



Opracowanie:

***Dr n.med. Bogdan Bakalarek
specjalista ortopeda - traumatolog
kontakt na www.ortopeda.biz.pl***

Przepuklina oponowo-rdzeniowa (Myelomeningocele)

Jest to wada wrodzona polegająca niedorozwoju tylnej części kanału kręgowego oraz rdzenia i towarzyszącemu wypuklaniu rdzenia kręgowego poprzez wrodzony ubytek kanału, opon, a nawet skóry. Mogą jej towarzyszyć inne wady rdzenia kręgowego i kręgosłupa. Uszkodzenie dotyczy wielu narządów i układów (przeważnie wada współistnieje z wodogłowie, zespołem Arnold- Chiari, bardzo częste są również wady układu moczowego i nawracające infekcje dróg moczowych. Chorzy ci wymagają leczenia



interdyscyplinarnego: współpracy lekarzy wielu specjalności. Ortopeda wchodzi w skład zespołu lekarzy opiekującego się pacjentem (pediatra, neurochirurg, ortopeda, neurolog, urolog, psycholog, rehabilitant). Dopiero tak szeroki zespół medyczny jest w stanie zapewnić należyte leczenie tej choroby.

Celem leczenia ortopedycznego jest uczynić narząd ruchu tak funkcjonalny jak to możliwe. Uszkodzeń neurologicznych niestety nie jesteśmy w stanie cofnąć. Zdolność do chodzenia jest uzależniona od poziomu uszkodzenia neurologicznego. Może ono mieć swą lokalizację w postaci „łata”. Zachowane unerwienie jest w tych przypadkach nieregularne (stąd obrazowe określenie „łata”). Około 30% pacjentów jest funkcjonalnie niezależnych i mogą oni chodzić samodzielnie bez zaopatrzenia ortopedycznego, bądź w ortezach. W uszkodzeniach na poziomie L2/L3 lub wyżej prawie wszyscy pacjenci używają wózka ortopedycznego.

W zakresie wad narządu ruchu u dzieci z myelomeningocele występują nast. problemy:

- deformacje kręgosłupa w postaci skoliozy lub kifozy
- zwichnięcie stawów biodrowych
- przykurcze w obrębie kończyn dolnych utrudniające pionizację,
- deformacje stóp znacznie utrudniające założenie obuwia.
- różnego stopnia niedowład lub porażenie kończyn dolnych.

Cel leczenia ortopedycznego to umożliwienie pacjentowi maksymalnie prawidłowego rozwoju, w granicach możliwości wiążących się z poziomem uszkodzenia neurologicznego. Przeprowadzane operacje mają na celu ułatwienie dalszej rehabilitacji dziecka. Dlatego też operuje się tylko deformacje zaburzające funkcję. Planowanie leczenia ortopedycznego jest zależne przede wszystkim od możliwości neurologicznych chorego dziecka. Bezcelowe jest np. korygowanie przykurczów bioder, kolan czy stóp jeśli dziecko nie rokuje pionizacji.

Zabiegi operacyjne stosowane w leczeniu deformacji kończyn:

Deformacje stóp występują u około 75% pacjentów. Mają różne postaci: stopy końsko - szpotawej, płaskiej lub płasko - koślawej, bądź piętowej. Celem leczenia jest uzyskanie ruchomej, możliwej do zaaparatowania w ortezie stopy. Oczywiście pod warunkiem spełnienia wyżej wymienionych wskaźników zdolności neurologicznych dziecka. Stopa końsko - szpotawa u dzieci z myelomeningocele różni się od idiopatycznej. Jest ona twarda, niekorektywna. Występuje duża ilość nawrotów mimo prawidłowego leczenia. Leczenie jest tylko operacyjne. Polega u małych dzieci według wskazań na całkowitym uwolnieniu okołoskokowym. U dzieci starszych typ operacji musi być dostosowany do istniejącej deformacji i wieku dziecka. Niepowodzenie tego leczenia wymaga powtórnych zabiegów operacyjnych, włącznie z astragalektomią (czyli usunięciem kości skokowej).

Deformacje kolana przybierają postać przykurczów wyprostnych lub zgięciowych.

Przykurcze wyprostne nie wymagają leczenia, takie ustawienie kolan ułatwia ewentualną pionizację. Przykurcze zgięciowe są niepodatne na leczenie zachowawcze, redresyjne, a u około 20% pacjentów z powodu osteoporozy mogą występować złamania w okolicy stawu kolanowego nawet z błahego powodu, również w trakcie rehabilitacji. Zabiegi stosowane w tych przypadkach to: wydłużenie zginaczy kolan z ewentualną kapsulotomią. W zaawansowanych przykurczach takie zabiegi często są niewystarczające, a jedyną metodą jest wyprostowanie kolana poprzez osteotomię wyprostną kości udowej.

W obrębie stawu biodrowego u dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową spotykane są najczęściej : przykurcz zgięciowy lub zgięciowo-odwiedzeniowy dodatkowo w ewentualnej rotacji zewnętrznej, lub też izolowany obustronny przykurcz odwiedzeniowy. Często występuje też podwichnięcie czy zwichnięcie jednego lub obu bioder. Przyczyną przykurczów jest nierównowaga działania mięśni, długotrwała pozycja wyprostna lub siedząca, ewentualnie występująca spastyczność (np. w przypadkach zakotwiczenia rdzenia). Typowe dziecko z myelomeningocoele jest „wiotkie”. Obecność spastyczności w obrębie kończyn sugeruje inną dodatkową patologię w obrębie centralnego układu nerwowego. Podwichnięcie i zwichnięcie biodra występuje u ponad 50% pacjentów. Ze względu na nierównowagę mięśniową, porażenie mięśni, wiotkość więzadłowo-torebkową, jest wyjątkowo trudne do leczenia i odznacza się dużą tendencją do nawrotów. Przy wysokim poziomie uszkodzenia bez funkcji mięśnia czworogłowego leczenie zwichnięcia biodra nie jest wskazane, chyba że przykurcze utrudniają zaaparatowanie ortezami. W jednostronnym podwichnięciu i zwichnięciu biodra - przy niskim lędźwiowym poziomie uszkodzenia- wybór metody leczenia zależy od obecności przykurczów, stopnia dysplazji panewki i zachowanych ruchów czynnych w stawie biodrowym. W operacji zwichnięcia lub podwichnięcia w stawie biodrowym przeprowadza się typowe zabiegi rekonstrukcyjne biodra mające na celu:

- korekcję wiotkości torebki stawowej (częściowe wycięcie i szew ściąający torebki)
- likwidację przykurczy tkanek miękkich (wydłużanie ścięgien i mięśni w zależności od przykurczów)
- korekcję deformacji bliższego końca kości udowej (różne osteotomie kierunkowe)

→ korekcję dysplazji (niedorozwoju) panewki w postaci osteotomii miednicy

→ ewentualnie przeszczepienie czynnych mięśni celem poprawy stabilności biodra.

→ w wyjątkowych przypadkach bardzo bolesnego biodra sztywnego i ustawionego w przykurczu przywiedzeniowym – resekcja bliższego końca kości udowej (zabieg Gerstona)

Deformacje kręgosłupa

Występują one prawie u 80-90% dzieci z przepukliną oponowo – rdzeniową z towarzyszącym porażeniem kończyn.. Najczęstszą deformacją jest boczne skrzywienie kręgosłupa (skolioza). Skrzywienie rozwija się stopniowo. **Skolioza** u pacjenta z przepukliną oponowo - rdzeniową może być wrodzona (wady wrodzone kręgów), lub neuropochodna (często jest rozległa połączona ze skośnym ustawieniem miednicy i zwicnięciem biodra). Tak jak inne deformacje narządu ruchu w tych przypadkach skolioza jest najczęściej sztywna, niekorektywna. Leczenie, gdy skrzywienie jest powyżej 20-25° a mniej niż 40-45° polega na stosowaniu gorsetu w ciągu dnia o ile dziecko go toleruje. W przypadkach narastającej skoliozy pozostaje leczenie operacyjne. Ze względu na duże różnice w obrazie skoliozy leczenie jest tu bardzo indywidualizowane u konkretnego pacjenta. Optymalnym rozwiązaniem jest zawsze przeprowadzenie tylko jednego zabiegu operacyjnego. Ze względu na wadę łuków- najczęściej ich brak nie jest wskazany zabieg korekcji tylnej, ze względu na dużą trudność w uzyskaniu zrostu kostnego. Ponadto ze względu na podstawową metodę korekcji tylnej- dystrakcję może dojść do naciągnięcia rdzenia kręgowego – jego podwieszenia z niekorzystnymi skutkami neurologicznymi (pogłębienie niedowładu kończyn dolnych, lub nawet zgonu wskutek wgłobienia migdałków mózdzku we współistniejącym zespole Arnold- Chiari. Zdecydowanie korzystniejszy jest zabieg korekcji przedniej, lecz ze względu na często konieczność rozległości instrumentacji i związane z tym ograniczenia operacyjne, może okazać się konieczna w drugim etapie dodatkowa stabilizacja tylna.



Kifoza jest najcięższą wadą kręgosłupa u dzieci z myelomeningocele. Obecna jest u około 10% tych pacjentów. Szczyt deformacji lokalizuje się w środkowym odcinku lędźwiowym w postaci ostrego kąтового zagięcia kręgosłupa osiągając nawet 180° kifozy. Powoduje to, że nad garbem skóra jest napięta, niedokrwiona, skrajnie cienka i z często nie gojącymi się odleżynami. Taki stan może dawać miejscowe infekcje z ryzykiem neuroinfekcji (zapaleniem opon i mózgu) Dziecko takie ma trwale uciśnięty brzuch i dosłownie siedzi na klatce.

Powoduje to trudności oddechowe, gdyż narządy jamy brzusznej przemieszczają się do klatki piersiowej zmniejszając pojemność płuc. Te dzieci gorzej się rozwijają ze względu na gorszą pracę jelit. Latami dziecko może nie przybierać na wadze i ważyć cały czas dwadzieścikilka kilogramów. Leczenie takiej deformacji jest tylko operacyjne. Stosowanie gorsetów jest zupełnie nieskuteczne. Pogarszają one wręcz warunki oddechowe.



Kifoza lędźwiowa zamiast naturalnej lordozy lędźwiowej. Kifotyczne wygięcie kręgosłupa lędźwiowego do tyłu 160 stopni.

Celem leczenia operacyjnego jest w tych przypadkach:

- zapewnienie wyprostowanej pozycji umożliwiającej siedzenie bez podparcia tułowia
- zwiększenie wysokości odcinka lędźwiowego a tym samym - powiększenie objętości jamy brzusznej (co pośrednio poprawia mechanikę oddychania i usprawnia pracę układu pokarmowego)
- zmniejszenie deformacji kifotycznej w celu uniknięcia powstawania odleżyn.

Zabieg operacyjny **kifektomii** przeprowadza się w dużych kifozach u dzieci porażonych. Polega on na resekcji kilku kręgów szczytu skoliozy. Umożliwia to korekcję kifozy kręgosłupa na prętach osadzonych za kość krzyżową i przymocowanymi pętlami do ocalałych łuków u góry. Dzięki temu kręgosłup staje się praktycznie prosty, dziecko zyskuje wyprostowaną sylwetkę. Uwolnienie brzucha od ucisku powoduje, że dziecko zaczyna lepiej się rozwijać i zaczyna wreszcie przybierać na wadze.



Rtg przed i po operacji kifektomii. Po operacji zlikwidowany jest garb kręgowy uciskający skórę na szczycie i powodujący niegojące się odleżyny



Sylwetka małej pacjentki przed i po operacji. Widoczne wyprostowanie się sylwetki i uwolnienie brzucha z zapadnięcia i ucisku jego narządów.

Informacje o innych wadach wrodzonych w:

