według różnych autorów od 14 do 30% [18–20]. Danzer i wsp. [21] analizowali zależność pomiędzy aktywnością napadową i występowaniem padaczki a krótkoterminową oceną rozwoju psychoruchowego dzieci w następstwie zamknięcia przepukliny opono-rdzeniowej w okresie płodowym. Do badań wykorzystano bazę danych najczęstszych powikłań w postaci wglóbnienia tyłomózgowia w przebiegu przepukliny oponowo-rdzeniowej. Zastawkę założono w 50% przypadków, drgawki miało 17% dzieci. Spośród sześciorga dzieci, które miały zastawki troje miało padaczkę. Częstość występowania napadów padaczkowych była podobna u pacjentów, którzy byli leczeni w okresie płodowym i po urodzeniu. Uszkodzenie mózgu i występowanie napadów padaczkowych korelowało z nieprawidłowym rozwojem dzieci w następstwie chirurgicznego zamknięcia przepukliny opono-rdzeniowej w okresie płodowym. Przyczyny dysfunkcji zastawki dokomorowej mogą być rozpoznawane w badaniu ultrasonograficznym głowy. W przypadku końca dokomorowego najczęściej spowodowane są krwawieniem dokomorowym, zapaleniem płynu mózgowo-rdzeniowego, przemieszczeniem drenu poza komorę lub poszerzeniem przestrzeni płynowych przymózgowych, w przypadku końca obwodowego przy położeniu otrzewnowym-otorbieniem lub przemieszczeniem do kanału pachwinowego, zaś w położeniu w prawym przedzionku skrzepliny lub przemieszczeniem [22]. W analizowanej grupie w badaniu EEG rejestrowano przewagę zmian o charakterze uogólnionym we wszystkich odprowadzeniach przy lokalizacji piersio-

wej i piersiowo-łędźwiowej przepukliny oponowo-rdzeniowej. Wykazano związek pomiędzy lokalizacją przepukliny oponowo-rdzeniowej a występowaniem zmian w zapisie EEG w okolicy czołowo-skroniowej i skroniowej prawej. Tego typu zmiany najczęściej występują w przepuklinie piersiowej, rzadziej łędźwiowej. Analiza jakościowa zapisu EEG wykazała nieprawidłowości czynności podstawowej, polegające na zaburzeniu częstotliwości, amplitudy oraz organizacji przestrzennej w przepuklinie oponowo-rdzeniowej zlokalizowanej w odcinku głównie piersiowym i łędźwiowym. Wyniki nasze znalazły potwierdzenie również w badaniach Battaglia i wsp. [20,23], którzy potwierdzili użyteczność badań EEG w prognozowaniu wystąpienia i leczenia padaczki w przepuklinie oponowo-rdzeniowej. Marszał i wsp. [24] podkreślają, że padaczka jest najczęściej diagnozowanym stanem neurologicznym w dzieciństwie, mającym fizyczne, psychologiczne i psychospołeczne następstwa wśród chorujących.

Znaczne ryzyko wystąpienia zaburzeń funkcji poznawczych, zachowanie prawidłowego rozwoju psychoruchowego – to główne problemy w leczeniu neuropediatrycznym. Napady padaczki są istotnym utrudnieniem w prowadzeniu postępowania usprawniającego i stosowaniu metod fizjoterapeutycznych. Skuteczność metod neurofizjologicznych może być również ograniczona [25]. W analizowanej grupie chorych decyzją o rozpoczęciu długotrwałego leczenia przeciwpadaczkowego była podejmowana przy ścisłej współpracy z neurologiem po ustaleniu rodzaju, okresu i częstości występowania napadów oraz czynników prowokujących. Na podstawie badań własnych ustalono, że w przypadku jednorazowej wymiany układu drenującego padaczka występowała u 58% pacjentów, zaś przy częstszych wymianach u 67%. W przypadku dzieci z piersiową lokalizacją przepukliny wymianę układu drenującego częściej niż jeden raz wykonano u 58% badanych, a jednorazowo u 29%. Wśród dzieci z lokalizacją łędźwiową układ drenujący wymieniono częściej niż raz u 11%, zaś jeden raz u 19%. Uogólnione zmiany napadowe w grupie pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową występowały w ponad 79% przy lokalizacji piersiowej, a zależności istotne statystycznie uzyskano przy zmianach w okolicy skroniowej prawej i czołowo-skroniowej. W tej grupie dzieci był też największy odsetek leczonych z powodu padaczki, co jest zgodne z doniesieniami innych autorów [20,21]. Otrzymane wyniki w badanej grupie są również zbieżne z opracowaniem Krocza i wsp. [26]. Analizując 102 dzieci z padaczką w wieku od 1 tygodnia do 24 miesięcy stwierdzono, że okołoporodowe obciążenia (wodogłowie, zapalenie ośrodkowego układu nerwowego, krwawienia do OUN, zaburzenia rozwoju układu nerwowego) były przyczyną padaczki u 33,72% dzieci. Analiza EEG może ułatwić ocenę i prognozę co do wystąpienia napadów padaczkowych u dzieci z wodogłowiem wewnętrznym i przepukliną oponowo-rdzeniową [20].

Rehabilitację leczniczą należy koncentrować na możliwościach statycznych i dynamicznych pacjenta celem osiągnięcia pozycji spionizowanej i zdolności lokomocyjnych. Systematyczności stosowanej rehabilitacji odpowiadają ostateczne efekty samodzielnego poruszania się

przy tym schorzeniu [27]. W analizowanej grupie sprawne chodzenie w ponad 80% uzyskały dzieci z krzyżową lokalizacją wady, a z piersiową tylko w 5%. Odwrotny obraz stwierdziliśmy w przypadku korzystania jedynie z wózka rehabilitacyjnego. W tej grupie chorych dominują badania z wysoką lokalizacją przepukliny oponowo-rdzeniowej. Przepuklinie oponowo-rdzeniowej towarzyszy zniesienie lub osłabienie przewodzenia bodźców nerwowych od struktur centralnych układu nerwowego do mięśni, skóry i narządów wewnętrznych, co manifestuje się m.in. niedowładami wiotkimi kończyn, zwłaszcza dolnych. Następstwem wady są deformacje stawów kończyn oraz współistniejące zaburzenia lokomocji. Ocena charakteru i stopnia nasilenia tych zaburzeń opiera się również na wspólnej diagnostyce neurologicznej i badaniu elektrofizjologicznym [28]. Rozwój badań prenatalnych umożliwił wczesną diagnostykę przepukliny oponowo-rdzeniowej i zorganizowanie z wyprzedzeniem właściwie przygotowanej opieki medycznej, gdyż objawy występujące u płodów i dzieci z przepukliną mózgowo-rdzeniową zależą od stopnia uszkodzenia układu nerwowego. W zależności od tego, dzieci manifestują zaburzenia w funkcji kończyn dolnych, aż do porażenia włącznie [29]. Rehabilitacja wówczas może rozpocząć się już we wczesnym, przedoperacyjnym okresie, zanim zostanie zamknięta rana grzbietu. Byłoby najkorzystniej, gdyby przygotowujący dziecko do zabiegu terapeuta, lekarz rehabilitant i specjalista neurolog mógł

prowadzić je przez cały okres hospitalizacji, a następnie sprawować nad nim nadzór, gdy będzie pacjentem poradni specjalistycznej. Wraz z rozwojem dziecka i pojawiającymi się zmianami jego zachowania fakt obserwacji przez ten sam zespół nabiera olbrzymiego znaczenia. W takich warunkach zaufanie do personelu specjalistycznego rozwija się u rodziców łatwiej i pomaga lepiej radzić sobie z potrzebami dziecka i systematyczną rehabilitacją.

PODSUMOWANIE

Ocena stanu neurologicznego dziecka z przepukliną oponowo-rdzeniową ruchomość spontaniczna kończyn, napięcie mięśniowe, odruchy fizjologiczne, czynność układu zwieraczy – powinna być dokonana jak najwcześniej po urodzeniu. Dzięki współpracy z neurologiem dziecięcym zespół terapeutów uzyskuje wnikliwą opinię o stopniu, rozległości i poziomie uszkodzenia neurosegmentów rdzeniowo-korzeniowych, wodogłowiu i współistniejących wadach wrodzonych mózgu. Istnieje konieczność wspólnej obserwacji pacjenta pod kątem wystąpienia ostrych i przewlekłych powikłań ze strony układu nerwowego. W trakcie całego życia dziecka z przepukliną oponowo-rdzeniową lekarze, fizjoterapeuci i rodzina powinni być czujni na wszelkie zmiany stanu klinicznego: tempo przyrostu obwodu głowy w okresie niemowlęcym, objawy poprzedzające rozpoznanie dysfunkcji zastawki i czas ich trwania.

PIŚMIENNICTWO

- [1] Okurowska-Zawada B., Kułak W.: Przepuklina oponowo-rdzeniowa – objawy, diagnostyka i leczenie. *Klin Pediatr* 2010; 18:82-85.
- [2] Łobodzińska-Młynarczyk E., Wencław B.: Standardy postępowania diagnostyczno-terapeutycznego u dzieci z wadami centralnego układu nerwowego. [w:] Wybrane zagadnienia neurologii dziecięcej. E Marszał (red.), Media-Press, Warszawa 2004; 6:107-115.
- [3] Szulc A., Głowacki M.: Zmodyfikowana klasyfikacja uszkodzeń neurosegmentów wg Sharrarda i Parscha jako podstawa ustalania planu leczenia porażonych zniekształceń kończyn dolnych u chorych z przepukliną oponowo-rdzeniową. *Chir Narz Ruchu Ortop Pol* 1998; 63(Suppl. 3):1-13.
- [4] Szulc A.: Podział chorych z mielodysplazją według poziomów uszkodzeń neurosegmentów jako podstawa oceny możliwości ruchowych. *Ortop Traumatol Rehabil* 2011; 13(Suppl.2):124-143.
- [5] Mattsson S., Gladh G.: Children with meningomyelocele become adults. *Lakartidningen*. 2005; 102:2566-2570.
- [6] Kinsman S.L., Levey E., Ruffing V. et al.: Beyond multidisciplinary care: a new conceptual model for spina bifida services. *Eur J Pediatr Surg* 2000; 10:35-38.
- [7] Sabová L., Horn F., Drdulová T. et al.: Clinical condition of patients with neural tube defects. *Rozhl Chir* 2010; 89: 471-477. [8] Sarnat H.B., Menkes J.H.: How to construct a neural tube. *J Child Neurol* 2000; 15: 110-124. [9] Sandler A.D.: Children with spina bifida: key clinical issues. *Pediatr Clin North Am*. 2010; 57:879-892.
- [8] Barszcz S.: Wodogłowiu u chorych z przepuklinami oponowo-rdzeniowymi. [w:] Wodogłowiu wieku rozwojowego. M Roszkowski (red.), Emu, Warszawa 2000:118-119.
- [9] Stevenson K.L.: Chiari Type II malformation: past, present, and future. *Neurosurg Focus* 2004; 15:16.
- [12] Schmidt-Sidor-Mierzewska H., Lechowicz W.: Stany dysgrafii i współistnienie wady ośrodkowego układu nerwowego-neuropatologia i implikacje kliniczne. *Neurol Dziec* 2002; 22:15-19.
- [13] Braga M.H., Carvalho G.T., Brandão R.A. et al.: Early shunt complications in 46 children with hydrocephalus. *Arq Neuropsiquiatr* 2009; 67:273-277.
- [14] Garton H.J., Kestle J.R., Drake J.M.: Predicting shunt failure on the basis of clinical symptoms and signs in children. *J Neurosurg* 2001; 94:202-210.
- [15] Wendorf J., Polis L., Tosik M.: Występowanie padaczki oraz jej przebieg w pierwszych latach życia u dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową. *Epileptol* 1999; 7: 223-232.
- [16] Klimann S.E., Rosemberg S.: Shunted hydrocephalus in childhood: an epidemiological study of 243 consecutive observations. *Arg. Neuropsiquiatr* 2005; 63:494-501.
- [17] Persson E.K., Hagberg G., Uvebrant P.: Hydrocephalus prevalence and outcome in a population-based cohort of children born in 1989-1998. *Acta Paediatr* 2005; 94:726-732.
- [18] Sato O., Yamguchi T., Kittaka M. et al.: Hydrocephalus and epilepsy. *Childs Nerv Syst* 2001; 17:76-86.
- [19] Sabová L., Horn F., Drdulová T. et al.: Clinical condition of patients with neural tube defects. *Rozhl Chir* 2010; 89:471-477.
- [20] Okurowska-Zawada B., Sobaniec W., Kułak W. et al.: Clinical-electroencephalographic analysis of brain bioelectrical activity in children with myelomeningocele and internal hydrocephalus. *Adv Med Sci* 2007; 52 (Suppl.1):200-203.
- [21] Danzer E., Finkel R., Gerdes M. et al.: The relationship of seizure activity and chronic epilepsy in early infancy and short-term neurodevelopmental outcome following fetal myelomeningocele closure. *Neuropediatrics* 2010; 41:276-278.
- [22] Sagan L.M., Kojder I., Madany Ł.: Endoskopowo wspomaganą rewizją uwięźniętego drenu komorowego układu zastawkowego. Ocena metody. *Neurol Neurochir Pol* 2005; 39: 294-299.
- [23] Battaglia D., Acquafondata C., Lettori D. et al.: Observation of continuous spike-waves during slow sleep in children with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst* 2004; 20:462-467.

- [24] Marszał E., Józwiak S.: Standardy postępowania w napadach występujących u dzieci i młodzieży. [w:] Wybrane zagadnienia neurologii dziecięcej. E Marszał [red.], Standardy Medyczne, Media-Press 2004;6:51–66.
- [25] Józwiak S., Podogrodzki J.: Application and comparison of NDT-Bobath and Vojta methods in treatment of selected pathologies of the nervous system in children. *Przegl Lek* 2010;67:64–66.
- [26] Krocza S., Skowronek-Bała B., Zając A. et al.: Causes of symptomatic epilepsy in two first years of life children hospitalized in 2006–2007 years. *Przegl Lek* 2008; 65: 745-750.
- [27] Okurowska-Zawada B, Sobaniec W, Kułak W. i wsp., Analiza rozwoju motorycznego dzieci z przepukliną oponowo- rdzeniową i stosowane metody rehabilitacji. *Neurol Dziec* 2008; 17: 31–38.
- [28] Sendrowski K., Boćkowski L., Sobaniec W., Okurowska-Zawada B. et al.: A study of motor nerve conduction in correlation with lower limb deformities and locomotor performance in children with meningomyelocele. *Neurol Dziec* 2010; 19:27–32.
- [29] Zamłyński J., Olejek A., Bohosiewicz J.: Kliniczne aspekty chirurgicznego zamknięcia przepukliny oponowo-rdzeniowej płodu z zespołem Chiari II. *Perinatol Neonatol i Ginekol* 2010; 3:41–47.

Adres do korespondencji:

Bożena Okurowska-Zawada, ul. Waszyngtona 17, 15–274 Białystok, zawada.bozena@wp.pl