NIEZALEŻNOŚĆ FUNKCJONALNA DZIECI URODZONYCH Z PRZEPUKLINĄ OPONOWO-RDZENIOWĄ I WSPÓŁISTNIEJĄCYM WODOGŁOWIEM

Paweł Okulewicz[1]

[1] *Studenckie Koło Naukowe przy Zakładzie Zdrowia Publicznego, Pomorski Uniwersytet Medyczny, Szczecin*

STRESZCZENIE

Wprowadzenie. Przepuklina oponowo-rdzeniowa jest jedną z głównych przyczyn niepełnosprawności ruchowej u dzieci. W zależności od poziomu uszkodzenia neurosegmentu rdzenia kręgowego powoduje ona różnego stopnia porażenia lub niedowłady kończyn dolnych, nietrzymanie moczu i stolca oraz deformacje kończyn i kręgosłupa. U większości dzieci urodzonych z przepukliną oponowo-rdzeniową rozwija się także wodogłowie oraz towarzyszące wady mózgowia, które w znacznym stopniu wpływają na ich codzienne funkcjonowanie oraz uzyskanie niezależności w zakresie mobilności oraz samoobsługi.

Cel. Przedstawienie ograniczeń w zakresie niezależności funkcjonalnej u dzieci urodzonych z przepukliną oponowo-rdzeniową i współistniejącym wodogłowiem. Omówienie czynników wpływających na możliwości chodu oraz samoobsługę, a także wyników badań wskazujących obszary deficytów ruchowych, dotyczących zarówno motoryki dużej, jak i koordynacji wzrokowo-ruchowej.

Metoda. Przegląd literatury światowej dotyczącej niezależności funkcjonalnej dzieci urodzonych z otwartą przepukliną oponowo-rdzeniową i współistniejącym wadami wrodzonymi.

Wyniki. Czynnikami w największym stopniu wpływającymi na niezależność w zakresie mobilności u dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową są: poziom uszkodzenia neurologicznego i wynikające z niego deformacje ortopedyczne, wiek, masa ciała i płeć pacjenta, motywacja, spastyczność, a także zaopatrzenie ortopedyczne. Większość pacjentów z uszkodzeniem na poziomie piersiowym nie chodzi, a pozostali tracą tą umiejętność w wieku dorosłym. Dzieci urodzone z przepukliną oponowo-rdzeniową i współistniejącym wodogłowiem wykazują problemy z funkcją kończyn górnych w czynnościach dnia codziennego. Przekłada się to na brak samodzielności w zakresie codziennej toalety, ubierania i jedzenia. Powszechnym problemem u tych dzieci jest także nietrzymanie moczu i kału, które w dużym stopniu wpływa na ich aktywność społeczną i jakość życia.

Wnioski. W programie rehabilitacji dziecka urodzonego z przepukliną oponowo-rdzeniową często pomija się kwestie związane z motoryką małą, rozwojem poznawczym i społecznym, zbytnio skupiając się na rozwoju ruchowym. Tymczasem to właśnie te obszary rozwoju w największym stopniu wpływają na usamodzielnienie dziecka.

Słowa kluczowe: przepuklina oponowo-rdzeniowa, wodogłowie, niezależność funkcjonalna, mobilność, samoobsługa

Wprowadzenie

Niezależność funkcjonalna dzieci urodzonych z przepukliną oponowo-rdzeniową i współistniejącym wodogłowiem jest poważnym problemem społecznym, często niezauważanym lub nierozumianym przez osoby odpowiedzialne za szeroko rozumianą rehabilitację. Fizjoterapeuci, skupiając się głównie na usprawnianiu motoryki dużej nie zwracają uwagę na mocno zaburzoną u tych dzieci koordynację wzrokowo-ruchową, która ma ogromny wpływ na ich przyszłą samodzielność.

Z kolei, nauczyciele i instytucje odpowiedzialne za pomoc psychologiczno-pedagogiczną, nie rozumiejąc istoty zaburzeń występujących u tych dzieci zbyt często orzekają różnego stopnia upośledzenie umysłowe.

Cel

Celem pracy jest przedstawienie osobom zajmującym się rehabilitacją dzieci z przepukliną oponowo rdzeniową najistotniejszych informacji na temat tej złożonej wady wrodzonej oraz towarzyszących wad centralnego układu nerwowego, a także zwrócenie uwagi na problem niezależności funkcjonalnej. Opisano, więc także czynniki wpływające na możliwości chodu oraz samoobsługę, a także wyniki badań wskazujące obszary deficytów związanych z nabywaniem niezależności u dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową. Informacje te mają pomóc w przygotowywaniu indywidualnego, kompleksowego programu rehabilitacji tych dzieci, mającego przygotować je do samodzielności.

Problemy ogólne związane z przepukliną oponowo-rdzeniową

Przepuklina oponowo-rdzeniowa (*ang. myelomeningocele*) jest wrodzoną wadą rozwojową, w której doszło do nieudanego spojenia łuków jednego lub kilku kręgów, z towarzyszącym wypukleniem opon rdzeniowych wraz z rdzeniem kręgowym i korzeniami nerwowymi poza granicę kanału kręgowego [1]. Jest to jedna z najczęstszych wad wrodzonych. Wg EUROCAT występowanie rozszczepu kręgosłupa w Europie w latach 2000-2010 wynosiło 2,50 na 10000 żywych urodzeń [2], przy czym w Polsce ten współczynnik wyniósł 5,1 [3]. Pomimo licznych badań, nie zidentyfikowano dotąd jednej przyczyny powodującej wady cewy nerwowej. Uważa się, że etiologia wad cewy nerwowej jest wieloczynnikowa, przy czym duże znaczenie ma czynnik genetyczny. O czynniku genetycznym może świadczyć wiele faktów: wyższe prawdopodobieństwo urodzenia kolejnego dziecka z wadą cewy nerwowej (2-3% w przypadku posiadania jednego dziecka obciążonego wadą, 10% w przypadku posiadania dwójki dzieci obciążonych wadami cewy nerwowej), zróżnicowanie występowania wad cewy nerwowej w różnych populacjach [4], częstsze występowanie wśród bliźniąt (3-8%), a także występowanie wad cewy nerwowej w połączeniu ze znanymi zespołami genetycznymi i aberracjami chromosomowymi [5].

W jednym z badań [6] wykazano, że 15% pacjentów z rozszczepem kręgosłupa jest homozygotą mutacji 677C→T genu MTHFR (reduktaza metylenotetra-hydrofolianowa), zlokalizowanego na 11q13, powodującego nieprawidłowy metabolizm folianów. Jest to prawdopodobnie istotna przyczyna wad cewy nerwowej. Przyjmowanie przez kobiety planujące ciążę 0,4 mg kwasu foliowego dziennie (4 mg w przypadku kobiet, które urodziły dziecko z cewą nerwową) może w 72% zapobiec powstaniu wad cewy nerwowej [7]. Pozostałe 28% ryzyka, wskazuje, że muszą istnieć inne przyczyny powstawania wad u płodu.

Czynniki środowiskowe zwiększające ryzyko wad cewy nerwowej obejmują głównie: otyłość u matki (dowiedziono, że kobiety z BMI powyżej 29 kg/m^2 wykazują większe ryzyko urodzenia dziecka z wadą cewy nerwowej [8]) i hipertermię [9], przyjmowanie leków przeciwpadaczkowych w trakcie ciąży (głównie kwasu walproinowego i karbamazepiny) [10, 11] a także niski status socjoekonomiczny [12] i ekspozycja na dym tytoniowy [13].

U 80-90% pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową rozwija się wodogłowie, którego prawdopodobieństwo wystąpienia rośnie wraz z poziomem uszkodzenia neurosegmentu rdzenia [14]. Wodogłowie (*ang. hydrocephalus*) to stan patologiczny, w którym zaburzenie równowagi pomiędzy wytwarzaniem i wchłanianiem płynu mózgowo-rdzeniowego doprowadza do poszerzenia wewnątrzczaszkowych przestrzeni płynowych, przede wszystkim układu komorowego mózgu [15]. Poszerzenie komór mózgu występuje u 95% dzieci z zespołem Chiari II, z których 85% wymaga wszczepienia układu zastawkowego. Przyczyną wodogłowia u tych pacjentów jest wklinowanie ku górze robaka móżdżku z nieprawidłowym wykształceniem, wcięciem namiotu móżdżku i wtórną stenozą wodociągu mózgu [16].

Większość pacjentów urodzonych z otwartą przepukliną oponowo-rdzeniową jest obciążonych zespołem Chiariego typu II. Zespół ten jest jednoznacznie powiązany z przepukliną oponowo-rdzeniową i występuje tylko w tej grupie pacjentów [17]. Malformacja Chiari II (zespół Arnolda-Chiariego) jest wrodzoną malformacją mózgowia, polegającą na wgłobieniu migdałków móżdżku, dolnej części robaka móżdżku, IV komory oraz pnia mózgu z wąskiego tylnego dołu czaszki przez poszerzony otwór wielki z zablokowaniem przepływu

płynu mózgowo-rdzeniowego przez otwory IV komory [18]. Wrodzone nieprawidłowości pnia mózgu, oraz ucisk na pień mózgu spowodowany ciasnotą tylnego dna czaszki i wodogłowiem, zachodzący u co trzeciego pacjenta z zespołem Chiari II, daje różnorodne objawy kliniczne takie jak bóle głowy, bezdech, bradykardię, dysfagię, kręcz szyi, spastyczność i nieprawidłowe słuchowe potencjały wywołane [19].

U większości pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową i wodogłowiem występują dodatkowe malformacje mózgowia: częściowa lub całkowita agenezja ciała modzelowatego, brak przegrody przeźroczystej, powiększony zrost międzywzgórzowy, kolpocefalia, nieprawidłowe ukształtowanie zakrętów oraz hipoplazja móżdżku i pnia mózgu [20], a także nieprawidłowości szlaków istoty białej, głównie sklepienia, zakrętu obręczy [21], mające w różnym stopniu wpływ na ich rozwój poznawczy i możliwości funkcjonalne. Stopień zaburzenia rozwoju mózgowia jest tym większy, im wyższy jest poziom uszkodzenia neurosegmentów rdzenia kręgowego [22].

Z powodu wodogłowia i zespołu Arnolda-Chiariego, ok. 80% dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową może wykazywać różnego rodzaju problemy okulistyczne, takie jak uszkodzenie ostrości wzroku, amblyopia (osłabienie zdolności widzenia w jednym oku), zanik nerwów wzrokowych, ślepota korowa, zez i zaburzenia ruchów gałek ocznych. Zez występuje u ok. 60% pacjentów i dobrze reaguje na leczenie, a oczopląs stwierdza się u 25% chorych [23].

W zależności od poziomu wystąpienia wady, uszkodzenie neurosegmentów rdzenia kręgowego powoduje porażenie kończyn dolnych, nietrzymanie moczu i stolca, brak czucia skórnego, a także zniekształcenia stawów biodrowych, kolanowych i stóp [24].

Wszystkie dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową zamkniętą operacyjnie doznają zakotwiczenia rdzenia kręgowego do otaczającej opony twardej, co w obrazie rezonansu magnetycznego objawia się nisko położonym rdzeniem kręgowym. U 10 do 30% z nich rozwija się zespół zakotwiczenia rdzenia kręgowego (*ang. tethered spinal cord syndrome*) [25], charakteryzujący się stopniowym narastaniem następujących objawów: osłabienie siły mięśniowej kończyn dolnych, zaburzenia chodu, zespoły bólowe o typie korzeniowym, zniekształcenia stóp, skolioza oraz zaburzenia czynności zwieraczy, a także niedowład spastyczny kończyn dolnych [26,27]. Postępująca spastyczność kończyn i skolioza może być także skutkiem wodordzenia (*ang. hydromyelia*) [28], które może być obecne u 20 do 60% pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową [29], a także jamistości rdzenia wykrywanej w różnych badaniach u 11 do 77% pacjentów [30]. Dużą rolę w rozpoznawaniu wczesnych objawów tych dodatkowych wad rdzenia kręgowego ma fizjoterapeuta.

Problemy w zakresie mobilności u dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową

Niezależność funkcjonalna dotyczy czynności wymagających kontroli motorycznej górnej i dolnej części ciała i odnosi się do mobilności, wykorzystującej głównie możliwości kończyn dolnych oraz samoobsługi, wymagającej sprawności kończyn górnych [31]. Z powodu niedowładów poniżej poziomu uszkodzenia neurosegmentów rdzenia kręgowego, a także wodogłowia i towarzyszących wad mózgowia, dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową mają problemy z osiągnięciem pełnej niezależności funkcjonalnej, zarówno w zakresie mobilności, jak i samoobsługi.

W zakresie mobilności, pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową można zakwalifikować do jednego z czterech poziomów funkcjonalnych wg klasyfikacji Hoffera i wsp. [32]:

1. Pacjenci zdolni do chodu społecznego (*ang. community ambulators*) – chodzący z pomocą kul lub innych przyrządów przez większą część swojej aktywności, pokonujący różne typy powierzchni, stosujący wózek inwalidzki tylko do długich wypraw.
2. Pacjenci chodzący po domu (*ang. household ambulators*) – chodzący jedynie w pomieszczeniach i z wykorzystaniem aparatów; potrafiący usiąść na krześle i przemieścić się na łóżko z niewielką pomocą, stosujący wózek do pewnych aktywności w domu i szkole i do wszystkich aktywności poza domem;
3. Pacjenci zdolni do chodu niefunkcjonalnego (*ang. non-functional ambulators*) – chodzący jedynie podczas sesji terapeutycznych w domu, szkole lub w szpitalu; do większości potrzeb związanych z przemieszczaniem się stosujący wózek;
4. Pacjenci nie chodzący (*ang. non-ambulators*) – poruszający się jedynie na wózku, najczęściej potrafiący przemieścić się z wózka do łóżka.

Wg Rose i wsp. [33] głównym problemem w usprawnianiu dzieci z przepukliną oponowo-

-rdzeniową jest zapewnienie niezależnego chodu, który zapewnia korzyści fizjologiczne, takie jak zapobieganie złamaniom kończyn dolnych, poprawa w zakresie odpływu moczu, funkcji jelit i krążenia w kończynach dolnych, a także psychologiczne. Wg nich, nie każdy rodzaj przemieszczania się w pozycji wyprostowanej można jednak nazwać chodem funkcjonalnym. Od funkcjonalnego chodu oczekuje się: niskiego wydatku energetycznego podczas chodu z prędkością 30 do 60 procent normalnej prędkości w porównaniu do osób w tym samym wieku, zdolności do wejścia i zejścia z krzesła, a także niezależności w zakładaniu i zdejmowaniu ortoz.

De Souza i Carroll [34] wymienili osiem czynników w największym stopniu wpływających na zdolność do chodu u dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową. Są to, w kolejności od najważniejszego:

1. Poziom uszkodzenia neurosegmentalnego rdzenia;
2. Siła mięśniowa przy danym poziomie uszkodzenia;
3. Rozległość i stopień deformacji ortopedycznych;
4. Wiek, masa ciała i płeć pacjenta;
5. Motywacja;
6. Spastyczność;
7. Projekt i efektywność ortoz;
8. Procedury chirurgiczne.

W przypadku klasyfikacji pacjentów według poziomu uszkodzenia neurosegmentów rdzenia kręgowego, najpowszechniej stosowany jest podział Sharrarda [35], w którym wyróżniono osiem grup pacjentów:

I. Pacjenci z uszkodzeniem poniżej Th_{12} – porażenie wszystkich mięśni kończyn dolnych;
II. Pacjenci z uszkodzeniem poniżej L_1 – słaba lub umiarkowana siła zginacza biodra i wyczuwalny skurcz mięśnia krawieckiego;
III. Pacjenci z uszkodzeniem poniżej L_2 – silny zginacz biodra i umiarkowanie silne przywodziciele;
IV. Pacjenci z uszkodzeniem poniżej L_3 – prawidłowa siła zginaczy i przywodzicieli biodra, a także mięśnia czworogłowego uda;
V. Pacjenci z uszkodzeniem poniżej L_4 – siła mięśniowa jak w uszkodzeniu L_3 oraz dodatkowo częściowa zdolność do odwodzenia biodra w zgięciu, silne zgięcie grzbietowe oraz supinacja stopy;
VI. Pacjenci z uszkodzeniem poniżej L_5 – siła mięśniowa jak w uszkodzeniu L_4 oraz dodatkowo umiarkowanie silne odwodziciele biodra, zginacze kolana, a także mięśnie nawracające stopę;
VII. Pacjenci z uszkodzeniem poniżej S_1 – umiarkowanie silne prostowniki biodra, silne zginacze kolana i umiarkowanie silne zginacze podeszwowe stopy;
VIII. Pacjenci z uszkodzeniem poniżej S_2 – osłabienie jedynie głębokich mięśni podeszwy stopy.

Okazuje się, że poziom uszkodzenia neurologicznego jest istotnym czynnikiem przewidującym możliwości chodu pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową. Z badań Hoffera i wsp [32] wynika, że jedynie 40% pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową w odcinku piersiowym uzyskało niefunkcjonalny poziom chodu przez okres nie dłuższy niż 6 miesięcy a pozostali poruszali się na wózku. Wśród pacjentów z uszkodzeniem na poziomie lędźwiowym, 35% osiągnęło społeczny poziom chodu, 12,5% chodziło po domu, 5% osiągnęło niefunkcjonalny poziom chodu, a pozostali poruszali się jedynie na wózku. Wszyscy pacjenci z uszkodzeniem na poziomie krzyżowym osiągnęli najwyższy poziom mobilności wg Hoffera. Podobne wnioski można wyciągnąć z badań Rose i wsp. [33], gdzie jedynie jeden pacjent z uszkodzeniem neurosegmentu piersiowego (2%) osiągnął społeczny poziom chodu, 63% pacjentów chodziło pod kontrolą terapeuty, a 6% poruszało się na wózku. Z kolei, wg badań Matuszczak i wsp. [36], 77% dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową poruszało się na wózku inwalidzkim, przy czym, żadne z dzieci z uszkodzeniem na poziomie piersiowo-lędźwiowym i lędźwiowym nie uzyskało samodzielności w poruszaniu się, podobnie jak 94% dzieci z uszkodzeniem lędźwiowo-krzyżowym. W innej pracy, Okurowska-Zawada i wsp. [37] przedstawili wyniki analizy wieku rozpoczęcia chodzenia wśród pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową. Spośród pacjentów z piersiową lokalizacją uszkodzenia, 86% nie chodziło samodzielnie do trzeciego roku życia, 10% osiągnęło opóźniony etap chodzenia, a tylko jedno zaczęło chodzić samodzielnie. Wśród pacjentów z uszkodzeniem lędźwiowym, w trzecim roku życia nie chodziło samodzielnie 50% dzieci.

Ponieważ bardzo niewielu pacjentów z uszkodzeniem piersiowym osiąga zdolność do chodu, a w wieku dorosłym większość z nich traci tę możliwość, niektórzy lekarze zastanawiają się, czy nie przystosowywać tych pacjentów jedynie do jazdy na wózku inwalidzkim już we wczesnym dzieciń-

stwie. Aby odpowiedzieć na to pytanie przebadano dwie grupy pacjentów w wieku między dwunastym a dwudziestym rokiem życia [38]. Pacjenci z Seattle, stosowali wózek inwalidzki jako jedyny środek lokomocji od najwcześniejszego dzieciństwa, natomiast pacjenci z Melbourne byli przystosowywani do chodu między drugim a czwartym rokiem życia. Okazało się, że pacjenci, którzy chodzili we wczesnym dzieciństwie byli bardziej samodzielni w przemieszczaniu się z wózka do łóżka, na podłogę, toaletę i z powrotem, co wynikało z lepszego umięśnienia kończyn górnych i tułowia. Pacjenci chodzący mieli także mniej złamań i odleżyn.

Bezpośrednio z podanych przez Sharrarda poziomów uszkodzenia neurosegmentów rdzenia wynika rozległość i stopień deformacji ortopedycznych:

1. Pacjenci z uszkodzeniem poniżej Th_{12} – ustawienie kończyn dolnych w odwiedzeniu w stawach biodrowych, w zgięciu kolan oraz końskim ustawieniu stóp; możliwe podwichnięcie w stawach biodrowych;
2. Pacjenci z uszkodzeniem poniżej L_1-L_2 – przykurcz zgięciowy z ustawieniem uda w rotacji zewnętrznej u wszystkich pacjentów, przykurcz przywiedzeniowy u pacjentów z zachowaną czynnością L_2, podwichnięcie w stawach biodrowych, przykurcze zgięciowe kolan, końskie ustawienie i wydrążenie stóp, zgięciowe ustawienie palców;
3. Pacjenci z uszkodzeniem poniżej L_3-L_4 – przykurcz zgięciowo-przywiedzeniowy w stawach biodrowych od urodzenia, porażenne zwichnięcie stawów biodrowych, przykurcz wyprostny lub ograniczenie zgięcia w obrębie kolan, stopy końskie lub końsko-szpotawe (uszkodzenie poniżej L3) lub piętowe (uszkodzenie poniżej L4);
4. Uszkodzenie poniżej L_5 – stabilne stawy biodrowe, przykurcz zgięciowy stawów biodrowych, ograniczony zakres zgięcia w stawach kolanowych, stopa piętowa;
5. Uszkodzenie poniżej S_1 – nieznaczny przykurcz zgięciowy w stawie biodrowym, stopa suszkowata lub stopa piętowa ze szponowatym ustawieniem palców [39].

Mniejszą szansę na osiągnięcie społecznego i domowego poziomu chodu mają pacjenci z przykurczem zgięciowym w stawie kolanowym powyżej 20° [40], przykurczem zgięciowym stawów biodrowych powyżej 30° [41], a także jednostronnym zwichnięciem biodra, powodującym skrócenie kończyny dolnej powyżej 3 cm [42].

Okazuje się, na możliwości chodu duży wpływ ma także wiek. Wg Hoffera i wsp. [32] pomimo intensywnej terapii pacjenci z uszkodzeniem na poziome piersiowym nie są w stanie osiągnąć funkcjonalnego poziomu chodu, a u większości pacjentów z uszkodzeniem lędźwiowym postępy cofają się między dziewiątym a siedemnastym rokiem życia. Przyczyną pogorszenia były złamania, postępujące deformacje kręgosłupa i wzrastająca spastyczność. Podobne wnioski można wyciągnąć z badań Ashera i Olsona [43], którzy wykazali, że u pacjentów z uszkodzeniem na poziomie piersiowym, czynnikiem w największym stopniu wpływającym na zdolność do chodu był wiek oraz przykurcze w stawach kolanowym i skokowym. Najstarszy chodzący pacjent w tej grupie miał 12 lat i 8 miesięcy. Z kolei główną przyczyną pogorszenia lub polepszenia możliwości chodu była motywacja pacjenta.

Wśród pacjentów przebadanych przez Williamsa i wsp. [44], średni wiek zaprzestania chodzenia w grupie z uszkodzeniem lędźwiowym i piersiowym wyniósł średnio 7 lat, a pacjentów z uszkodzeniem w dolnym odcinku lędźwiowym 9 lat. Na możliwości chodu ma także wpływ wiek rozpoczęcia chodzenia. Statystycznie, jeśli dziecko z przepukliną oponowo-rdzeniową nie będzie w stanie stać niezależnie w wieku sześciu lat, jest mało prawdopodobne, że w przyszłości będzie chodzić. Ponadto, sposób poruszania się ustalony do dziesiątego roku życia z dużym prawdopodobieństwem będzie kontynuowany w późniejszym okresie [45]. Ze względu na płeć lepsze rezultaty pod względem chodu osiągają chłopcy. W badaniach De Souza i wsp. [34] pogorszenie chodu z wiekiem zaobserwowano u niespełna połowy chłopców i aż o dwóch trzecich dziewczynek.

W celu zapewnienia możliwości stania i chodu pacjenci z przepukliną oponowo-rdzeniową wymagają różnego rodzaju zaopatrzenia ortotycznego, którego rozległość zależy od poziomu uszkodzenia neurosegmentu rdzenia kręgowego:

1. Pacjenci z uszkodzeniem na poziomie S_2 początkowo nie wymagają ortoz, chociaż w późniejszym okresie mogą wymagać ortoz stopowych FO (ang. foot orthoses);
2. Pacjenci z uszkodzeniem na poziomie L_{4-5} mogą wymagać jedynie ortoz skokowo-stopowych AFO (ang. ankle-foot orthoses) lub ortoz nadkostkowych SMO (ang. supramalleolar orthoses);
3. Pacjenci z uszkodzeniem na poziomie L_{3-4} mogą rozpocząć pionizację od parapodium,

a następnie chodzić w ortozach AFO z linkami skręcającymi i koszem biodrowym lub w standardowych ortozach kolanowo-skokowo-stopowych KAFO (ang. knee-ankle-foot orthoses);

4. Pacjenci z uszkodzeniem na poziomie powyżej L_2 zwykle początkowo wymagają ortozy biodrowo-kolanowo-skokowo-stopowej HKAFO (ang. hip-knee-ankle-foot orthoses), w postaci parapodium, a następnie po osiągnięciu 36 miesięcy wieku rozwojowego zaleca się przejście na aparat do chodu naprzemiennego RGO (ang. reciprocating gait orthosis) [46].

Ortozy do chodu naprzemiennego są jedyną alternatywą do poruszania się na wózku dla dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową na poziomie piersiowym. Mogą one zostać wykorzystane u pacjentów bez aktywnych zginaczy stawu biodrowego, a także z przykurczami do 35°. Jedynymi warunkami są: odpowiednia siła kończyn górnych, koordynacja i motywacja do stania i chodu [47]. Niestety chód z wykorzystaniem RGO jest wolny i wyczerpujący, co sprawia, że większość pacjentów po pewnym czasie przesiada się na wózek. Średni pobór tlenu podczas chodu w aparatach RGO wynosi bowiem 1.0 mL/kg/m przy prędkości od 0.2 do 0.3 m/s, w porównaniu do 0.176 mL/kg/m i prędkości 1.28 m/s u osób sprawnych [48].

Problemy w zakresie samoobsługi

Dzieci urodzone z przepukliną oponowo-rdzeniową i współistniejącym wodogłowiem, wykazują znaczne ograniczenia w zakresie motoryki małej, które przekładają się na umiejętności w zakresie podstawowych czynności samoobsługi. Z tego powodu dzieci te często diagnozowane są jako niepełnosprawne intelektualnie, co może nieprawidłowo ukierunkować ich dalszą rehabilitację. Okazuje się, że pomimo zaburzeń w zakresie uczenia się, pamięci i funkcji wykonawczych, dzieci te mają najczęściej prawidłowy iloraz inteligencji. W badaniach Lindquist i wsp. [49], 33% dzieci miało IQ w zakresie 85-115, a 30% mieściło się w granicach 70-85.

Z powodu dysmorfologii móżdżku, dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową wykazują deficyty ruchowe, charakterystyczne dla osób z uszkodzeniem móżdżku, w tym klasyczną triadę objawów móżdżkowych: ataksję, dysmetria i dysartrię. Objawy te sprawiają, że dzieci te mają problemy z funkcją kończyn górnych i ręki w czynnościach dnia codziennego, a także w zakresie koordynacji wzrokowo-ruchowej oraz rysowania i pisania [50]. Badania Dennis i wsp. [51] wykazały, że osoby z przepukliną oponowo-rdzeniową mniej dokładnie wykonują testy palec-nos-palec oraz szybkich naprzemiennych ruchów rąk, szczególnie podczas obciążenia dodatkowym zadaniem, a także wypadają słabiej od grupy kontrolnej w zakresie niezależności motorycznej. Turner [52] przeprowadzając formalne testy koordynacji i zręczności u 33 pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową w wieku od 4 do 17 lat, uzyskał 59% efektywność wykorzystania ręki. Tylko u dwojga dzieci funkcja kończyn górnych mieściła się w normie, a u 85% dzieci stwierdzono ataksję móżdżkową. Podobne wyniki uzyskali Jansen i wsp. [53], którzy przebadali 25 dzieci z rozszczepem kręgosłupa w wieku od 5 do 19 lat. W grupie tej tylko dwoje pacjentów miało prawidłową funkcję ręki w badaniu neurologicznym. Z kolei, Norrlin i wsp. [54] zwrócili uwagę na problem słabej precyzji i koordynacji podczas wykonywania ruchu sięgania, w szczególności u dzieci z objawami dysfunkcji pnia mózgu. Inną przyczyną osłabienia funkcji ręki u dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową jest nieprawidłowa kinestezja, która ma wpływ na osiąganie i wykonywanie umiejętności takich jak ubieranie, jedzenie, czy pisanie. Hwang i wsp. [55] przetestowali 21 dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową w wieku od 6 do 12 lat, sprawdzając umiejętność odwzorowywania pozycji rąk z wykorzystaniem podpowiedzi wzrokowych i kinestetycznych. Prawidłowo zadanie wykonało 73% dzieci z rozszczepem kręgosłupa w porównaniu do 87% dzieci z grupy kontrolnej. Dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową były także wolniejsze od dzieci z grupy kontrolnej.

Czynnikami w dużym stopniu ograniczającym czynności dnia codziennego są deformacje kręgosłupa, które do dziesiątego roku życia rozwijają się u 90% dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową. Zdecydowaną większość z nich (82,5%) stanowi skolioza, natomiast ok. 20% to kifoza lędźwiowa [56]. Postępująca skolioza, szczególnie przy krzywiznach powyżej 40° i pochyłości miednicy przekraczającej 25° grozi utratą możliwości chodu, a także utrzymania stabilnej postawy siedzącej. Z powodu postępującej natury deformacji, a także złej tolerancji na zaopatrzenie ortopedyczne, leczenie zachowawcze skoliozy u tych pacjentów jest zwykle nieskuteczne [57]. W celu poprawy możliwości funkcjonalnych przeprowadza się u nich operację stabilizacji kręgosłupa (*ang. spi-*

nal fusion), która daje dobre wyniki w zakresie niezależności w czynnościach samoobsługowych (w szczególności dotyczących ubierania się i samodzielnego cewnikowania pęcherza moczowego), kosztem nabytych wcześniej możliwości chodu, w szczególności u pacjentów zdolnych do chodu niefunkcjonalnego [58]. Deformacją w największym stopniu pogarszającą rokowania dziecka z przepukliną oponowo-rdzeniową jest kifoza, ze szczytem krzywizny zlokalizowanym najczęściej na drugim kręgu lędźwiowym. W przypadku progresji kifozy, dziecko ma problem z utrzymaniem równowagi w siadzie, przyjęcia dogodnej pozycji na wózku, a także pojawiają się problemy z oddychaniem i odżywieniem. Z kolei słaba równowaga w siadzie, utrudnia wykonywanie czynności manualnych [59]. Wzrost zgięcia w kierunku brzusznym może prowadzić do trudności z odpływem moczu, utrudniać samodzielne cewnikowanie pęcherza oraz higienę okolicy krocza, a także powodować problemy z przetokami brzusznymi. Z kolei, kompensacyjna lordoza szyjna i piersiowa, powstająca na skutek dążenia do uzyskania przez dziecko wyprostowanej pozycji prowadzi do dalszego pogarszania funkcji oddechowych [60].

Na zdolności związane z samoobsługą duży wpływ ma także spastyczność, którą można zaobserwować u części pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową. Mazur i in. [61] sklasyfikowali pacjentów według poziomu uszkodzenia neurologicznego oraz stopnia spastyczności, wyróżniając następujące grupy:

1. Grupa IA (porażenie wiotkie kończyn dolnych, sprawne kończyny górne) – prawidłowe funkcje neurologiczne powyżej poziomu uszkodzenia, brak aktywności czuciowej, ruchowej i odruchowej poniżej uszkodzonego neurosegmentu.
2. Grupa IB (porażenie wiotkie kończyn dolnych, spastyka w kończynach górnych).
3. Grupa IIA (porażenie spastyczne w kończynach dolnych) – porażenie górnego neuronu ruchowego poniżej obszaru uszkodzenia, objawiające się spastycznością, wygórowaniem odruchów.
4. Grupa IIB (spastyczność w kończynach dolnych i górnych).

Wykazano, że spastyczność w kończynach górnych wpływa na niezależność w zakresie czynności dnia codziennego: większość pacjentów z prawidłową funkcją kończyn górnych (81% z grupy IA i 70% z grupy IIA) było niezależnych w zakresie jedzenia, higieny osobistej i ubierania, w porównaniu ze znacznie mniejszą liczbą pacjentów ze spastycznością (60% w grupie IB, 29% w grupie IIB). Spastyczność w kończynach górnych w znacznym stopniu upośledziło także zdolności do chodu, ze względu na osłabienie siły mięśniowej i słabszą koordynację, utrudniające korzystanie z kul.

Powszechnym problemem pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową jest nietrzymanie moczu i stolca, związane z neurogenną dysfunkcją pęcherza moczowego oraz neurogennym kanałem odbytowo-odbytniczym. Jedynie 3 % dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową w normalny sposób kontroluje oddawanie moczu. Pozostali pacjenci doznali uszkodzenia, którego ciężkość zależy od poziomu uszkodzenia neurosegmentów rdzenia. W przypadku wady na poziomie piersiowo-lędźwiowym częściowemu uszkodzeniu ulega górny neuron ruchowy z nienaruszonym odruchem rdzeniowym. Pacjenci ci pozornie kontrolują oddawanie moczu na skutek spastyczności mięśni dna miednicy i zwieracza zewnętrznego cewki moczowej, ale wysokie ciśnienia wewnątrzpęcherzowe powodują szybkie uszkodzenie górnych dróg moczowych. Z kolei, w przypadku uszkodzenia na poziomie dolnych segmentów lędźwiowych i lędźwiowo-krzyżowych uszkodzeniu ulega dolny neuron ruchowy, co związane jest z wiotkim zwieraczem i pasywnym typem nietrzymania moczu. U pacjentów tych mocz wycieka stale, przy czym pewna jego ilość zalega w pęcherzu, stając się przyczyną infekcji układu moczowego [62].

Efektywnym sposobem zapobiegania uszkodzeniu nerek, nawracającym zakażeniom układu moczowego, a także w pewnym stopniu rozwiązującym problem nietrzymania moczu jest czyste przerywane cewnikowanie (*ang. clean intermittent catherization – CIC*). Wykazano, że regularne wykonywanie procedury cewnikowania, wraz z odpowiednim leczeniem farmakologicznym, pozwala na uzyskanie kontroli oddawania moczu w trakcie dnia u 93% pacjentów, a u 87% pacjentów także w trakcie nocy [63]. Jednym z ważnych celów związanych z niezależnością funkcjonalną dziecka z przepukliną oponowo-rdzeniową jest więc nauczenie go czystego przerywanego cewnikowania przed osiągnięciem wieku szkolnego. Czynność ta wykonywana zwykle co trzy godziny dziennie, wymaga od dziecka wcześniejszego osiągnięcia kilku umiejętności: przygotowania niezbędnego sprzętu, rozebrania się w celu dostępu do cewki moczowej, umycia rąk, przygotowania i umieszczenia cewnika w cewce, opróżnienia pęcherza i umycia się po całej czynności. Wg badań Donlau i in. [64] samo-

dzielność w tej dziedzinie osiągnęło jedynie 48% dzieci.

Okazuje się, że czynnikiem w największym stopniu wpływającym na aktywność społeczną i jakość życia pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową jest nietrzymanie kału [65], spowodowane neurogenną dysfunkcją jelit. Problem ten dotyka 90% pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową i prawdopodobnie wynika z częstych epizodów relaksacji zwieracza wewnętrznego odbytu [66]. Problem ten z wielu powodów znacznie ogranicza niezależność oraz jakość życia pacjentów: kontrolowanie defekacji zabiera dużo czasu, który mógłby zostać poświęcony na inne aktywności, niekontrolowane wycieki kału powodują izolację społeczną, ograniczają możliwości spędzania wolnego czasu do miejsc z odpowiednio dostosowaną toaletą, a nawet uzależniają dziecko od matki [67]. W celu zwiększenia niezależności pacjenci z neurogenną dysfunkcją jelit wymagają realizacji indywidualnie opracowanego programu leczenia, obejmującego dietę, aktywność fizyczną, sprzęt (krzesełko toaletowe), leki doustne i doodbytnicze, a także okresowo przeprowadzaną przez pacjenta procedurę oczyszczania jelita grubego. Procedura taka przeprowadzana jest trzy razy w tygodniu i trwa jednorazowo ok. dwóch godzin [68].

Dotychczas opublikowano kilka prac, w których dokonano oceny niezależności funkcjonalnej dzieci i młodzieży z przepukliną oponowo-rdzeniową za pomocą wystandaryzowanych testów. Tsai i wsp. [69] przebadali 63 pacjentów z rozszczepem kręgosłupa, w tym 26 z przepukliną oponowo-rdzeniową, z wykorzystaniem skali PEDI (Pediatric Evaluation of Disability Inventory). Wśród pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową, jedynie 18.7% było niezależnych, a aż 50% wymagało całkowitego wsparcia w zakresie czynności dnia codziennego. Mimo to, aż 94% rodziców określiło ogólną satysfakcję życiową rodziny jako dobrą lub bardzo dobrą. Podobnie swoją jakość życia oceniły dzieci przebadane przez Król i in. [70], z których 64% określiło ją jako dobrą, a 30% jako bardzo dobrą.

W innym badaniu, Flanagan i wsp. [71] porównali dwie grupy dzieci urodzonych z przepukliną oponowo-rdzeniową w wieku 5-18 lat, oceniając wpływ współistniejącego wodogłowia, wieku i poziomu BMI na ich jakość życia. W badaniu wykorzystano dwa wystandaryzowane narzędzia: PedsQL (Pediatric Quality od Life) oraz PODCI (Pediatric Outcomes Data Collection Instrument). W grupie 15 dzieci z uszkodzeniem na poziomie L2 i powyżej, wykazano niższe wyniki w kategoriach przemieszczania, podstawowej lokomocji, uprawiania sportu oraz stanu ogólnego, fizycznego i zdrowotnego w porównaniu z 35-osobową grupą z uszkodzeniem na poziomie L3-5. Gorsze wyniki uzyskały także dzieci ze współistniejącym wodogłowiem leczonym układem zastawkowym, starsze i z wyższym współczynnikiem BMI.

Matuszczak i wsp. [72] dokonali oceny stopnia dostosowania socjalnego do życia w rodzinie, przedszkolu i szkole dzieci i młodzieży operowanych z powodu przepukliny oponowo-rdzeniowej. W grupie dzieci przedszkolnych, 63,6% miało pełny kontakt z otoczeniem, mówiło zdaniami i potrafiło się bawić z innymi dziećmi. W zakresie samodzielności, wszystkie dzieci potrzebowały pomocy przy codziennej toalecie i ubieraniu, 63% jadło samodzielnie, a 27% wymagało pomocy przy siedzeniu. W przypadku mobilności, 18% dzieci poruszało się na wózku inwalidzkim, a jedynie 21% chodziło sprawnie bez dodatkowego zaopatrzenia. W grupie pacjentów w wieku 7-21 lat, 87,9% miało pełny kontakt z otoczeniem i jedynie 18% miało trudności z opanowaniem materiału szkolnego. W dziedzinie mobilności, jedynie 30% badanych samodzielnie chodziło, 28% poruszało się za pomocą kul, a 45,5% poruszało się na wózku inwalidzkim. W grupie tej wszyscy samodzielnie jedli, 39,3% samodzielnie się ubierało, a 60,6% wymagało pomocy w ubieraniu się, przy codziennej toalecie, myciu i higienie związanej z nietrzymaniem moczu i stolca.

Norrlin i wsp. [73] zidentyfikowali czynniki mające wpływ na niezależność w zakresie mobilności i czynności dnia codziennego, poddając badaniu 32 dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową w wieku od 6 do 11 lat, z wykorzystaniem PEDI. Dzieci wymagające pomocy w czynnościach dnia codziennego znacznie częściej wykazywały wczesne objawy dysfunkcji pnia mózgu oraz skoliozę. Wykazano także statystycznie znaczący związek między samodzielnością, a zdolnością chodzenia, wysokością uszkodzenia rdzenia, słabą siłą i koordynacją ręki, nieprawidłową funkcją wzrokowo-przestrzenną i funkcją wykonawczą, a także niskim wykonawczym ilorazem inteligencji. W grupie dzieci nie chodzących i zdolnych do chodu niefunkcjonalnego wg klasyfikacji Hoffera, jedynym czynnikiem znacząco wpływającym na zdolność do samoobsługi była siła ręki. Mediana siły ręki w tej grupie wyniosła 65%. Autorzy zwrócili uwagę, że sposobem na zwiększenie samodzielności w dziedzinie czynności dnia codziennego

u dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową jest wzmacnianie siły ręki.

Na obniżenie jakości wykonywania czynności dnia codziennego wśród dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową zwrócili uwagę Peny-Dahlstrand i wsp. [74] Przebadali oni 50 dzieci z rozszczepem kręgosłupa w wieku 6 do 14 lat z wykorzystaniem wystandaryzowanego narzędzia AMPS (ang. Assessment of Motor and Process Skills), zaprojektowanego do oceny jakości wykonania najbardziej znanych czynności dnia codziennego przez terapeutę zajęciowego. Badania pokazały, że dzieci miały znacznie zaburzoną zdolność do samodzielnego wykonywania wybranych przez siebie czynności dnia codziennego w sposób lekki, efektywny i bezpieczny. Większość dzieci wykazywało obniżenie zdolności motorycznych oraz zdolności przetwarzania w stosunku do rówieśników. W przypadku umiejętności ruchowych, największą trudność sprawiało planowanie motoryczne i adaptacja (np. efektywne ustawianie ciała, zdolność sięgania po przedmioty i odpowiednie dostosowywanie siły podczas ruchów). Najtrudniejszymi zdolnościami związanymi z przetwarzaniem okazały się: umiejętność dostosowywania czynności do zadania (akomodacja) oraz zapoczątkowywanie kolejnych kroków zadania. Zauważono także, że dzieci z rozszczepem kręgosłupa zwykle stosują strategię proszenia o pomoc, nawet jeśli jej nie potrzebują.

Okazuje się, że problem z niezależnością funkcjonalną widoczny u dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową istnieje także u młodych dorosłych. Verhoef i wsp. [75] przebadali 168 pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową w wieku od 16 do 25 lat, wykorzystując skalę niezależności funkcjonalnej FIM (Functional Independence Measure). W przypadku pacjentów bez wodogłowia, prawie wszyscy byli niezależni we wszystkich dziedzinach skali FIM z wyjątkiem kontrolowania pęcherza. U pacjentów ze współistniejącym wodogłowiem, średni wynik dotyczący całkowitej niezależności wahał się od 2,6% w przypadku kontrolowania pęcherza do 41% w przypadku komunikacji. W tej grupie pacjentów znaleziono także bezpośrednią zależność między poziomem uszkodzenia rdzenia, a niezależnością funkcjonalną, w szczególności w dziedzinach: lokomocji (wynik od 0% w przypadku pacjenta z uszkodzeniem powyżej L2 do 83% u pacjentów z uszkodzeniem poniżej S1), samoobsługi (od 16,7% w przypadku pacjentów z uszkodzeniem powyżej L2, do 83,3% u pacjentów z uszkodzeniem poniżej S1), przemieszczania (od 6,1% pacjentów z uszkodzeniem powyżej L2 do 100% pacjentów z uszkodzeniem poniżej S1). W przypadku lokomocji, 47,9% pacjentów ze współistniejącym wodogłowiem należało do grupy „pacjenci nie chodzący" wg klasyfikacji Hoffera.

Carroll [76] określił cele związane z niezależnością funkcjonalną pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową w zależności od poziomu uszkodzenia neurosegmentów rdzenia. Wg niego pacjenci z uszkodzeniem na poziomie piersiowym powinni dążyć do osiągnięcia: dobrej równowagi w pozycji siedzącej, chodu przynajmniej w trakcie pierwszej dekady życia, zdolności do przemieszczania się, sprawnego poruszania się na wózku, samoobsługi, akceptowalności społecznej, wykształcenia i dostępu do środowiska. Od pacjentów z uszkodzeniem na poziomie górnych segmentów lędźwiowych wymaga się dodatkowo chodu w warunkach domowych. Z kolei pacjenci z uszkodzeniem na poziomie dolnych kręgów lędźwiowych mają szansę osiągnąć chód społeczny i wymaga się od nich stania bez pomocy kul, samoobsługi, uczęszczania do szkoły ogólnodostępnej, a także motywacji do uzyskania samodzielności.

Wnioski

Przepuklina oponowo-rdzeniowa jest wadą wrodzoną centralnego układu nerwowego, wpływającą na ograniczenie niezależności funkcjonalnej zarówno w zakresie lokomocji, jak i samoobsługi. Z dotychczasowych badań wynika, że pacjenci z wysokim uszkodzeniem rdzenia kręgowego w przeważającej części nie osiągają funkcjonalnego poziomu chodu, a chód pacjentów poruszających się w aparatach związany jest z wysokim wydatkiem energetycznym. Dodatkowo większość pacjentów z wysokim uszkodzeniem rdzenia, którzy osiągnęli funkcjonalny poziom chodu, traci tę możliwość w starszym wieku. W związku z tym, podczas tworzenia kompleksowego programu fizjoterapii należy się zastanowić nad celowością dążenia za wszelką cenę do osiągnięcia możliwości chodu u tych pacjentów, pamiętając jednak o korzystnych wpływach pionizacji na ogólny stan zdrowia. U dzieci, które mają słabą motywację do nauki chodzenia, a także występują czynniki potencjalnie zmniejszające prawdopodobieństwo chodu, lepszym rozwiązaniem jest więc wczesne przystosowanie do poruszania się na wózku inwalidzkim. Nie należy jednak rezygnować z pionizacji, która mogłaby się odbywać w sposób bierny podczas nauki lub ćwiczeń koordynacji wzrokowo-ruchowej.

Z powodu towarzyszących wad mózgowia, u większości dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową stwierdza się zaburzoną koordynację wzrokowo-ruchową, co wiąże się z zależnością od innych w zakresie wielu czynności dnia codziennego. Ponieważ niezależność w zakresie samoobsługi ma największy wpływ na przyszłą samodzielność dziecka, powinno się za wszelką cenę dożyć do poprawy w zakresie motoryki małej. Fizjoterapeuta, projektując program rehabilitacji, powinien więc szczególną uwagę poświęcić ćwiczeniom wzmacniającym siłę mięśniową kończyn górnych, ćwiczeniom poprawiającym koordynację wzrokowo-ruchową, a także zwiększaniem efektywności wykonywania podstawowych czynności samoobsługowych. Ważna jest tu współpraca z terapeutą zajęciowym, psychologiem, pedagogiem, a także logopedą.

Piśmiennictwo

[1] Doran P.A., Guthkelch A.N.: Studies in spina bifida cystica: I general survey and reassessment of the problem. J. Neurol Neurosurg Psychiatry, 1961;24:331-345.

[2] http://www.eurocat-network.eu

[3] Latos Bieleńska A., Materna-Kiryluk A., Badura-Stronka M. et. al.: Wrodzone wady rozwojowe w Polsce w latach 2005-2006. Dane z Polskiego Rejestru Wrodzonych Wad Rozwojowych pod red. Latos-Bieleńska A., Materna-Kiryluk A., Wydawnictwo Naukowe Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, Poznań, 2010,17.

[4] McLone D.G: The etiology of neural tube defects: the role of folic acid. Childs Nerv Syst, 2003;19:537–539.

[5] Mitchell L.E., Adzick N.S., Melchionne J. et al.: Spina bifida. Lancet 2004;364:1885-1895.

[6] Van der Put N.M.J., Steegers-Theunissen R.P.M., Frosst P. et al.: Mutated methylenetetrahydrofolate reductase as a risk factor for spina bifida. Lancet, 1995;346:1070-1071.

[7] Wald N., Sneddon J., Densem J. et al.: Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council vitamin study. Lancet, 1991;338:131–137.

[8] Shaw G.M., Todoroff K., Finnell R.H. et al.: Spina bifida phenotypes in infants or fetuses of obese mothers. Teratology, 2000,61:376–381.

[9] Mitchell L.E.: Epidemiology of neural tube defects. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2005;135C:88–94.

[10] Morrow J., Russell A., Guthrie E. et al.: Malformation risks of antiepileptic drugs in pregnancy: a prospective study from UK Epilepsy and Pregnancy Register. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2006;77:193-198.

[11] Rosa F.W.: Spina bifida in infants of women treated with carbamazepine during pregnancy. N Engl J Med, 1991;324,10:674-677.

[12] Wasserman C.R., Shaw G.M., Selvin S. et al.: Socioeconomic status, neighborhood social conditions, and neural tube defects. Am J Public Health, 1998; 88,11:1674-1680.

[13] Suarez L., Felkner M., Brender J.D. et al.: Maternal exposures to cigarette smoke, alcohol, and street drugs and neural tube defect occurrence in offspring. Matern Child Health J, 2008;12:394-401.

[14] Akar Z.: Myelomeningocele. Surg Neural 1995;43: 113-118.

[15] Roszkowski M., Barszcz S.: Wybrane zagadnienia z patologii wodogłowia w: Wodogłowie wieku rozwojowego pod red. Roszkowskiego M. Wydawnictwo Emu, Warszawa, 2000;3.

[16] Barszcz S.: Leczenie wodogłowia w wybranych sytuacjach klinicznych w: Wodogłowie wieku rozwojowego pod red. Roszkowskiego M. Wydawnictwo Emu, Warszawa, 2000; 118.

[17] Elgamal E.A.: Natural history of hydrocephalus in children with spinal open neural tube defect. Surg Neurol Int, 2012;3:112.

[18] Hadley D.M.: The Chiari malformations. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002;72:38–40.

[19] Juranek J., Salman M.S.: Anomalous development of brain structure and function in spina bifida myelomeningocele. Dev Disabil Res Rev, 2010;16,1:23–30.

[20] Alexiou G.A., Zarifi M.K., Georgoulis G. et al.: Cerebral abnormalities in infants with myelomeningocele. Neurol Neurochir Pol, 2011;45,1:18–23.

[21] Vachha B., Adams R.C., Rollins N.K: Limbic tract anomalies in pediatric myelomeningocele and Chiari II malformation: anatomic correlations with memory and learning – initial investigation. Radiology, 2006;240,1:194-202.

[22] Fletcher J.M., Copeland K., Frederick J.A. et al.: Spinal lesion level in spina bifida: a source of neural and cognitive heterogeneity. J Neurosurg, 2005;102,3:268-279.

[23] Biglan A.W.: Ophthalmologic complications of meningomyelocele: a longitudinal study. Trans Am Ophthalmol Soc, 1990;88:389-462.

[24] Northrup H., Volcik K.A.: Spina bifida and other neural tube defects. Curr Probl Pediatr, 2000;30,10:313-332.

[25] Hudgins R.J., Gilreath C.L.: Tethered spinal cord following repair of myelomeningocele. Neurosurg Focus, 2004;16,2:1-4.

[26] Roszkowski M., Skobejko L., Barszcz S.: The tethered spinal cord, diagnosis and surgical considerations. Pediatr Pol, 1996;71,2:135-141.

[27] Sagan L.M., Kojder I., Moss S.D., Giżewska M.: The neurosurgeon's role in treatment of late complications of myelomeningocele. Pediatr Pol, 2003;78,7:601-606.

[28] Park T.S., Cail W.S., Maggio W.M. et al.: Progressive spasticity and scoliosis in children with myelomeningocele. J Neurosurg, 1985;62:367-375.

[29] Byrd S.E., Radkowski M.A.: The radiological evaluation of the child with a myelomeningocele. J Natl Med Assoc, 1991;83,7:608-614.

[30] Piatt J.H.: Syringomyelia complicating myelomeningocele: review of the evidence. J Neurosurg, 2004; 100:101-109.
[31] Haley S.M., Fragala-Pinkham M.A., Ni P.S. et al.: Pediatric Physical Functioning Reference Curves. Pediatr Neurol, 2004;31,5:333-341.
[32] Hoffer M.M., Feiwell E., Perry R. et al.: Functional ambulation in patients with myelomeningocele. J Bone Joint Surg Am, 1973;55,1:137-148.
[33] Rose G.K., Sankarankutty M., Stallard J.: A clinical review of the orthotic treatment of myelomeningocele patiens. J Bone Joint Surg Br, 1983;65,3:242-246.
[34] De Souza L.J., Carroll N.: Ambulation of the braced myelomeningocele patient. J Bone Joint Surg Am, 1976;58,8:1112-1118.
[35] Sharrard W.J.W.: The segmental innervations of the lower limb muscles in man. Ann R Coll Surg Engl, 1964;35,2:106-122.
[36] Matuszczak E., Szermińska E., Dębek W. et al.: Analysis of motor development of children with myelomeningocele. Pedriatr Pol, 2011;86,6:630-633.
[37] Okurowska-Zawada B., Sobaniec W., Kułak W. et al.: Analysis of the motor development in patients with myelomeningocele and rehabilitation methods. Neurol Dziec, 2008;17,33: 31-38.
[38] Mazur J.M., Shurtleff D., Menelaus M. et al.: Orthopaedic management of high-level spina bifida: early walking compared with early use of a wheelchair. J Bone Joint Surg Am, 1989;71,1:56-61,
[39] Szulc A.: Classification of patients with myelodysplasia according to the level of neurosegmental lesion as a basis of motor function assessment. Ortop Traumatol Rehab, 2011;13:113-123,
[40] Marshall P.D., Broughton N.S., Menelaus M.B. et al.: surgical release of knee flexion contractures in myelomeningocele. J Bone Joint Surg Br, 1996;78, 6:912-916.
[41] Frawley P.A., Broughton N.S., Menelaus M.B.: Anterior release for fixed flexion deformity of the hip in spina bifida. J Bone Joint Surg Br, 1996;78,2:299-302.
[42] Fraser R.K., Bourke H.M., Broughton N.S. et al.: Unilateral dislocation of the hip in spina bifida. A long-term follow-up. J Bone Joint Surg Br, 1995;77,4:615-619.
[43] Asher M., Olson J.: Factors affecting the ambulatory status of patients with spina bifida cystica. J Bone Joint Surg Am, 1983:65,3:350-356.
[44] Williams E.N., Broughton N.S., Menelaus M.B.: Age-related walking in children with spina bifida. Dev Med Child Neurol, 1999;41:446-449.
[45] Beaty J.H., Canale T.: Current concepts review orthopaedic aspects of myelomeningocele. J Bone Joint Surg Am, 1990;72:626-630.
[46] Knutson L.M., Clark D.E.: Orthotic devices for ambulation in children with cerebral palsy and myelomeningocele. Phys Ther, 1991;71,12:947-960.
[47] Phillips D.L., Field R.E., Broughton N.S. et al.: Reciprocating orthoses for children with myelomeningocele. A comparison of two types. J Bone Joint Surg Br, 1995;77,1:110-113.
[48] Johnson W.B., Fatone S., Gard S.A.: Walking mechanics of persons who use reciprocating gait orthoses. J Rehabil Res Dev, 2009;46,3:435-446.
[49] Lindquist B., Persson E.K., Uvebrant P.: Learning, memory and executive functions in children with hydrocephalus. Acta Paediatr, 2008;97:596-601.
[50] Dennis M., Salman M.S., Juranek J.,et al.: Cerebellar motor function in spina bifida meningomyelocele. Cerebellum, 2010;9:484-498.
[51] Dennis M., Salman M.S., Jewell D. et al.: Upper limb motor function in young adults with spina bifida and hydrocephalus. Childs Nerv Syst, 2009;25,11: 1447–1453.
[52] Turner A.: Hand function in children with myelomeningocele. J Bone Joint Surg Br, 1985;67,2: 268-272.
[53] Jansen J., Taudorf K., Jensen K. et al.: Upper extremity function in spina bifida. Child's nerv Syst, 1991;7:67-71.
[54] Norrlin S., Dahl M., Rösblad B.: Control of reaching movements in children and young adults with myelomeningocele. Dev Med Child Neurol, 2004;46:28-33.
[55] Hwang R., Kentish M., Burns Y.: Hand positioning sense in children with spina bifida myelomeningocele. Aust J Physiother, 2002;48:17-22.
[56] Piggott H.: The natural history of scoliosis in myelodysplasia. J Bone Joint Surg Br, 1980; 62,1:54-58.
[57] Kahanovitz N., Duncan J.W.: The role of scoliosis and pelvic obliquity on functional disability in myelomeningocele. Spine, 1981;6,5:494-497.
[58] Schoenmakers M.A.G.C., Gulmans V.A.M., Gooskens R.H.J.M. et al.: Spinal fusion in children with spina bifida: influence on ambulation level and functional abilities. Eur Spine J, 2005;14:415-422.
[59] Lintner S.A., Lindseth R.E.: Kyphotic deformity in patients who have a myelomeningocele. Operative treatment and long-term follow up. J Bone Joint Surg Am, 1994;76:1301-1307. *[
[60] Doers T., Walker J.L., van den Brink K.D. et al.: The progression of untreated lumbar kyphosis and the compensatory thoracic lordosis in myelomeningocele. Dev Med Child Neurol, 1997;39:326-330.
[61] Mazur J.M., Stillwell A., Menelaus M.: The significance of spasticity in the upper and lower limbs in myelomeningocele. J Bone Joint Surg Br, 1986;68,2:213-217.
[62] Tanagho E.A.: Myelomeningocele – Part III: Urologic Considerations, In: Myelomeningocele – A symposium. West J Med, 1974;121:292-296.
[63] Scott J.E.S., Deegan S.: Management of neuropathic urinary incontinence in children by intermittent catheterization. Arch Dis Child, 1982;57:253-258.
[64] Donlau M., Imms C., Mattsson G.G. et al.: Children and youth with myelomeningocele's independence in managing clean intermittent catherization in familiar settings. Acta Paediatr, 2011;100:429-438.

[65] Verhoef M., Lurvink M., Barf H.A. et al.: High prevalence of incontinence among young adults with spina bifida: description, prediction and problem perception. Spinal Cord 2005; 43,6:331-340.
[66] Goepel M., Sperling H., Stohrer M.: Management of neurogenic fecal incontinence in myelodysplastic children by a modified continent appendiceal stoma and antegrade colonic enema. Urology, 1997;49,5:758-761.
[67] Johnsen V., Skattebu E., Aamot-Andersen A. et al.: Problematic aspects of faecal incontinence according to the experience of adults with spina bifida. J Rehabil Med, 2009;41:506-511.
[68] Stiens S.A., Bergman S.B., Goetz L.L.: Neurogenic bowel dysfunction after spinal cord injury: clinical evaluation and rehabilitative management. Arch Phys Med Rehabil, 1997;78:86-102.
[69] Tsai P.Y., Yang T.F., Chan R.C. et al.: Functional investigation in children with spina bifida – measured by the Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI). Child's Nerv Syst, 2002;18:48-53.
[70] Król M., Sibiński M., Stefański M. et al.: Assessment of life quality in children with spina bifida. Chir Narz Ruchu, 2011;76,1:52-55.
[71] Flanagan A., Gorzkowski M., Altiok H. et al.: Activity level, functional health, and quality of life of children with myelomeningocele as perceived by parents. Clin Orthop Relat Res, 2011;469:1230-1235.
[72] Matuszczak E., Lenkiewicz T., Dębek W.: Indepencence, social adjustment and handicap of children born with myelomeningocele. Pediatr Pol, 2007;82,7:518-525.
[73] Norrlin S., Strinnholm M., Carlsson M. et al.: Factors of significance for mobility in children with myelomeningocele. Acta Paediatr, 2003;92:204-210.
[74] Peny-Dahlstrand M., Ahlander A-C., Krumlinde-Sundholm L. et al.: Quality of performance of everyday activities in children with spina bifida: a population-based study. Acta Paediatr, 2009;98:1674-1679.
[75] Verhoef M., Barf H.A., Post M.W.M. et al.: Functional independence among young adults with spina bifida, in relation to hydrocephalus and level of lesion. Dev Med Child Neurol, 2006;48:114-119.
[76] Carroll N.C.: The orthotic management of spina bifida children present status – future goals. Prosthet Orthot Int, 1977;1,1:39-42.

Autor odpowiedzialny za korespondencję: Paweł Okulewicz, ul. Mickiewicza 2/2, 78-550 Czaplinek, tel/fax: 692104404, pokulewicz@o2.pl