

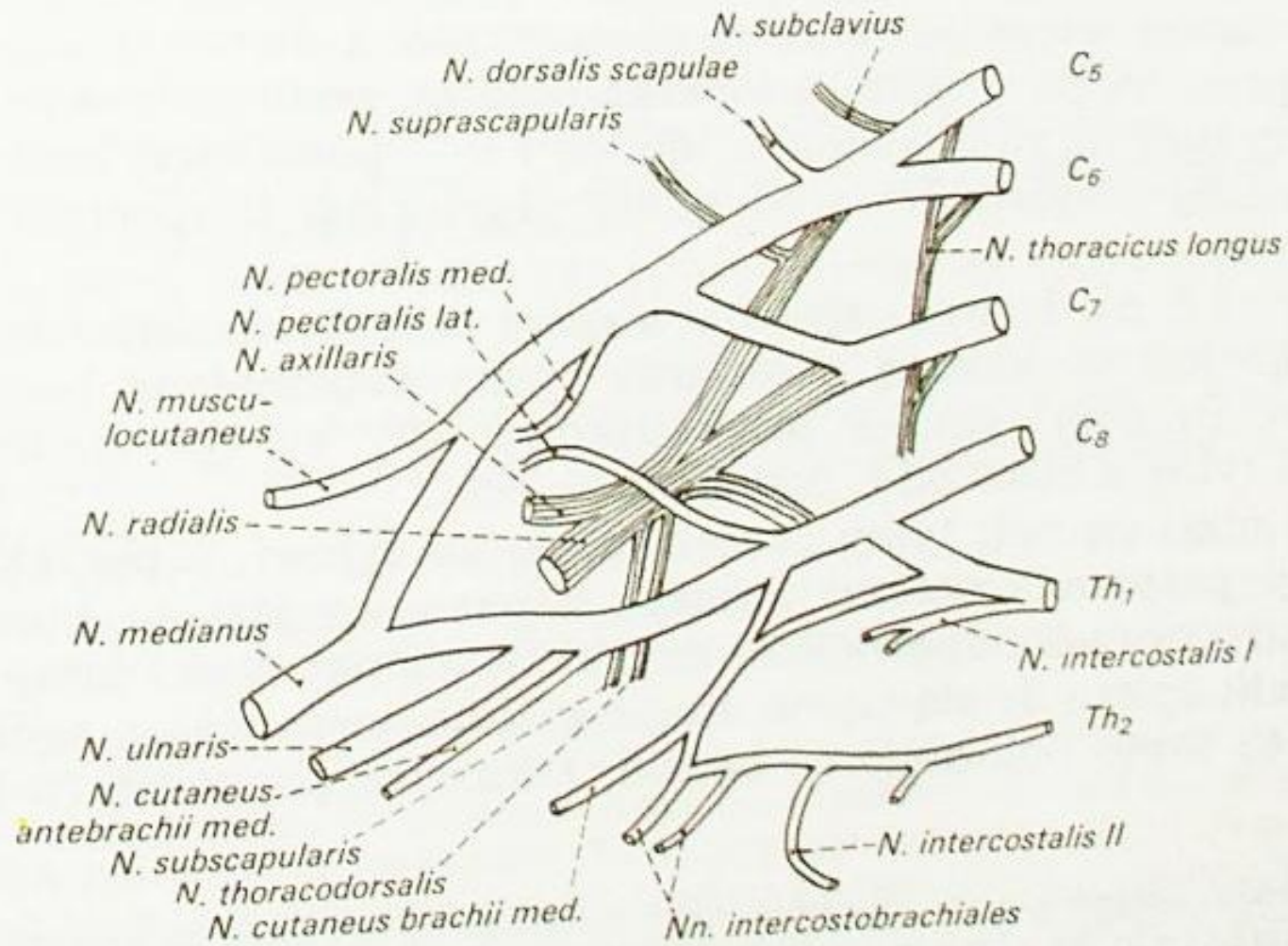
Neurochirurgiczne leczenie uszkodzeń splotu ramiennego i nerwów obwodowych u dzieci

Jerzy Luszawski

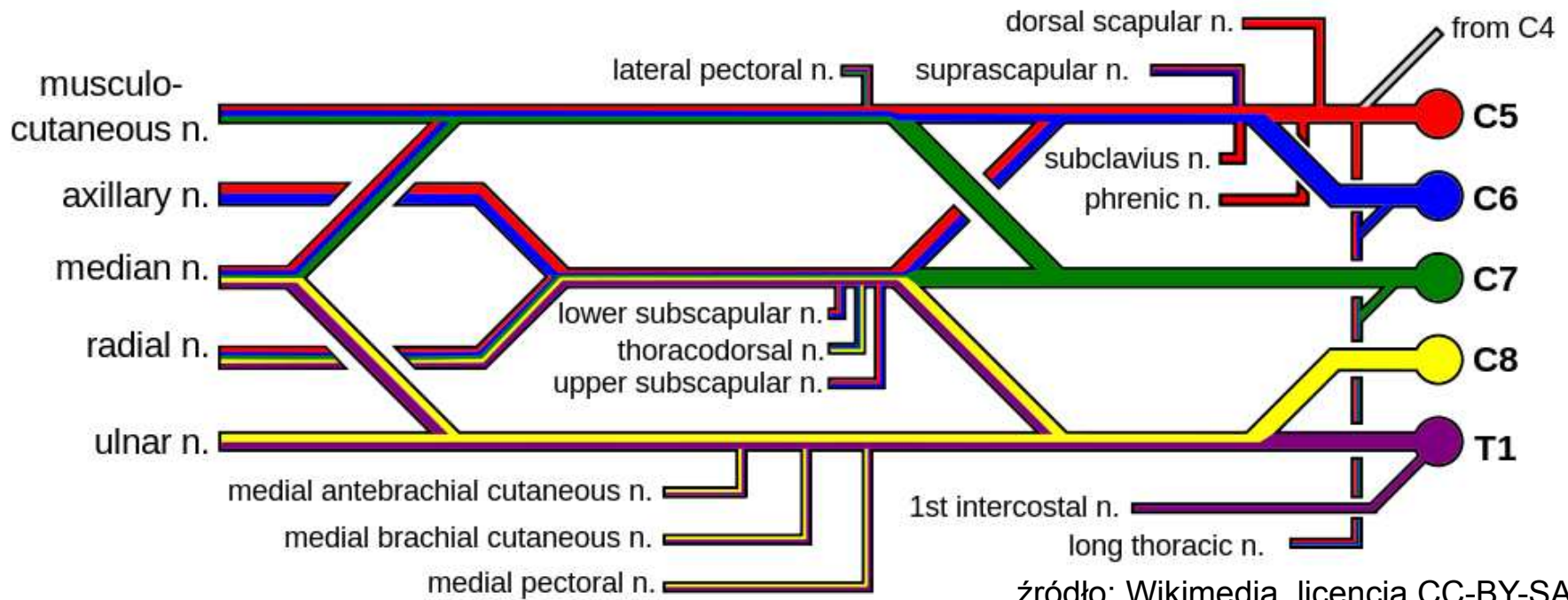
Klinika Neurochirurgii Dziecięcej
Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka
Katowice

medicus curat, natura sanat

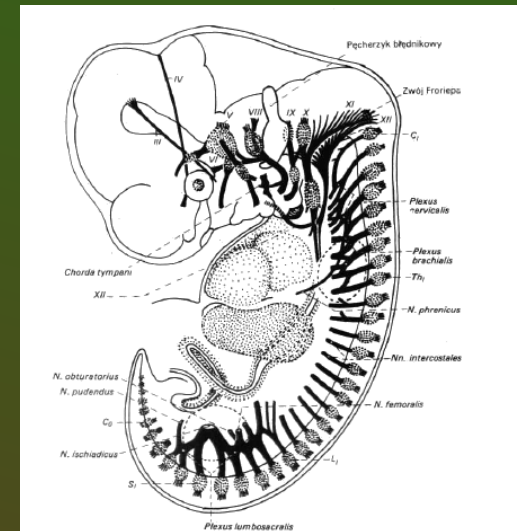
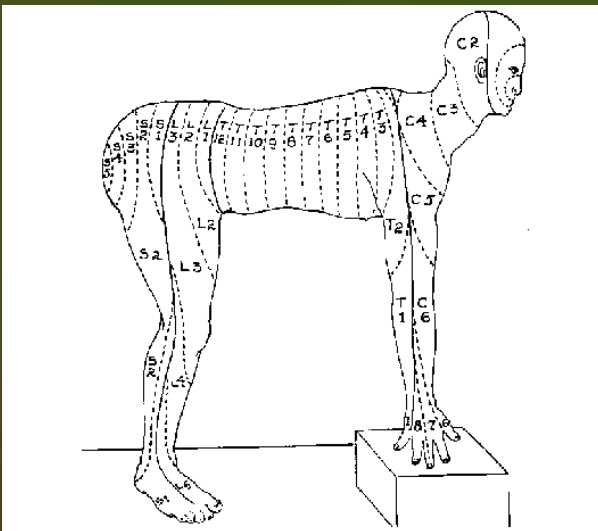
Anatomia



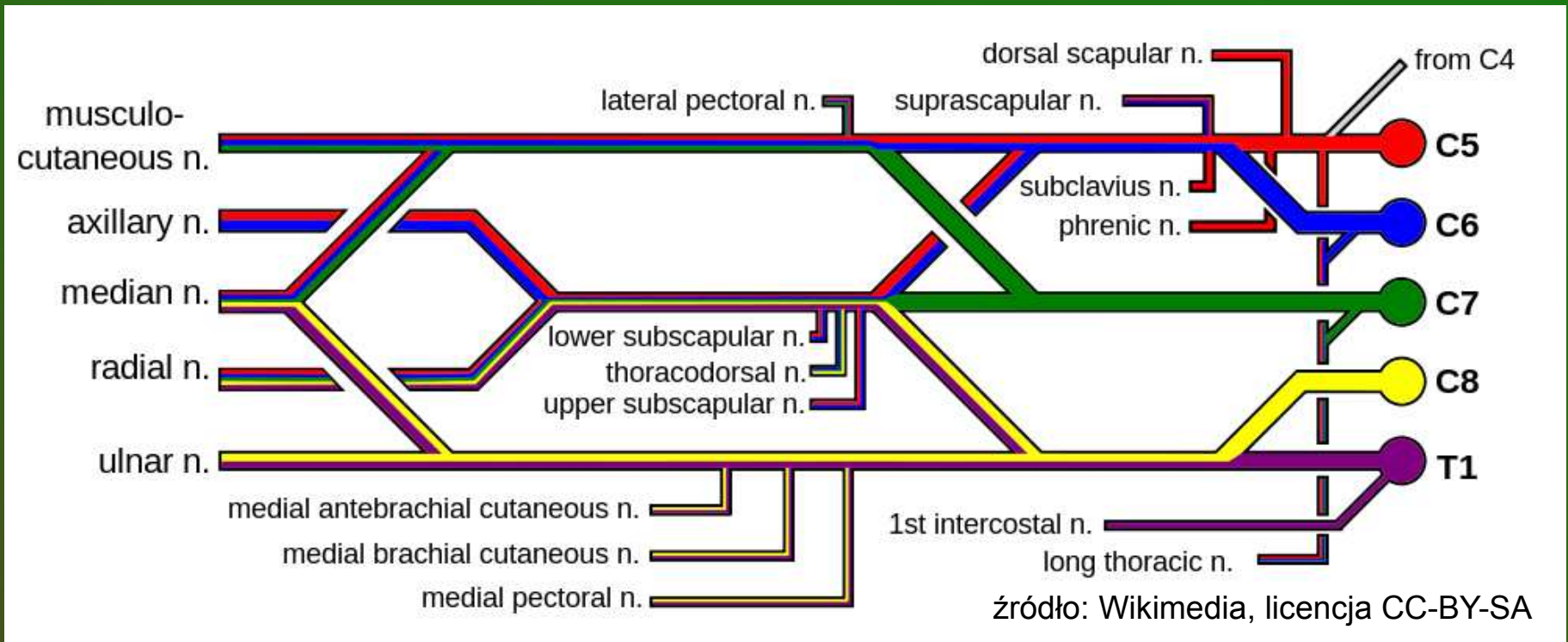
Anatomia



źródło: Wikimedia, licencja CC-BY-SA



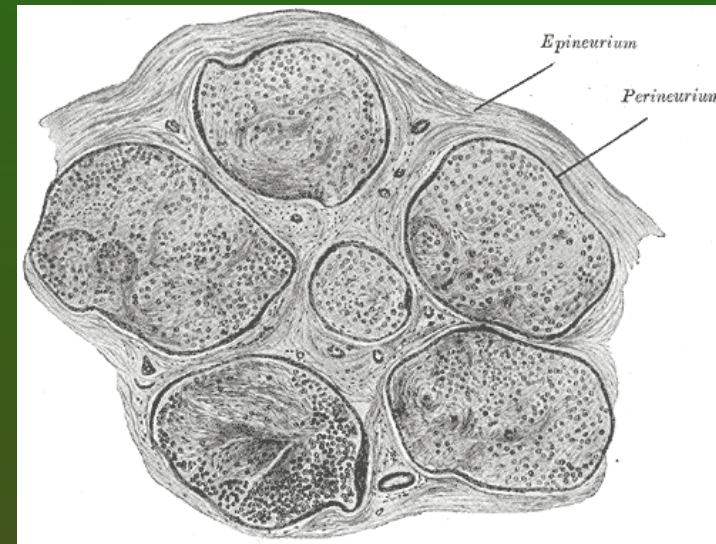
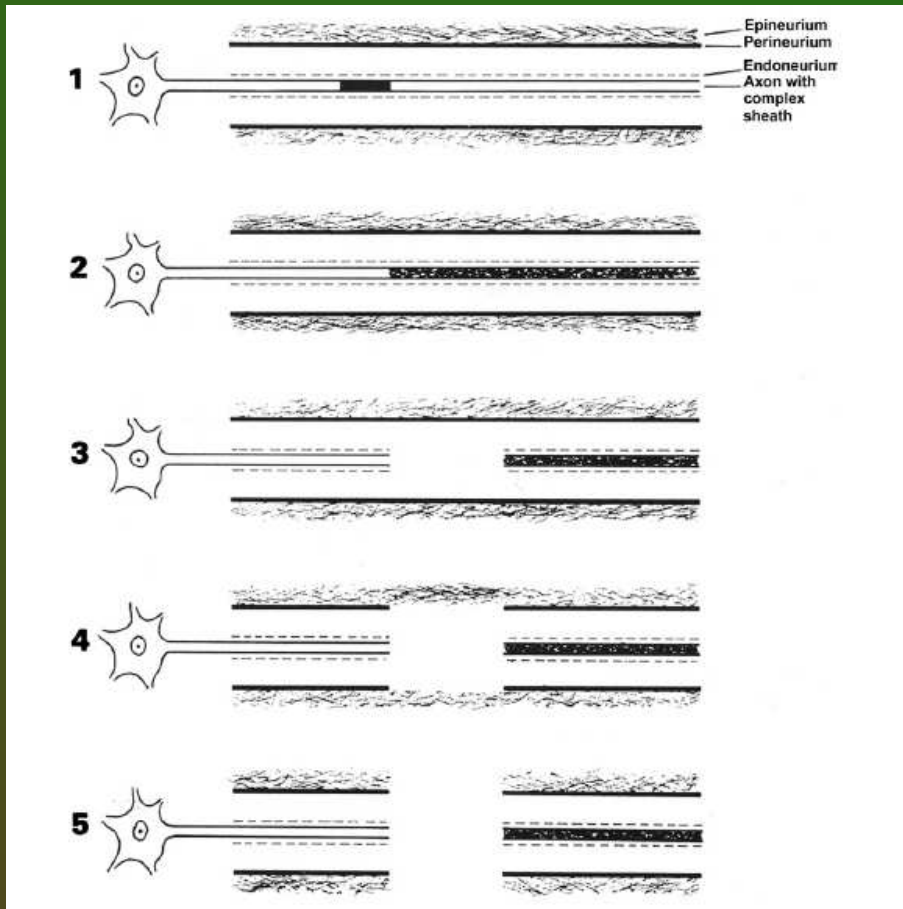
Anatomia



- uszkodzenie jednego korzenia nie paraliżuje całego mięśnia (z wyjątkiem mięśni unerwianych przez krótkie nerwy odchodzące od C5)
- separacja aksonów dla zginaczy i prostowników następuje **na poziomie pęczków**
 - cały PC unerwia prostowniki
 - zginacze są unerwione przez LC i MC
 - współskurcze mm. antagonistycznych
 - transfery nerwów w obrębie zginaczy albo prostowników, nie między nimi

Patofizjologia uszkodzeń nerwów

splot ramienny zachowuje się identycznie jak nerwy długie



Henry Gray (1918) Anatomy of the Human Body Licensed under Public Domain via Wikimedia Commons - <http://commons.wikimedia.org/wiki/File:Gray636.png#/media/File:Gray636.png>

Klasyfikacja uszkodzeń nerwów wg Sunderlanda

na podstawie Sunderland S. Nerves and nerve injuries, 2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1978, za: W.W. Campbell Evaluation and management of peripheral nerve injury, Clinical Neurophysiology 119 (2008) 1951–1965

Patofizjologia uszkodzeń nerwów

splot ramienny zachowuje się identycznie jak nerwy długie

Classification by Sunderland / by Seddon	Anatomic Injury	Clinical Manifestation and Recovery
I / Neurapraxia	Local conduction block, with preservation of axoplasmic continuity	Segmental demyelination may occur, clinical recovery usually complete in several weeks
II / Axonotmesis	Axoplasmic disruption, endoneurium intact, with preservation of nerve sheath continuity	Wallerian degeneration, with "1mm/day" regrowth, good to excellent recovery of function
III	Endoneurium disruption, perineurium and fascicular arrangement preserved	Wallerian degeneration, worse degree of recovery, with synkinesis
IV	Loss of continuity of axons, endoneurial tubes, perineurium and fasciculi; epineurium intact	Wallerian degeneration, poor recovery with significant synkinesis (neuroma in continuity)
V / Neurotmesis	Complete nerve transection	Paralysis

Patofizjologia uszkodzeń splotu

nerwy to nie wszystko

- łańcuch kinetyczny
 - rola stabilności łopatki i stawu barkowego
- mięśnie muszą być sprawne
 - przykurcze
 - atrofia
- zaburzenia czucia
 - trudne do określenia, ale muszą współistnieć

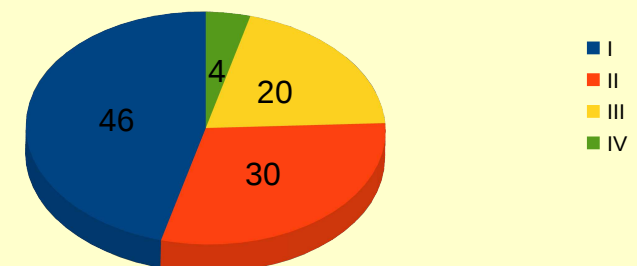
Specyfika uszkodzeń okołoporodowych

- uszkodzenia dotyczą części nadobojczykowej
- brak awulsji totalnych (wszystkich korzeni)
- brak uszkodzeń tylko dolnej części splotu (Klumpke)

podział uszkodzeń wg Narakasa

<i>typ</i>	<i>zakres uszkodzenia</i>	<i>obraz kliniczny</i>
I	C5 - C6	dysfunkcja mm. barku i m. dwugłowego ramienia
II	C5 - C7	porażenie mm. barku, m. dwugłowego ramienia oraz prostowników w obrębie przedramienia, zachowanie funkcji długich zginaczy na przedramieniu
III	C5 - Th1	całkowite porażenie kończyny (czasami ślad zgięcia palców)
IV	j.w + obj. Hornera	j.w. (totalne porażenie)

Częstość poszczególnych rodzajów uszkodzenia [%]
(rodzaje uszkodzenia wg Narakasa)



epidemiologia:

0,2 - 5,1 / 1000 żywych urodzeń
w Polsce około 1 / 1000

w 5% przypadków są obustronne

Specyfika uszkodzeń okołoporodowych

- makrosomia płodu (masa > 4000g) jest czynnikiem ryzyka
- cięcie cesarskie nie eliminuje ryzyka do zera
- mogą dotyczyć obu stron (5%)
- korzenie górne najczęściej ulegają przerwaniu, a dolne awulsji
- może współistnieć porażenie n. przeponowego (zesp. Kofferatha)
- powodują zaburzenia rozwojowe
 - zaburzenia wzrostu kończyny (hipotrofia)
 - deformacje kostno-stawowe
 - zaburzenia korowej integracji ruchów kończyny (apraxia - kończyna nie jest używana mimo braku niedowładów)
 - zaburzenia chodu i postawy
 - brak aktywności antygravitacyjnej kończyny
 - asymetrie

Sposoby oceny funkcji kończyny

Active Movement Scale




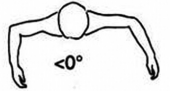
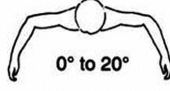
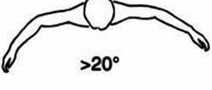









Gravity eliminated	
No contraction	0
Contraction, no motion	1
Motion \leq 1/2 range	2
Motion $>$ 1/2 range	3
Full motion	4
Against gravity	
Motion \leq 1/2 range	5
Motion $>$ 1/2 range	6
Full motion	7

skala British Medical Research Council

ograniczona do M0-M3

Sposoby oceny funkcji kończyny

skala Maletta







	Grade II	Grade III	Grade IV
Global abduction	 <math>< 30^\circ</math>	 30° to 90°	 $> 90^\circ$
Global external rotation	 <math>< 0^\circ</math>	 0° to 20°	 $> 20^\circ$
Hand to neck	 Not possible	 Difficult	 Easy
Hand on spine	 Not possible	 S1	 T12
Hand to mouth	 Marked trumpet sign	 Partial trumpet sign	 <math>< 40^\circ</math> of abduction

skala Gilberta-Raimondi'ego

- 0 (none) Complete paralysis or slight finger flexion of no use, useless thumb—no pinch, some or no sensation
- 1 (poor) Limited active flexion of fingers; no extension of wrist or fingers; possibility of thumb lateral pinch
- 2 (fair) Active extension of wrist with passive flexion of fingers (tenodesis)—passive lateral pinch of thumb (pronation)
- 3 (satisfactory) Active complete flexion of wrists and fingers—mobile thumb with partial abduction—opposition intrinsic balance—no active supination; good possibilities for palliative surgery
- 4 (good) Active complete flexion of wrist and fingers; active wrist extension—weak or absent finger extensor; good thumb opposition with active ulnar intrinsics; partial prosupination
- 5 (excellent) Hand IV with finger extension and almost complete prosupination

Sposoby oceny funkcji kończyny

Brachial Plexus Outcome Measure

BRACHIAL PLEXUS OUTCOME MEASURE	
ACTIVITY SCALE	Functional Movement Score
SHOULDER	
Hand to back of head - Combs back of head	
Forward Overhead Reaching - Uses two hands to place a container directly above child's head	
Midline Activity - Undo button or snap at navel level	
Hand to back pant pocket - Puts affected fingers into ipsilateral back pant pocket	
ELBOW AND FOREARM	
Hand to mouth - Hold plate with unaffected hand, pick up cookie from plate and place in mouth	
Uses computer mouse - Uses affected hand with individual finger isolation on mouse	
Playing Drums - Hits drum sticks on table	
Holds plate with palm up - Holds plate with affected hand palm up	
WRIST, FINGER, AND THUMB	
Opening large container - Opens 5" diameter container with snap on lid	
Pulls apart medium resistance theraputty - Uses power grasp to pull apart theraputty with active wrist extension	
Strings bead - Holds either bead or string with precision grasp (pinch) with affected hand	
SELF-EVALUATION SCALE	
My arm works . . .	
 _____ 	
Very POORLY	Very WELL
My hand works . . .	
 _____ 	
Very POORLY	Very WELL
My arm and hand looks . . .	
 _____ 	
Very BAD	Very GOOD

The brachial plexus outcome measure: development, internal consistency, and construct validity.

Ho ES, Curtis CG, Clarke HM.

J Hand Ther. 2012 Oct-Dec;25(4):406-16; quiz 417.

doi: 10.1016/j.jht.2012.05.002. Epub 2012 Jul 20.

koncepcja "primary movers"

elementy ruchu niezbędne dla przynajmniej podstawowej sprawności ręki i obejmujące kluczowe deficyty u pacjentów z OBPL

- rotacja zewnętrzna ramienia
- rotacja wewnętrzna ramienia
- zgięcie łokcia
- supinacja
- pronacja
- prostowanie nadgarstka
- zgięcie palców
- zgięcie/przywodzenie kciuka

Opcje terapeutyczne

rehabilitacja - zawsze

tylko?

przywrócenie funkcji poszczególnych nerwów

rekonstrukcje wewnątrzplotowe anatomiczne i
pozaanatomiczne,

neurotyzacje nerwów obwodowych

zastąpienie funkcji odnerwionego mięśnia innym
mięśniem

transfery mięśni

**Czy warto operować
okołoporodowe uszkodzenia splotu**

?

Przebieg naturalny bez operacji

brak reprezentatywnych badań populacyjnych (Pondaag, 2004)

rokowanie zależne od stopnia uszkodzenia

bez przerwania ciągłości anatomicznej nerwów

z wytworzeniem nerwiaka/-ów

z wieloma awulsjami

70-90% - samoistna poprawa prowadząca do prawidłowej funkcji kończyny

powrót ruchu przeciw sile ciężkości w ciągu pierwszych 2 mies. życia

=> pełna poprawa w ciągu 2 lat

powrót funkcji m.dwugłowego po 3mż => trwałe, istotne upośledzenie funkcji kończyny (bez interwencji operacyjnej)

grupa III wg Narakasa - 23% zadowolająca funkcja kończyny (Al-Qattan)

grupa IV wg Narakasa - brak szans na zadowolający powrót funkcji

Obecne wyniki lecz. operacyjnego

uszk. górne (C5, C6)

Gilbert (2006) - funkcja ramienia dobra lub bardzo dobra - 80%,
funkcja łokcia dobra lub bardzo dobra - 100%

uszk. większej ilości korzeni

bark: Gilbert (2006) - funkcja dobra lub bardzo dobra - 67%

łokieć: Gilbert (2006) - funkcja dobra lub bardzo dobra - 81%

ręka

Terzis (2008) - dobra funkcja ręki (Gilbert-Raimondi ≥ 4) po pierwotnej
rekonstrukcji 56%, łącznie z dodatkowymi operacjami 70%

u operowanych przed końcem 3mż - 100%

Pondaag i Malessy (2006) - 65% dobra funkcja ręki po pierwotnej rekonstrukcji

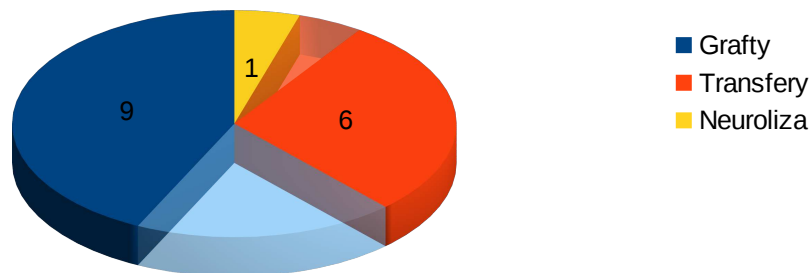
Haerle i Gilbert (2004) - 76% użyteczna funkcja ręki po pierwotnych i wtórnych
zabiegach

Materiał Kliniki Neurochirurgii Dziecięcej w Katowicach (1)

- od 2010r. do lutego 2013 wykonano 21 operacji
 - do analizy wybrano 16 operacji u 14 pacjentów z czasem obserwacji przekraczającym 1 rok
- wiek pacjentów: 5-26 miesięcy (mediana 8,5)
- płeć: 10 chłopców, 4 dziewczynki
- czas obserwacji: 12-37 miesięcy (średnia 25,5)

Rodzaj wykonanej operacji

czas obserwacji >1rok



Analizowane dane

- porównano stan wyjściowy i podczas ostatniej wizyty kontrolnej
 - punktacja w skali AMS
 - zakres ruchu w poszczególnych stawach wyrażony w stopniach

Ocena ruchów kończyny górnej u pacjenta z uszkodzeniem splotu barkowego.

Nazwisko i imię: *[nieczytelne]*

Data: 28.11.2012.

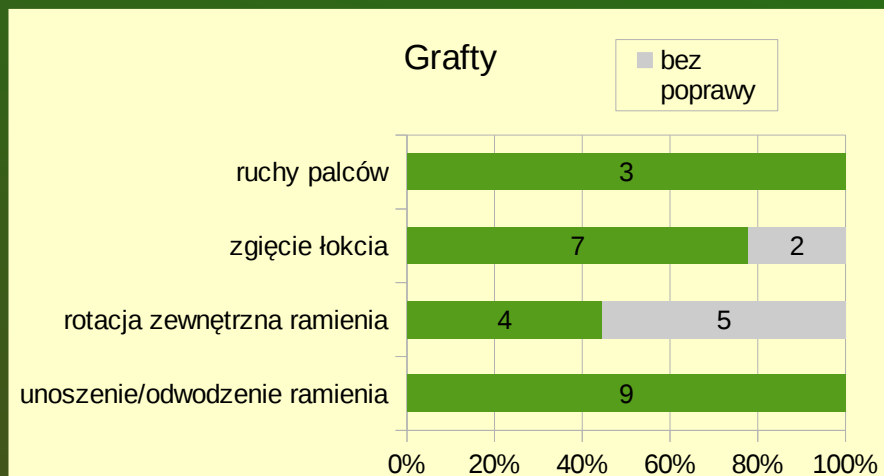
staw ramienny				rotacja zewn. ramienia w przywiedzeniu		rotacja zewn. ramienia w odwiedzeniu		staw łokciowy		
odwodzenie		unoszenie do przodu		czynna	bierna	czynna	bierna	zgięcie		prostowanie
siła *	ROM	siła	ROM	ROM	ROM	ROM	ROM	siła	ROM	siła
/ 2	30°	2/3 / 6	135°	? 100	pełne	0°	pełne	2/3 / 6	135°	2/3 / 7

przedramię (nawracanie/odwracanie)		nadgarstek			palce		
siła	ROM	zgięcie		prostowanie	zgięcie		prostowanie
		siła	ROM	siła	siła	ROM	siła
obecne		brak			brak		

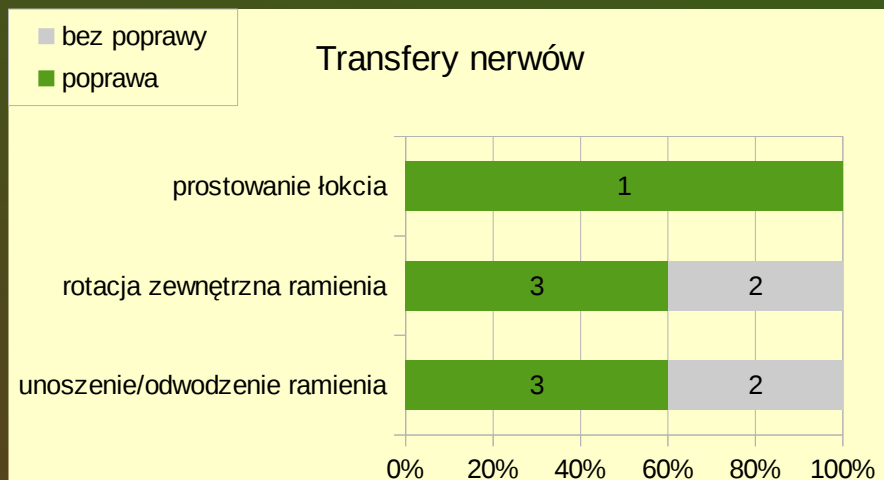
*) siła oceniana wg British Medical Research Council (M0-M3) / Active Movement Scale (0-7)

*Przy unoszeniu ramienia do przodu Together nieznacznie odstaje
 łokiec nadgarstek i ramię
 Spazmicznie łokieć oburczy, jedzenie wrzuci do ust*

Zmiana w stosunku do stanu wyjściowego



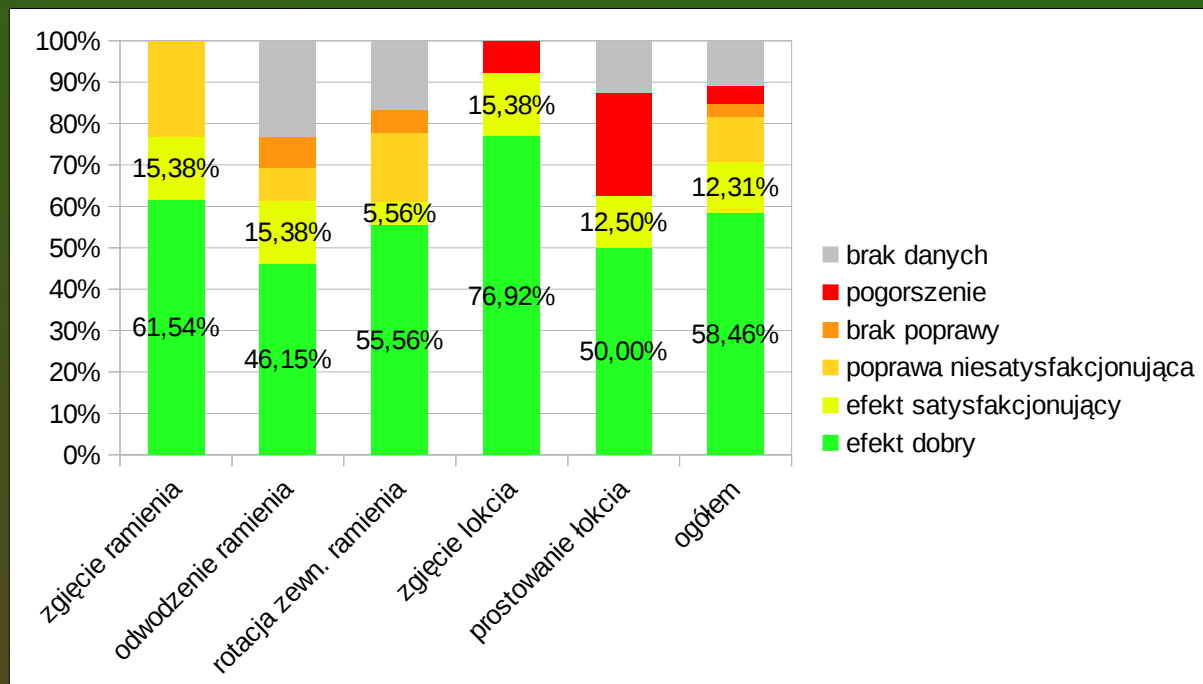
- u żadnego pacjenta stan końcowy po rekonstrukcji przy pomocy graftów nie był gorszy niż wyjściowy



- nie obserwowano istotnego pogorszenia funkcji nerwu użytego jako donor do transferu

Materiał Kliniki Neurochirurgii Dziecięcej w Katowicach (2)

- 19 pacjentów operowanych przed ukończeniem 18 m.ż., z czasem obserwacji > 1 rok



Luszawski, J., Marcol, W., & Manderka, M. (2017). The components of shoulder and elbow movements as goals of primary reconstructive operation in obstetric brachial plexus lesions. *Neurologia i Neurochirurgia Polska*, 51(5), 366–371. <https://doi.org/10.1016/j.pjnns.2017.06.005>

Opcje terapeutyczne

- przywrócenie funkcji poszczególnych nerwów

celem jest doprowadzenie działających włókien nerwowych do narządu docelowego

włókna te **nie muszą** pochodzić z dotychczasowego źródła

- awulsja = brak regenerujących włókien nerwowych do wykorzystania
- neurotyzacja = transfer nerwu = przekierowanie neuronów zdrowego nerwu do nerwu uszkodzonego

Wachlarz możliwości rekonstrukcyjnych

grafty wewnątrzplotowe (anatomiczne i pozaanatomiczne)

 priorytet - reinnerwacja ręki ruchowa i czuciowa

n.dodatkowy -> n.nadłopatkowy (CN-XI -> n.SSc)

transfer Oberlina: pęczek n.łokciowego do m.zginacza łokciowego nadgarstka ->
 gałąź n.mięśniowo-skórnego do m.dwugłowego

transfer Somsaka: n.promieniowy -> n.pachowy (gałąź n.promieniowego do głowy
 długiej m.trójgłowego -> gałąź n.pachowego do m.naramiennego)

n.piersiowy środkowy -> n. mięśniowo-skórny

zastosowanie nerwów międzyżebrowych

zastosowanie n. przeponowego

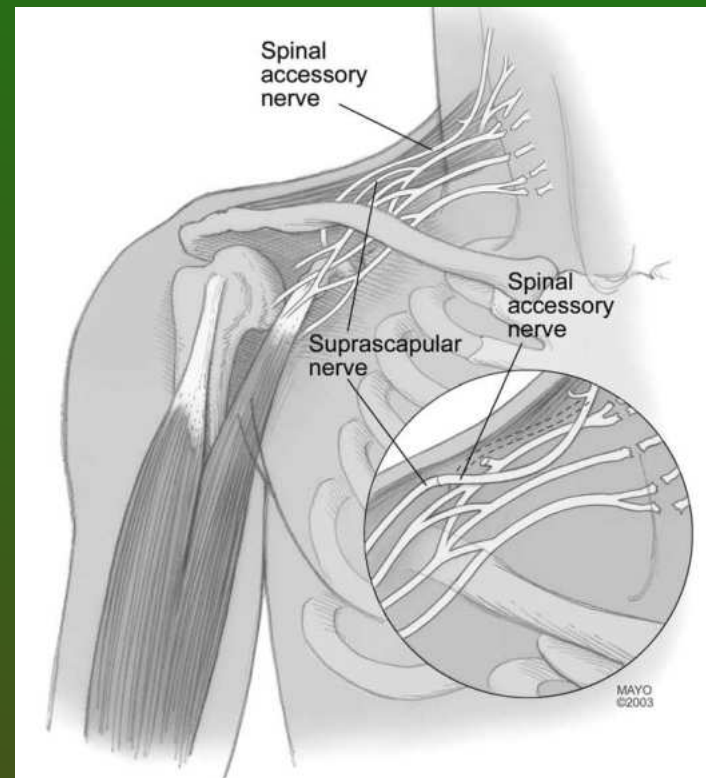
możliwość wykorzystania tożstronnego lub przeciwstronnego korzenia C7

gałęzie motoryczne splotu szyjnego ?

wyłącznie neuroliza obecnie nie jest właściwym postępowaniem

Transfery nerwów

- poświęcenie zdrowego ale mniej ważnego nerwu, aby odzyskać istotniejszą funkcję
- zmuszenie zdrowego nerwu do regeneracji w obrębie uszkodzonego nerwu - przekierowanie aksonów
- zmuszenie mózgu, żeby używał przekierowanego nerwu do sterowania inną funkcją
- opiera się na zjawisku plastyczności połączeń między neuronami i dróg przekazywania impulsów w ośrodkowym układzie nerwowym



rysunek z: Nerve transfers for brachial plexus injuries
Shin, Alexander Y. et al. Operative Techniques in
Orthopaedics , Volume 14 , Issue 3 , 199 - 212

Kwalifikacja do operacji neurochirurgicznej

oparta na badaniu fizykalnym

ocena poprawy funkcji w aspekcie czasu

Czy można spodziewać się dobrej funkcji kończyny bez operacji?

badania pomocnicze - użyteczne przy planowaniu operacji

EMG, NCS

tuż po porodzie - nie ma sensu

min. po 6 tyg. w celu monitorowania cech reinnerwacji

mielo-TK, MRI - w celu oceny awulsji, śródoperacyjnie stwierdzone
awulsje *"in situ"*

czas kwalifikacji

optymalnie: 3-6mż

maksymalnie: do końca 1rż

Wskazania do wczesnej interwencji neurochirurgicznej (rekonstrukcji splotu)

całkowite porażenie z zesp.Hornera
=> operacja przed 3mż

brak powrotu funkcji m.dwugłowego (do stopnia co najmniej M3 - zgięcie przeciw sile ciężenia) w ciągu 3mż

najczęściej stosowane kryterium

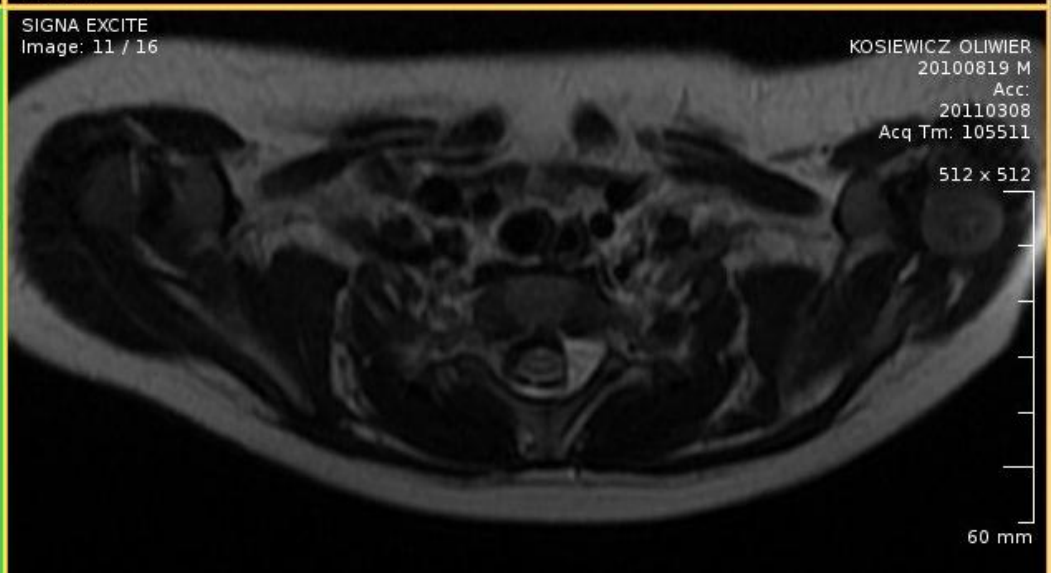
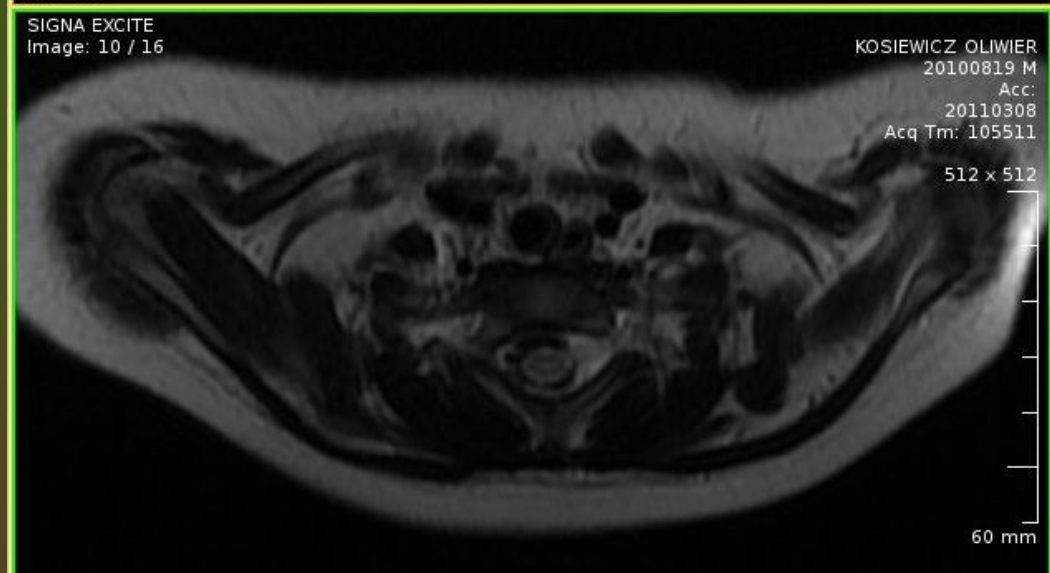
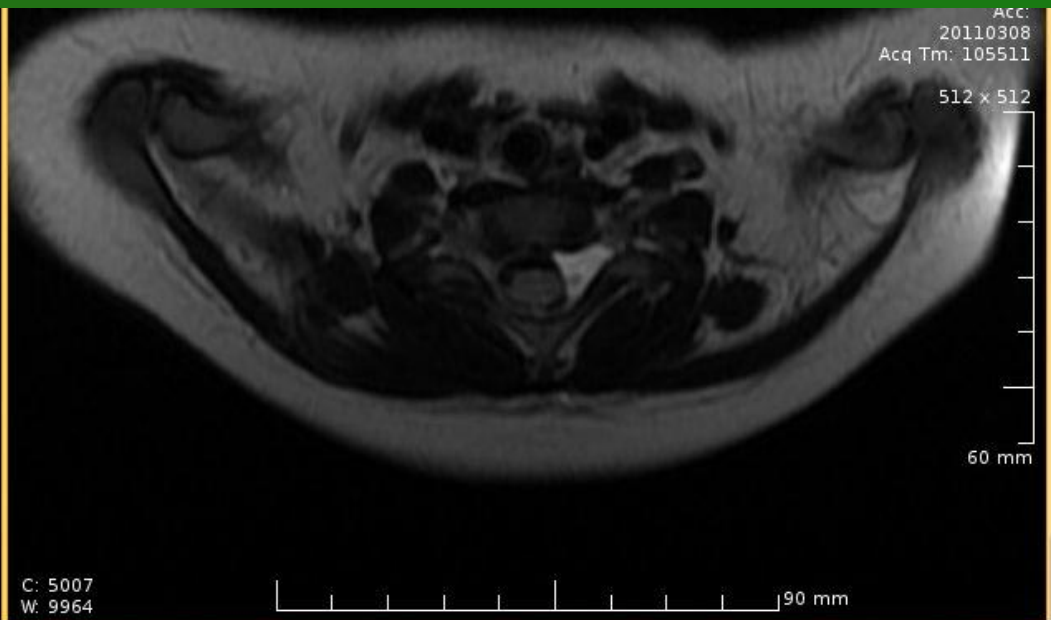
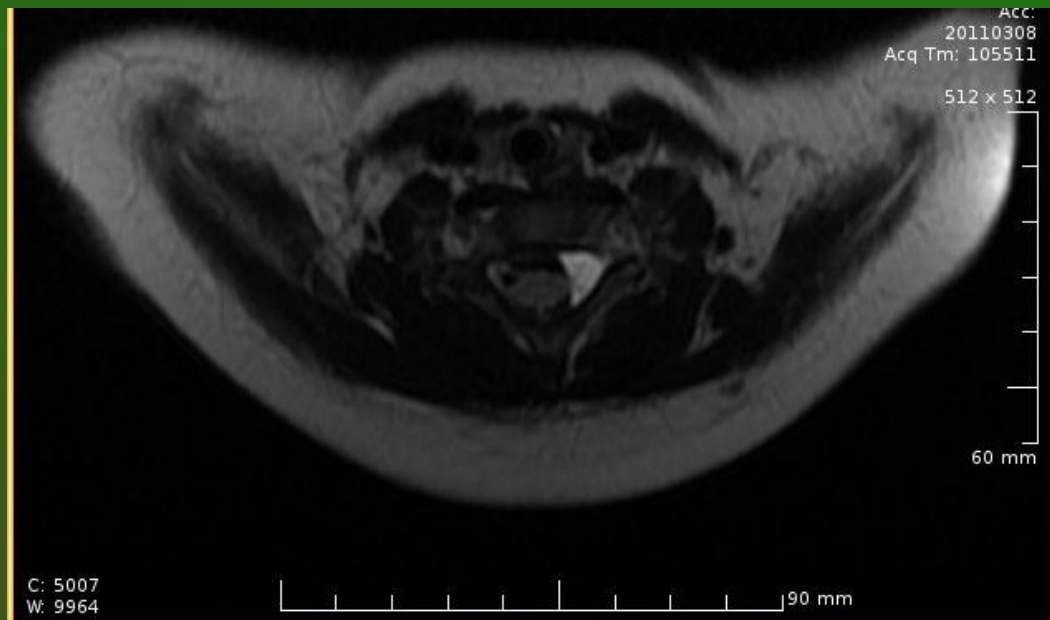
kontrowersyjne - jeśli czynność m.dwugłowego powróci do 6mż, to porównywalną funkcję barku można osiągnąć transferami mięśni

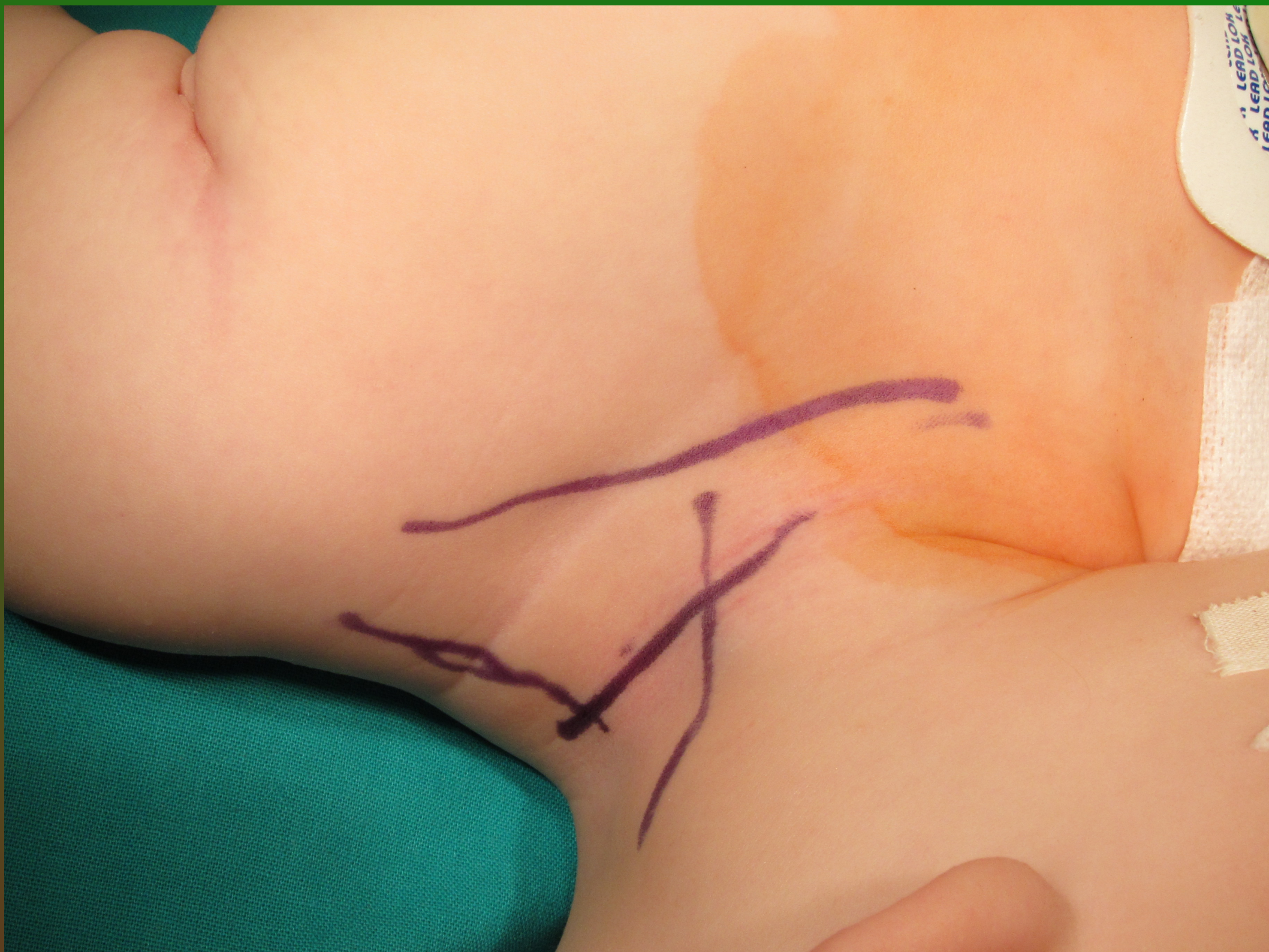
Clarke - 9mż - "cookie test"

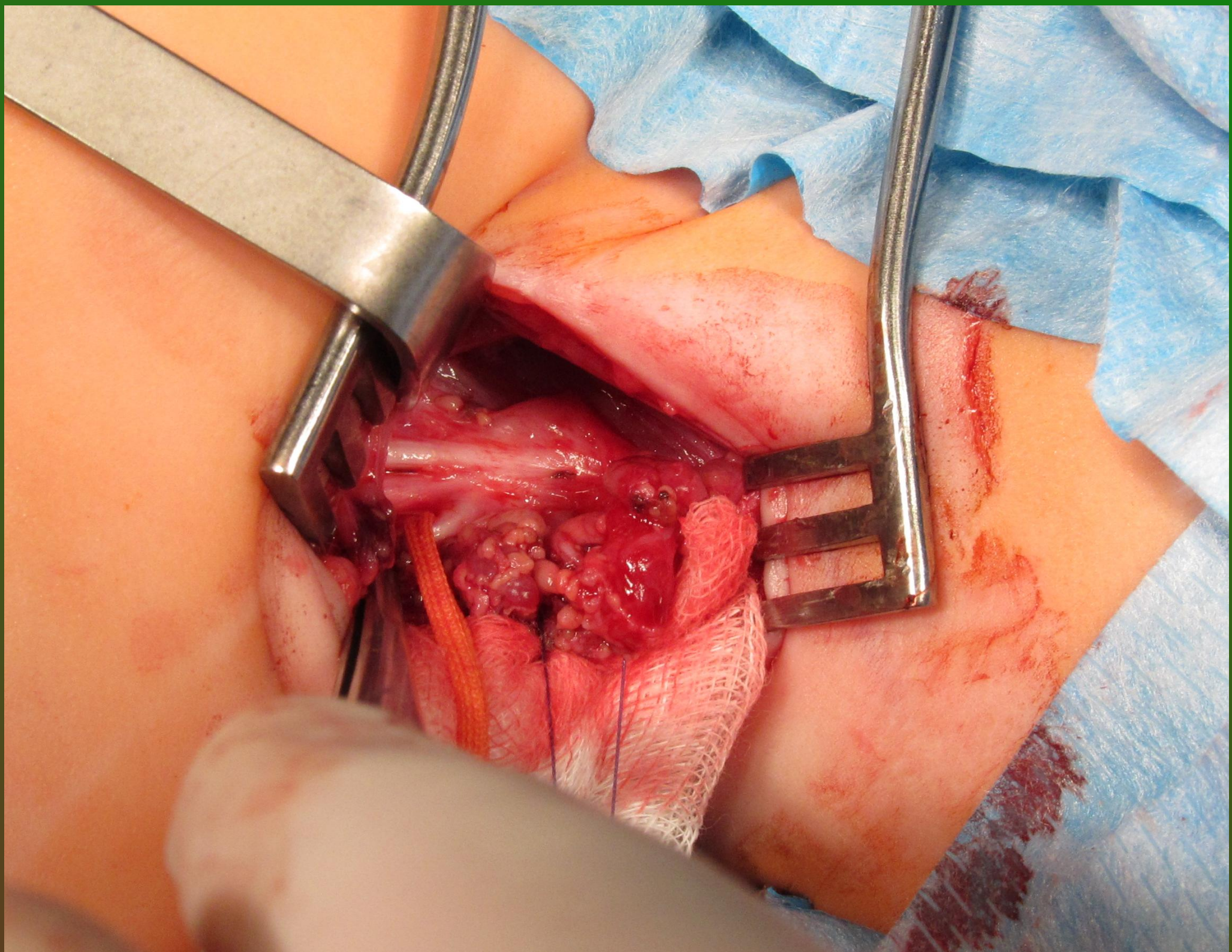
opóźnienie interwencji pogarsza rokowanie co do funkcji ręki

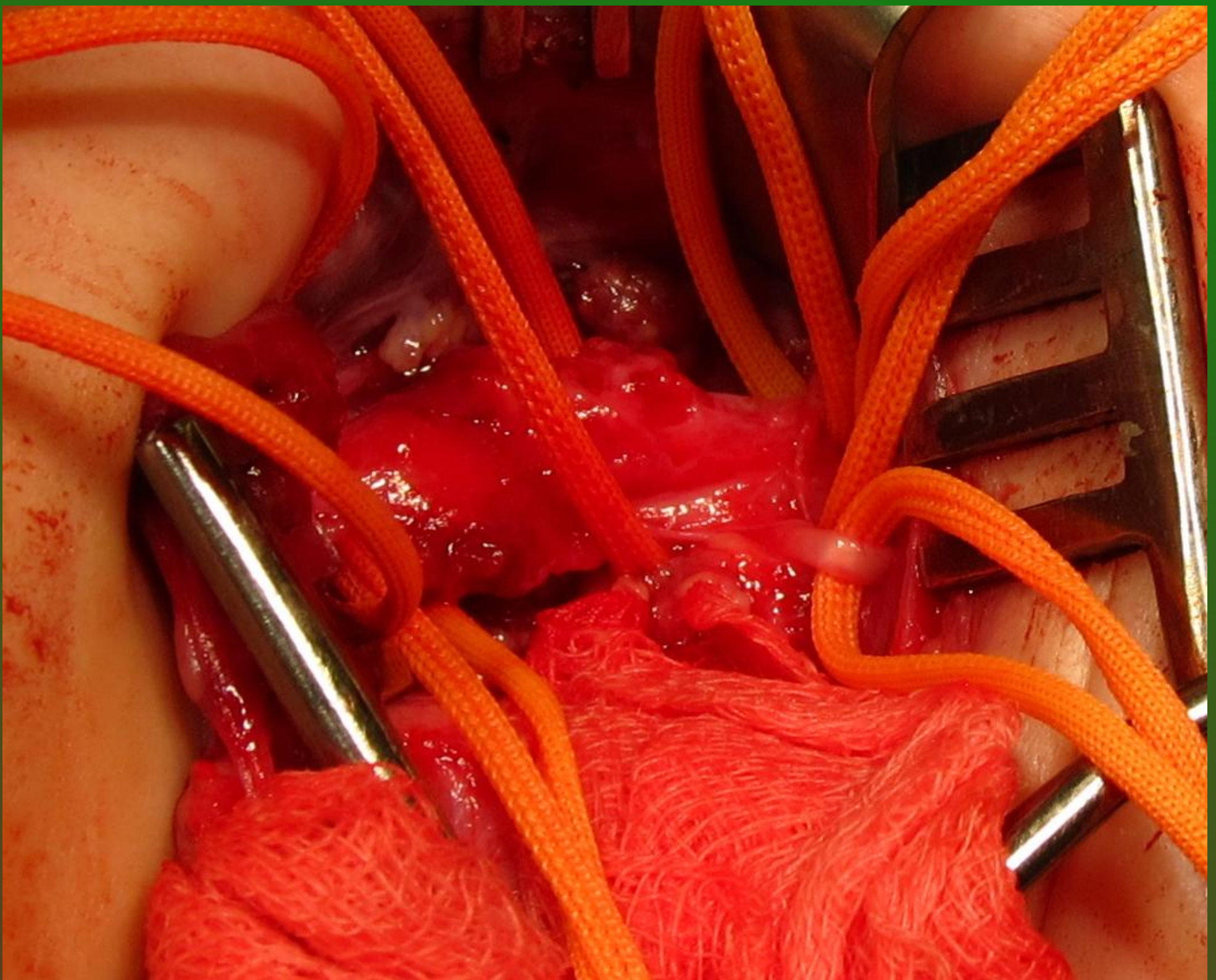
brak powrotu funkcji ręki, nawet jeśli funkcja m.dwugłowego w 3mż jest zadowalająca, a występował zesp.Hornera











Wybór sposobu rekonstrukcji

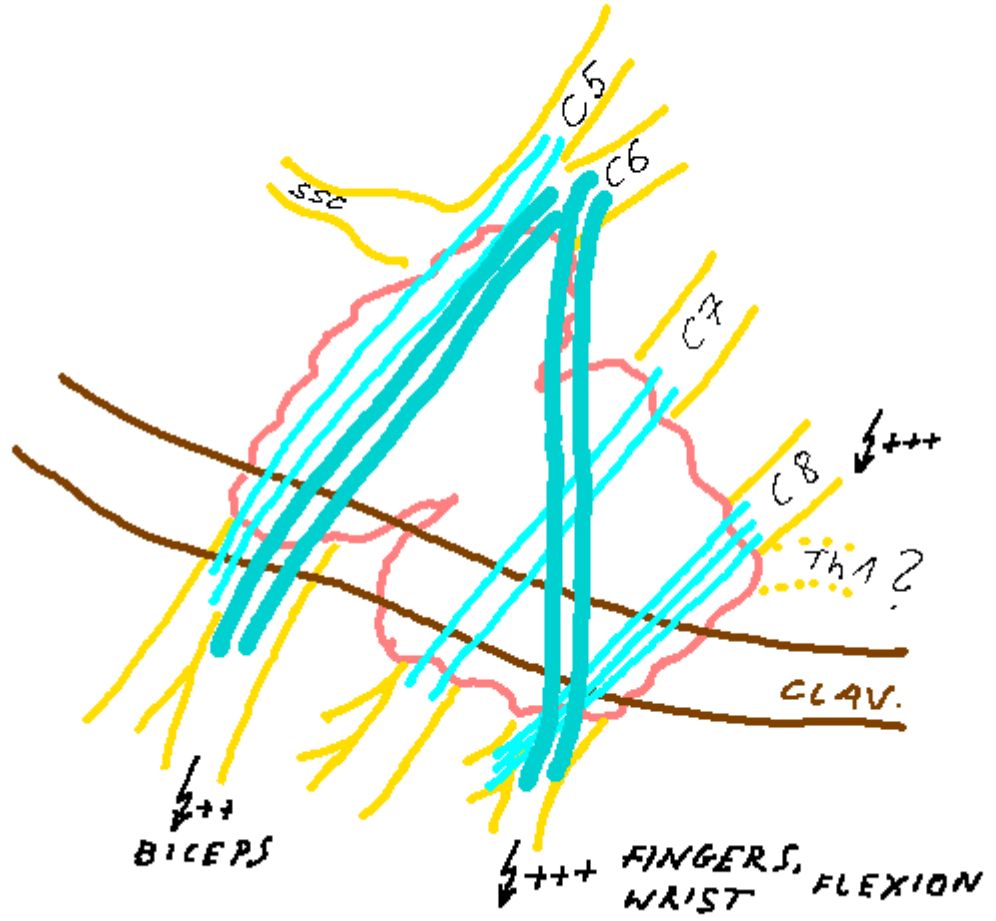
NIE jest celem odtworzenie splotu, tylko uzyskanie jak najlepszej funkcji kończyny

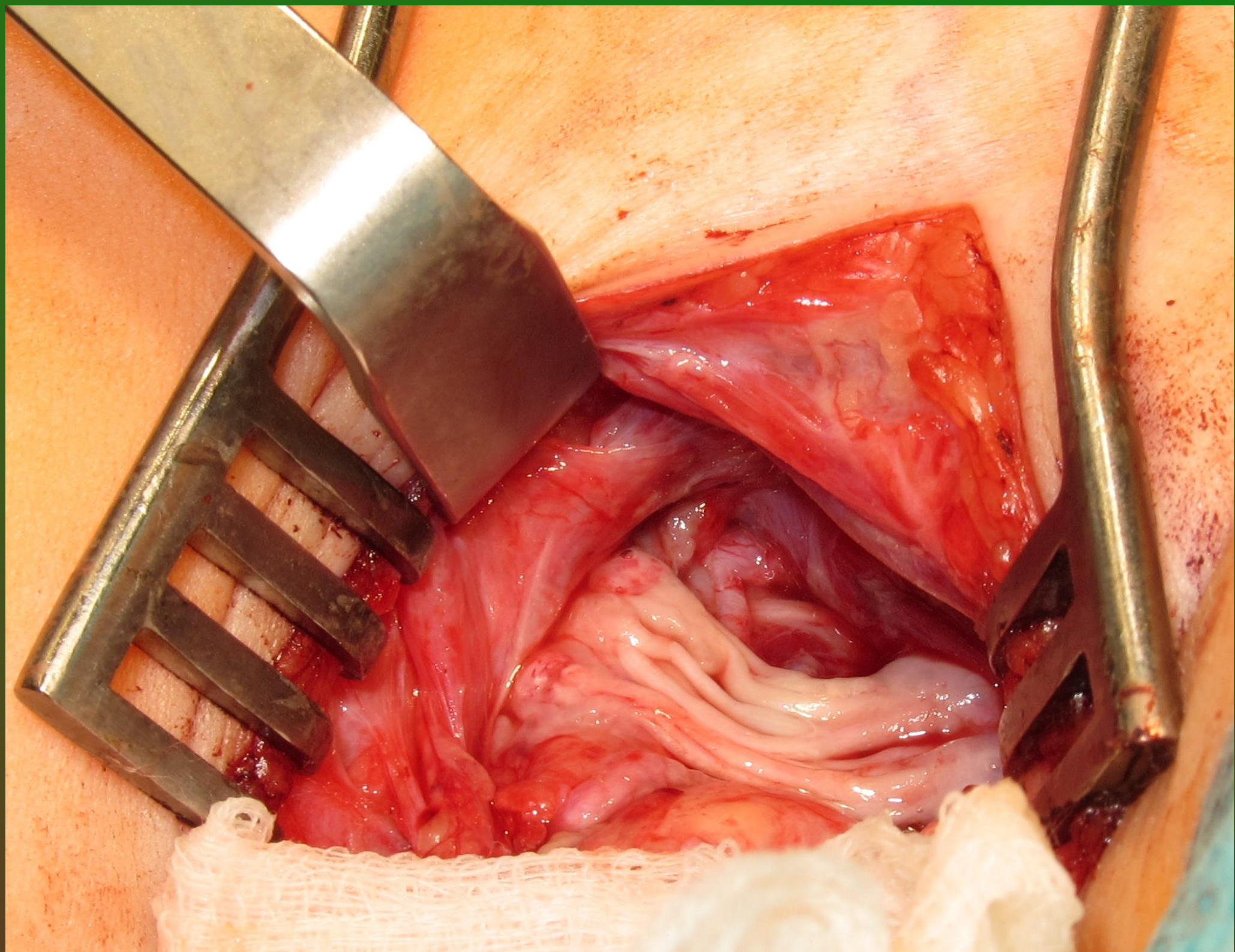
jakie struktury nerwowe wymagają zaopatrzenia?

1. reinnerwacja ręki ruchowa i czuciowa
2. zgięcie łokcia
3. unoszenie/odwodzenie ramienia
4. prostowanie łokcia
5. rotacja zewnętrzna ramienia
6. stabilizacja nadgarstka
7. nawracanie/odwracanie przedramienia

jakie są dostępne źródła regenerujących neuronów?

== GRAFTS



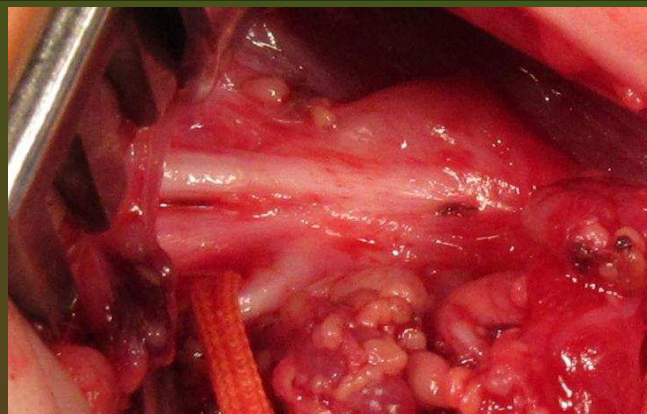


zdjęcia pacjentów były prezentowane podczas wykładu,
są niedostępne w wersji do pobrania



Warianty postępowania śródoperacyjnego

stan stwierdzony podczas operacji	Nerwiak pnia górnego, częściowe uszkodzenie pnia środkowego.
problem	z jakiego źródła uzyskać aksony dla SSc
rozważane cele neurotyzacji	ADUT, PDUT, SSc
możliwe źródła aksonów	C5, C6, SAN
alternatywy śródoperacyjne	C5->SSc czy C6->SSc czy SAN->SSc
rodzaj przeprowadzonej operacji	Rekonstrukcja splotu ramiennego przy użyciu przeszczepów z n. łydkowego lewego: C5->(część przednia pnia górnego i n. nadłopatkowy), C6->(część tylna pnia górnego). Neuroliza pnia środkowego.



Warianty postępowania śródooperacyjnego

stan stwierdzony podczas operacji	Nerwiak pnia górnego.
problem	klinicznie dobre zgięcie i odwodzenie ramienia przy znacznie upośledzonym zgięciu łokcia i rotacji zewn. ramienia, lepsza odp. na stymulację C5 niż C6, stymulacja C7 daje odpowiedź z m. naramiennego
rozważane cele neurotyzacji	UT, ADUT, SSc, MC(Biceps)
możliwe źródła aksonów	C5, C6, SAN, MN, UN
alternatywy śródooperacyjne	resekcja całego nerwiaka UT czy tylko C5, C5->SSc czy SAN->SSc
rodzaj przeprowadzonej operacji	Rekonstrukcja części uszkodzonego pnia górnego przy pomocy przeszczepów z nerwu łydkowego prawego C5->(część przednia pnia górnego). Neurotyzacja nerwu nadłopatkowego nerwem dodatkowym. Neuroliza korzeni C6, C7, C8, pnia środkowego i dolnego.

Warianty postępowania śródooperacyjnego

stan stwierdzony podczas operacji	Nerwiak pnia górnego. Częściowe uszkodzenie pnia środkowego.
problem	zachowane przewodnictwo przez nerwiaka przy stymulacji C5 i C6
rozważane cele neurotyzacji	ADUT, PDUT, SSc, MC(Biceps)
możliwe źródła aksonów	C5, C6, SAN, MN, UN
alternatywy śródooperacyjne	resekcja całego nerwiaka UT czy tylko neuroliza i transfery SAN->SSc i chyba potrzebny byłby Oberlin, C5->SSc SAN->SSc
rodzaj przeprowadzonej operacji	Wycięcie nerwiaka pnia górnego. Rekonstrukcja splotu przy pomocy przeszczepów kablowych z n. łydkowego: C5->(część tylna pnia górnego i n. nadłopatkowy), C6->(część przednia pnia górnego). Neuroliza pnia środkowego.

Warianty postępowania śródooperacyjnego

stan stwierdzony podczas operacji	Nerwiak pnia górnego i środkowego. Wyrwanie korzeni C8, Th1 i Th2 (postfixed plexus)
problem	rozdzielenie przeszczepów z korzeni C5 i C7 na wszystkie potrzebne cele
rozważane cele neurotyzacji	UT, ADUT, PDUT, MT, LT, SSc
możliwe źródła aksonów	C5, C6, C7, SAN
alternatywy śródooperacyjne	C5 do UT i C7-> MT czy C5->ADUT, MT ->reszta SAN->SSc
rodzaj przeprowadzonej operacji	Rekonstrukcja splotu ramiennego przy użyciu przeszczepów z obu nerwów łydkowych: C5->(część przednia pnia górnego), C6->(korzenie Th1 i Th2), C7->(część tylna pnia górnego, n. nadłopatkowy, pień środkowy)

Warianty postępowania śródooperacyjnego

stan stwierdzony podczas operacji	Awulsja korzeni C5 i C6. Częściowa awulsja korzeni C7 i C8.
problem	brak korzeni zdalnych do rekonstrukcji
rozważane cele neurotyzacji	UT, PDUT, SSc, MC(Biceps)
możliwe źródła aksonów	korzenie splotu szyjnego, SAN, MN, UN
alternatywy śródooperacyjne	grafty z C3, C4 czy z SAN SAN->PDUT tylko SAN->SSc tr. Oberlin
rodzaj przeprowadzonej operacji	Neurotyzacja części tylnej pnia górnego gałęziami ruchowymi z korzenia C4 bezpośrednio i z korzenia C3 za pośrednictwem graftu. Neurotyzacja n. nadłopatkowego nerwem dodatkowym. Neuroliza korzeni C7, C8 i Th1. Neurotyzacja gałęzi n. mięśniowo-skrórnego do m. dwugłowego pęczkiem z n. pośrodkowego.

Postępowanie pooperacyjne

okresy pooperacyjne:

unieruchomienie - zazwyczaj 3 tygodnie

- tendencja do skracania okresu unieruchomienia
- po usunięciu unieruchomienia nadal trzeba uważać **zwłaszcza przy transferach nerwów obwodowych**
 - nie uciskać miejsca operacji !!!
 - zespolenia nerwów są zazwyczaj powierzchowne
 - nie ma nadmiaru długości nerwu

Postępowanie pooperacyjne

okresy pooperacyjne:

regeneracja nerwów bez widocznej funkcji

- cele rehabilitacji jak tuż po uszkodzeniu (przed operacją)
 - **zapobieganie atrofii mięśni**
 - zachowanie zakresu ruchów biernych
 - uniknięcie deformacji
- sposoby rehabilitacji zależne od uszkodzenia

Postępowanie pooperacyjne

okresy pooperacyjne:
poprawa funkcji

- postęp regeneracji
- wzrost siły mięśnia
- poprawa czucia
- poprawa wzorców ruchowych
- sposoby rehabilitacji zależne od sposobu rekonstrukcji
 - przy rekonstrukcjach pozaanatomicznych - aktywacja mięśni przy pomocy nerwów, które do nich wrosły
 - n. łokciowy, n. pośrodkowy
 - n. dodatkowy
 - nn. międzyżebrowe
 - gałąź do m. trójgłowego

Postępowanie pooperacyjne

okresy pooperacyjne:

stabilizacja stanu funkcjonalnego

- brak możliwości poprawy niezależnie od sposobu rehabilitacji
- zapobieganie pogorszeniu
- czy pacjent wymaga fachowej rehabilitacji?

Postępowanie pooperacyjne

okresy pooperacyjne:

operacje wtórne

- dodatkowe transfery nerwów
 - jeśli mięśnie docelowe nie uległy zupełnej atrofii
- operacje ortopedyczne
 - przeniesienie przyczepów mięśni
 - artrodezy
 - osteotomie korygujące ustawienie

Postępowanie pooperacyjne

przykurcze - toksyna botulinowa

ortezy

u 35% dzieci występują problemy ze stawem barkowym

Doniesienia zjazdowe

Narakas Club, 2016

Evaluation of self-concept and emotional-behavioral functioning of children with brachial plexus birth injury (Lori Ann Belfiore)

- distorted self-portraits
- difference between parents and children concept
- all mean scores (scales phscs, basc-2 prs, dap:sped) are in normal limit
- question - does it change with adolescence?

Participation in adolescents and adults with neonatal brachial plexus palsy: an underexposed topic (Jeroen Groo)

- **body function & structure -> activity -> participation**
- not much restriction but satisfaction is low
- reason for unemployment: 17%
- many unmet information needs
- comment: litigation rate more related to perceived well being than surgery performed

Przykłady

zdjęcia pacjentów były prezentowane podczas wykładu,
są niedostępne w wersji do pobrania

Przykłady

pacjentka K.J. operowana w wieku 5 lat z powodu upośledzenia rotacji zewnętrznej ramienia

wyjściowo unoszenie i odwodzenie ramienia do ok. 160st., przy czym uniesiona ręka pozostaje w lekkim zgięciu w łokciu; czynna rotacja zewn. ramienia w odwiedzeniu do ok. 20st., w przywiedzeniu do 0st., ograniczenie biernej rotacji zewn. w odwiedzeniu minimalne, w przywiedzeniu do ok. 30st., pozostałe ruchy kończyny sprawne, z dobrą siłą: sięga do ust i ucha prawidłowo, do karku z dużym trudem, sięga do pleców prawidłowo

wykonano transfer SAN do gałęzi n. SSc do m. podgrzebieniowego

film był prezentowany podczas wykładu,
jest niedostępny w wersji do pobrania

Efekty kliniczne transferów do części ruchowej n. mięśniowo-skórnego

pacjent P.B., operowany w wieku 17 miesięcy, nie stwierdzono obecności nerwiaka, wykonano transfer SAN-SSc, z powodu braku zgięcia łokcia w wieku 3,5 lat wykonano podwójny transfer Oberlin

zdjęcia pacjentów były prezentowane podczas wykładu,
są niedostępne w wersji do pobrania

Podsumowanie

- u około 20% dzieci z OBPP leczenie operacyjne w wieku niemowlęcym daje lepszy efekt niż porzucenie na rehabilitacji
- utrzymywanie się niedowładu kończyny górnej dłużej niż kilka tygodni po urodzeniu jest wskazaniem do konsultacji neurochirurgicznej (około 1mż)
- w ciężkich uszkodzenia splotu ramienneho celowa jest jak najszybsza operacja (około 3mż)
- rutynowe wykonywanie badań obrazowych (TK MRI) i elektrofizjologicznych tuż po porodzie jest niecelowe
- w rehabilitacji pooperacyjnej należy uwzględnić rodzaj przeprowadzonej operacji

Odrębności uszkodzeń pourazowych splotu

- etiologia - często urazy o wysokiej energii
 - duże zniszczenia, częste awulsje
- **współistniejące obrażenia**
 - mogą wymagać odroczenia wykonania operacji naprawczej splotu
 - mogą utrudniać bądź uniemożliwiać odzyskanie sprawności ruchowej kończyny
 - mogą zmniejszać ilość dostępnych źródeł aksonów do transferów
 - mogą nasilać zaburzenia troficzne
 - badania obrazowe w zależności od potrzeb (zazwyczaj wykonane bezpośrednio po urazie): ocena kręgosłupa, żeber, naczyń

Odrębności uszkodzeń pourazowych splotu

- wczesna operacja jest kluczowa dla osiągnięcia poprawy
 - najlepiej - do 3 miesięcy od urazu, max 6 miesięcy
 - ryzyko atrofii mięśni (bo dłuższy dystans = dłuższy czas potrzebny na regenerację nerwów) - "time is muscle"
- priorytet:
 - zgięcie łokcia
 - ruchy ramienia, a co najmniej stabilizacja stawu barkowego
 - odzyskanie ochronnego czucia w obrębie ręki
 - prostowanie i zgięcie palców
- w uszkodzeniach dolnej części splotu szansa na odzyskanie funkcji chwytnej ręki - znikoma

Kwalifikacja do operacji

- jeśli podejrzewam uszkodzenie inne niż neurapraxia/axonothmesis (Sunderland typ 1 albo 2)
- oczekiwanie na efekt samoistnej regeneracji jest błędem
 - strata czasu

Przykład - operacja rekonstrukcyjna splotu

pacjent M.P., operowany w wieku 17 lat, 4 miesiące po TBPI

wyjściowo głęboki niedowład k.g.P: brak odwodzenia i zgięcia ramienia do przodu (widoczne ruchy wynikające z rotacji łopatki), zachowana czynna rotacja zewn. ramienia (M2), brak zgięcia i prostowania łokcia, brak prostowania nadgarstka, ślad prostowania palców, zgięcie palców z dobrą siłą (M4), zgięcie nadgarstka tylko towarzyszące zgięciu palców, brak funkcji m. zginacza łokciowego nadgarstka, obecny osłabiony ruch nawracania przedramienia, brak odwracania; zaburzenia czucia niewielkie, jedynie na tylnej i przyśrodkowej pow. przedramienia; bez ograniczenia ruchomości biernej

rozpoznano wyrwanie korzeni C7 i C8, nerwiak pnia górnego

Wykonano przeszczepy C5->(nerw mięśniowo-skóny), C6->(pęczek tylny). W drugim etapie z powodu słabego powrotu zgięcia łokcia wykonano transfer pęczka n. pośrodkowego do gałęzi n. mięśniowo-skórnego do m. ramiennego (transfer Oberlin).

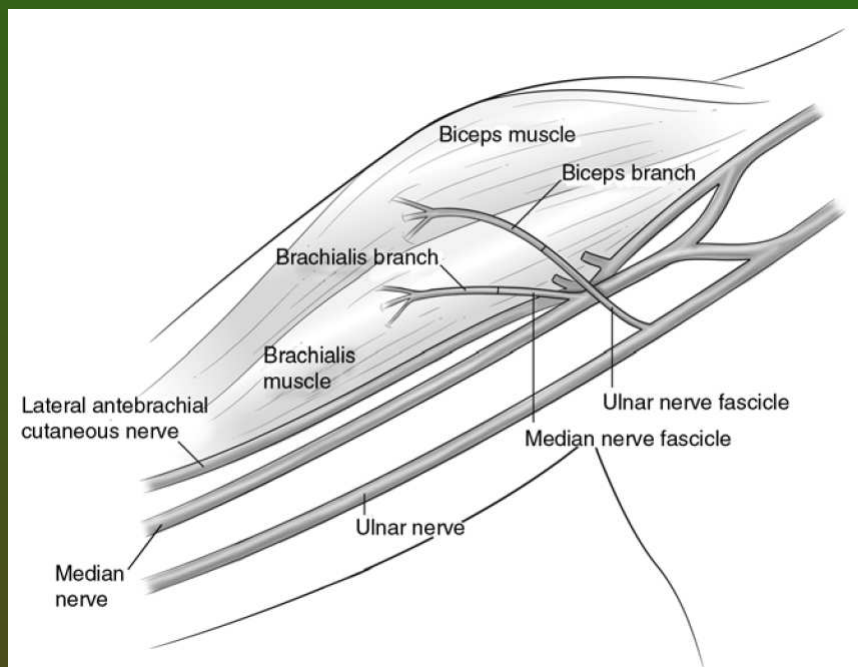
Przykład - operacja rekonstrukcyjna splotu

pacjent M.P., operowany w wieku 17 lat, 4 miesiące po TBPI

efekt

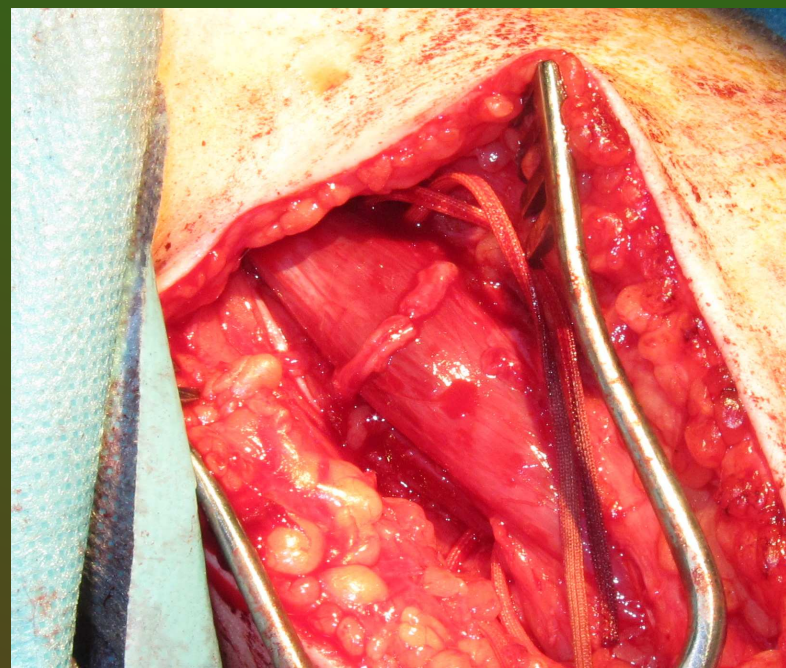
film był prezentowany podczas wykładu,
jest niedostępny w wersji do pobrania

Przykłady transferów do części ruchowej n. mięśniowo-skinowego



transfer Oberlin (podwójny)

zamienia uszkodzenie proksymalne w
dystalne - krótki dystans do narządu
docelowego



Rekonstrukcje pojedynczych nerwów

- Wyniki leczenia operacyjnego
 - czynniki prognostyczne
 - pacjent - wiek: dzieci (serie do ok. 14rż) - blisko 100% wyników bardzo dobrych
 - rodzaj uszkodzenia
 - rodzaj operacji naprawczej
 - postępowanie pooperacyjne
 - rekonstrukcje pojedynczych nerwów kończyny górnej
 - wynik dobry (==M3, S2+) - 50-78%
 - wynik bardzo dobry (==M4, S3+) - 20-40%
 - rekonstrukcje pojedynczych nerwów kończyny dolnej
 - wynik dobry - 0-50%

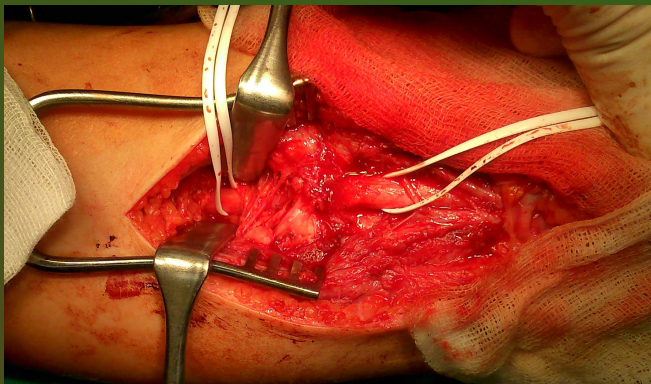
Podsumowanie (TBPL)

- nie należy zwlekać z operacją splotu czekając, czy przypadkiem samoistna regeneracja będzie wystarczająca
- trzeba stworzyć realny plan chirurgicznej poprawy funkcji kończyny
 - może być wieloetapowy

Przykłady rekonstrukcja nerwu piszczelowego

pacjent N.M., operowany w wieku 9 lat, 4 miesiące po uszkodzeniu
nerwu piszczelowego

wykonano rekonstrukcję przy pomocy przeszczepów



Rola zabiegów destrukcyjnych

- zespół bólowy
 - pochodzenie
 - jatrogeny
 - pourazowy
 - poamputacyjny - ból nie tylko fantomowy
 - zakres
 - ograniczony do obszaru unerwienia jednego nerwu
 - usunięcie nerwiaka i zabezpieczenie przed nawrotem
 - przecięcie nerwu najczęściej drobne gałązki na dłoni lub stopie
 - obszar unerwienia segmentarnego
 - DREZ-otomia
 - globalny
 - stereotaktyczna lezja jąder wzgórza (Vc, VIM)

Granice możliwości

- potencjał regeneracyjny uszkodzonego nerwu
- stan narządów efektorowych
- zaangażowanie pacjenta (rodziców dziecka)

