Ortopedia Traumatologia Rehabilitacja
© MEDSPORTPRESS, 2011; 2(6); Vol. 13, 113-123

Podział chorych z mielodysplazją według poziomów uszkodzeń neurosegmentów jako podstawa oceny możliwości ruchowych

Classification of Patients with Myelodysplasia According to the Level of Neurosegmental Lesion as a Basis of Motor Function Assessment

Andrzej Szulc

Katedra i Klinika Ortopedii i Traumatologii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego im. K. Marcinkowskiego, Poznań
Orthopaedics and Children's Traumatology Department, Poznań University of Medical Sciences

STRESZCZENIE

W pracy przedstawiono aktualne zasady kompleksowej oceny i leczenia pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową. Zaprezentowany został związek pomiędzy poziomem uszkodzenia neurosegmentu wg klasyfikacji Sharrarda w modyfikacji własnej, a możliwościami funkcjonalnymi pacjentów. W artykule opisano typowe deformacje kończyn dolnych dla poszczególnych „poziomów przepukliny" od I do VI. Przedstawiona klasyfikacja poziomów uszkodzeń neurosegmentów oparta została na badaniu siły mięśniowej poszczególnych grup mięśniowych zgodnie ze skalą Lovett.

Słowa kluczowe: mielodysplazja, klasyfikacja, patofizjologia

SUMMARY

The purpose of this article is to present the current principles of comprehensive assessment and treatment of patients with myelomeningocele. We present the connection between the level of neurosegmental lesion according to modified Sharrard's classification and functional abilities of the patient. We describe lower limbs deformity typically associated with neurosegmental lesions of spina bifida at different levels (I to VI). The classification of neurosegmental lesion levels is based on an evaluation of muscle strength of individual muscle groups according to the Lovett scale.

Key words: myelodysplasia, classification, pathophysiology

WSTĘP

Minęło 15 lat od chwili przedstawienia przez zespół Kliniki Ortopedii i Traumatologii Dziecięcej AM w Poznaniu zasad oceny możliwości ruchowych chorych z mielodysplazją oraz podziału chorych na grupy według poziomów uszkodzeń neurosegmentów [1-3]. Byliśmy przekonani, że podział według Sharrarda jest dostatecznie precyzyjny, logiczny i obiektywny, aby stać się podstawą dla ustalania planu leczenia porażennych zniekształceń kończyn dolnych i tułowia. Opracowania z ostatnich lat, stosunkowo nieliczne, rzadko odnoszą się do koncepcji Sharrarda [4-6]. Różnorodność opisów i klasyfikacji stanu neurologicznego chorych może prowadzić do opinii o braku celowości leczenia zniekształceń kończyn dolnych na tle porażennym, a zwłaszcza wskazań do operacyjnej repozycji w zwichnięciach stawów biodrowych.

Opisana sytuacja skłoniła nas do przypomnienia zasad podanych przez Sharrarda, które traktowaliśmy jako wytyczne podczas opisu i interpretacji mechanizmów powstawania zniekształceń u chorych z przepukliną oponowo-rdzeniową.

Opis grup porażeń

W grupie I znaleźli się chorzy z porażeniami mięśni tułowia i kończyn dolnych na skutek uszkodzenia neurosegmentów rdzenia obwodowo od poziomu Th 12. U dzieci z omawianej grupy niewłaściwa pielęgnacja może prowadzić do narastania ustawienia kończyn dolnych w odwiedzeniu w stawach biodrowych, w zgięciu kolan oraz w końskim ustawieniu stóp (Ryc. 1). Mogą rozwinąć się podwichnięcia w stawach biodrowych; do zwichnięć dochodzi rzadko.

BACKGROUND

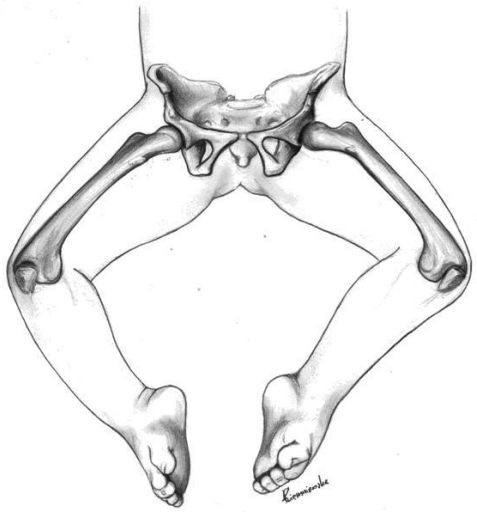
It is 15 years since the team of the Orthopaedics and Children's Traumatology Department of the University of Medical Sciences in Poznań presented the principles of motor function assessment and classification of patients with myelodysplasia according to the level of neurosegmental lesion [1-3]. We were convinced that Sharrard's classification was precise, logical and objective enough to constitute a basis for drawing up treatment plans for patients with paralytic deformities of the lower limbs and trunk. The relatively few papers published in recent years seldom refer to Sharrard's concept [4-6]. The diversity of descriptions and classifications of patients' neurological status may lead to the conclusion that therapy of paralysis-induced lower limb deformities is futile, particularly as regards indications for operative relocation of a dislocated hip.

This status quo has led us to revive Sharrard's principles, which we treated as guidelines for the description and interpretation of mechanisms involved in the formation of deformities in patients with myelomeningocele.

Characterization of Sharrard's groups

Group 1 includes patients with paralysis of trunk and lower limb muscles due to neurosegmental lesions peripheral to Th12. Inadequate nursing care in this group may increase a fixed abduction deformity of the hip, fixed flexion deformity of the knee and equinus angulation of the feet (Fig. 1). Hip subluxations may also occur; dislocations are rarely present.

Group 2 is composed of patients with paralysed lower limb muscles supplied by the neurosegments



Ryc 1. Grupa I – uszkodzenie neurosegmentów obwodowo od Th12 – rycina własna

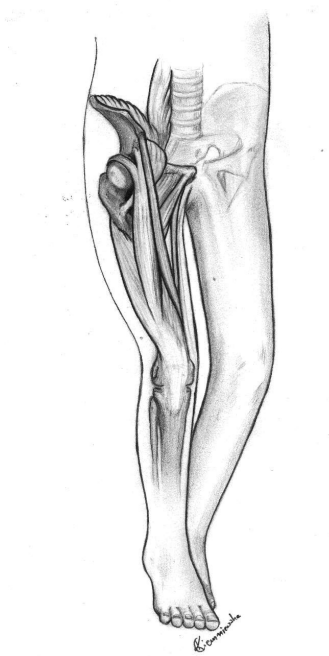
Fig. 1. Group I – neurosegmental lesions peripheral to Th12 – own figure

Grupa II łączy chorych z porażeniami mięśni kończyn dolnych, zaopatrywanych przez neurosegmenty zlokalizowane obwodowo od L1 i L2. Zginacze uda w stawie biodrowym mają dobrą siłę; niedowład o różnym nasileniu dotyczy przywodzicieli, nie działają odwodziciele i prostowniki. Przykurcz zgięciowy, związany z aktywnością mięśni: biodrowo-lędźwiowego, krawieckiego oraz czworogłowego łącznie z ustawieniem uda w rotacji zewnętrznej występuje u wszystkich chorych tej grupy (Ryc. 2). U chorych z zachowaną czynnością neurosegmentu L2 rozwija się przykurcz przywiedzeniowy. Wg Sharrarda, u 75% obserwujemy podwichnięcie w stawach biodrowych. Rzadziej dochodzi do zwichnięcia. Opisanym zmianom w stawach biodrowych towarzyszą przykurcze zgięciowe kolan, końskie ustawienie i wydrążenie stóp, zgięciowe ustawienie palców. Zniekształcenia w zakresie stóp wiążą się z aktywnością reflektoryczną nieuszkodzonych fragmentów neurosegmentów krzyżowych, przy jednoczesnym wyłączeniu czynności dowolnej w zakresie mięśni unerwionych obwodowo od L2.

U chorych zakwalifikowanych do grupy III zachowana jest czynność dwu kolejnych neurosegmentów: L3 i L4. Niedowład lub porażenie dotyczy mięśni kończyn dolnych zaopatrywanych obwodowo od tego poziomu. Pełną siłą dysponują zginacze uda w stawie biodrowym oraz przywodziciele. Porażenie

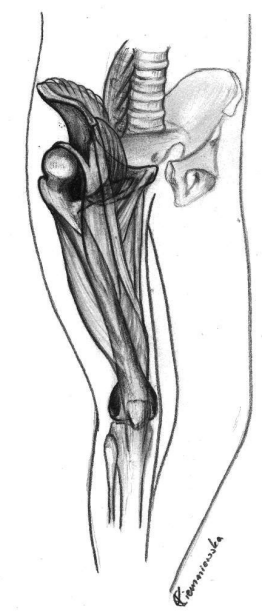
peripheral to L1 and L2. There is good strength of the thigh flexors; the adductors demonstrate various degree of paresis, and the abductors and extensors are not functional. All patients in this group exhibit a flexion contracture resulting from the activity of the iliolumbar, sartorius and quadriceps femoris muscles combined with an external rotation deformity of the femur (Fig. 2). The patients with preserved function of the L2 preserved develop an adduction contracture. According to Sharrard, hip subluxation is noted in 75% of the patients and dislocation is less frequent. These hip abnormalities are accompanied by knee flexion contractures, equinus and hollow foot, and a flexion deformity of toes. The foot deformities are secondary to reflex activity of the intact sacral neurosegments combined with the absence of volitional movement of the muscles innervated peripherally from L2.

Patients from Group 3 demonstrate preserved function of two subsequent neurosegments, i.e. L3 and L4. Paralysis or paresis is seen in the lower limb muscles supplied peripherally from that level. The strength of the thigh flexors and adductors is intact. The abductors and extensors are paralysed. In lesions at L3, no activity of any muscle located peripherally from the knee is noted. If the L4 neurosegment is intact, there is activity of the tibialis posterior, with sufficient or good strength according to Lovett's scale. The children suffer from a congenital flexion-



Ryc. 2. Grupa II – uszkodzenie neurosegmentów obwodowo od L1 i L2 – rycina własna

Fig. 2. Group II –neurosegmental lesions peripheral to L1 and L2 – own figure



Ryc. 3. Grupa III – uszkodzenie neurosegmentów obwodowo od L3 i L4 – rycina własna

Fig. 3. Group III –neurosegmental lesions peripheral to L3 and L4 – own figure

dotyczy odwodzicieli i prostowników. Przy uszkodzeniu na poziomie L3 nie obserwujemy aktywności jakichkolwiek mięśni usytuowanych obwodowo od stawu kolanowego. U chorych z zachowanym neurosegmentem L4 ujawnia się działanie mięśnia piszczelowego przedniego, który w skali Lovett ma siłę dostateczną lub dobrą. U chorych grupy III od urodzenia obecny jest przykurcz zgięciowo-przywiedzeniowy w stawach biodrowych; u 80% chorych rozwija się porażenne zwichnięcie stawów biodrowych (Ryc. 3), u pozostałych 20% stawy biodrowe wykazują podwichnięcie, które ma tendencję do przekształcania się w zwichnięcie w pierwszych latach życia. W obrębie kolan najczęściej stwierdza się przykurcz wyprostny lub ograniczenie zgięcia, co przy uszkodzeniach neurosegmentów na poziomie L3 wiąże się z przewagą czynnościową mięśnia czworogłowego nad mięśniem krawieckim i smukłym.

Przy uszkodzeniach na poziomie L4 najczęstszym zniekształceniem jest utrwalony przeprost kolan.

Stopy, pozbawione działania mięśni i zabezpieczenia ustawienia w pozycji pośredniej podczas snu dziecka i w przerwach między ćwiczeniami – deformują się końsko lub końsko-szpotawo u chorych w uszkodzeniach neurosegmentów na poziomie L3. W uszkodzeniach na poziomie L4, jedynym czynnym mięśniem jest piszczelowy przedni, co prowadzi do piętowego zniekształcenia stóp.

Chorzy należący do IV grupy porażeń mają zachowaną czynność wszystkich neurosegmentów rdzenia w odcinku lędźwiowym i korzenie nerwowe lędźwiowe. Porażenie lub niedowład dotyczy mięśni unerwionych obwodowo od L5. U chorych w tej grupie stwierdzamy już działanie mięśni odwodzących udo w stawie biodrowym. Są one osłabione w różnym stopniu.

Przyśrodkowe mięśnie tylnej grupy uda dysponują dobrą siłą; aktywny jest także mięsień dwugłowy uda. W następstwie korzystniejszego bilansu mięśniowego stawy biodrowe w grupie IV są bardziej stabilne; zwichnięcia i podwichnięcia są rzadsze niż u przedstawicieli III grupy porażeń. Cechą charakterystyczną jest przykurcz zgięciowy stawów biodrowych, związanych z brakiem aktywności mięśnia pośladkowego wielkiego (Ryc. 4). Stawy kolanowe u większości chorych ustawione są w wyproście i mają ograniczony zakres zgięcia.

W zakresie mięśni goleni dobrą siłą dysponują zginacze grzbietowe stopy i prostowniki palców. Niedowład lub porażenie dotyczy mięśni: strzałkowego długiego, trójgłowego łydki, zginacza długiego palucha, zginacza długiego palców oraz wewnętrznych mięśni stopy. Najczęstszą deformacją występująca u chorych w grupie IV jest stopa piętowa.

adduction contracture in the hip; 80% of the group develop paralytic hip dislocation (Fig. 3), whereas the remaining 20% have subluxed hips that tend to dislocate in the first years of life. As regards the knee, an extension contracture or limited flexion is noted most frequently, which, in patients with a lesion at L3 is connected with functional dominance of the quadriceps femoris over the sartorious and gracilis muscles. The most prevalent deformity in lesions at L4 is a fixed hyperextension of the knee.

The feet, which are not exposed to muscle activity and not secured in an intermediate position during sleep and during breaks between exercise sessions, develop equinus or equinovarus deformity in lesions at L3, whereas in patients with L4 lesions, the only active muscle is the tibialis anterior, which leads to calcaneus foot.

In patients from Group 4, the function of all neurosegments at the lumbar level and lumbar nerve roots is preserved. Paralysis or paresis is seen in muscles innervated peripherally from L5. In this group, the thigh abductors are able to move, though the muscles are weakened to various degrees.

The strength of the medial ischiocrural muscles is good; the biceps femoris is also active. Owing to a better muscle balance the hips are more stable; dislocations and subluxations are less frequent than in Group 3. A characteristic finding in this group is a flexion contracture in the hip due to the lack of gluteus maximus function (Fig. 4). The knee joints demonstrate extension deformity with a limited range of flexion.

As regards the calf muscles, the strength of the dorsal flexors of the foot and extensor diginorum muscles is good. Paralysis or paresis is noted in the following muscles: peroneus longus, triceps surae, flexor hallucis longus, flexor digitorum longus and intrinsic foot muscles. The predominant deformity in this group is calcaneus foot.

Group 5 includes children with paresis or paralysis of lower limb muscles supplied peripherally from the S1 neurosegment. Thus, the only impaired pelvic girdle muscle is the gluteus maximus, which results in a slight flexion contracture in the hip. As regards the thigh, there is weakness of the biceps femoris. Knee muscles show no significant imbalance. Knee deformities that hinder ambulation are rare in this group. The following calf and foot muscles are impaired: triceps surae, flexor hallucis longus; the flexor digitorum longus and intrinsic muscles of the foot are not functional. Vertical talus or calcaneus foot with varus toes develop secondary to an imbalance of the muscles moving the foot (Fig. 5).

Group 6 patients have intact function of the neurosegments and nerve roots down to S2. No hip or

Ryc. 4. Grupa IV – uszkodzenie neurosegmentów obwodowo od L5 – rycina własna

Fig. 4. Group IV – neurosegmental lesions peripheral to L5 – own figure

Ryc. 5. Grupa V – uszkodzenie neurosegmentów obwodowo od S1 – rycina własna

Fig. 5. Group V – neurosegmental lesions peripheral to S1 – own figure

Grupa V obejmuje chorych z niedowładami lub porażeniami mięśni kończyn dolnych unerwionych obwodowo od neurosegmentu S1. Mięsień pośladkowy wielki jest więc jedynym osłabionym mięśniem obręczy kończyny dolnej. Skutkuje to nieznacznym przykurczem zgięciowym w stawie biodrowym. W zakresie uda osłabienie siły dotyczy mięśnia dwugłowego. Nie obserwuje się istotnych zaburzeń równowagi sił w zakresie mięśni działających na staw kolanowy. Zniekształcenia kolan utrudniające poruszanie się w tej grupie chorych są rzadkie. Wśród mięśni goleni i stopy osłabione są: trójgłowy łydki i długi zginacz palucha; porażenie dotyczy długiego zginacza palców i wewnętrznych mięśni stopy. Brak równowagi w zakresie sił mięśni działających na stopę prowadzi do powstania stopy suszkowatej lub stopy piętowej ze szponowatym ustawieniem palców (Ryc. 5).

U chorych zakwalifikowanych do VI grupy porażeń zachowana jest czynność neurosegmentów rdzenia i korzeni nerwowych do poziomu S2. Nie stwierdza się zniekształceń stawów biodrowych ani kolanowych. W obrębie stóp może występować wydrążenie, współistniejące ze szponiastym ustawieniem palców.

Szczegółowe uzasadnienie anatomiczne klasyfikacji wg poziomów uszkodzeń przedstawiono we wcześniejszych publikacjach [2,3].

Chcąc dokonać podziału na grupy od I do VI zaadaptowaliśmy wyniki testów mięśniowych, wyrażających siłę mięśni w skali Lovett, do słownej interpretacji wyrażonej opisowo przez Sharrarda.

knee deformities are noted. Hollow feet with concomitant varus toes may be present.

A detailed anatomic rationale of a classification based on the level of lesion can be found in our previous publications [2,3].

In order to assign patients to groups 1 to 6, we matched the results of muscle strength evaluation according to the Lovett scale to Sharrard's verbal interpretation (Tables 1-4).

Analysis of muscle strength evaluation results revealed that some patients from Group 3 as classified by Sharrard did not meet the criteria regarding a strength difference between the thigh adductors and abductors. The patients, who did comply with the "requirements" for strength of the abductors and flexors, often had weak, but functional gluteus medius and ischiocrural muscles. Their tensor muscles of broad fascia were either paralysed or functional, but they did not exceed Grade 3 strength. We propose to modify the ranges of muscle strength in Group 3, but only for thigh abductors and ischiocrural muscles.

Muscle balance follow-up in these patients with paralysed thigh abductors also demonstrated paralysis of the calf and foot muscles. These children present with lesions below L3 (no function of calf or foot muscles innervated by the L4-S2 neurosegments can be seen). However, we found that these patients' ischiocrural muscles, which extend the thigh at the hip (and are innervated by the L4-S2 neurosegments), were functional, with strength often reaching Lovett

Tabele 1-4 przedstawiają te adaptacje.

Analizując wyniki testów mięśniowych zauważono, że klasyfikacja Sharrarda stawia trudne do spełnienia warunki niektórym chorym należącym do grupy 4. Grade 4. This came as a surprise to us. Thus, these patients were singled out within Sharrard Group 3 to form an abundant subgroup labelled 3a, with the remaining children classified together as 3b.

Tab. 1 . Wartości siły (w skali Lovetta) wybranych mięśni kończyn dolnych u chorych zakwalifikowanych do grupy II

Tab. 1. Muscle strength (Lovett scale) of selected lower limb muscles in Group II patients

Mięsień (mięśnie)/ Muscle(s)	Siła/ Strength
Biodrowo-lędźwiowy/ Iliolumbar	3
Czworogłowy uda/ Quadriceps femoris	2-3
Przywodziciele/ Adductors	1-3
Pozostałe mięśnie kończyny dolnej/ Other lower limb muscles	0

Tab. 2. Wartości siły wybranych mięśni kończyn dolnych u chorych zakwalifikowanych do grupy III

Tab. 2. Muscle strength (Lovett scale) of selected lower limb muscles in Group III patients

Mięsień/Muscle	Siła/ Strenth	
	Podgrupy/ Subgroups	
	IIIA	IIIB
Biodrowo-lędźwiowy/ Iliolumbar	4	5
Czworogłowy uda/ Quadriceps femoris	4	5
Przywodziciele/ Adductors	4	5
Krawiecki/ Sartorius	4	5
Naprężacz powięzi szerokiej/ Tensor of broad fascia	0	2-3
Pośladkowy średni/ Gluteus medius	0	1-2
Kulszowo-goleniowe przyśr./ Medial ischiocrural	1-4	1-3
Pośladkowy wielki/ Gluteus maximus	0	0
Piszczelowy przedni/ Tibialis anterior	0	1-3
Krótki prostownik palców/ Extensor digitorum minimi	0	1-3
Strzałkowy długi/ Peroneus longus	0	1-3
Brzuchaty łydki/ Gastrocnemius	0	1-3

Tab. 3. Wartości siły wybranych mięśni kończyn dolnych u chorych zakwalifikowanych do grupy IV

Tab. 3. Muscle strength (Lovett scale) of selected lower limb muscles in Group IV patients

Mięsień/ Muscle	Siła/ Strength
Biodrowo-lędźwiowy/ Iliolumbar	5
Czworogłowy uda/ Quadriceps femoris	5
Przywodziciele/ Adductors	5
Krawiecki/ Sartorius	5
Naprężacz powięzi szerokiej/ Tensor of broad fascia	4
Pośladkowy średni/ Gluteus medius	3-4
Kulszowo-goleniowe przyśr./ Medial ischiocrural	1-2
Pośladkowy wielki/ Gluteus maximus	2-3
Dwugłowy uda/ Biceps femoris	0-4
Piszczelowy przedni/ Tibialis anterior	0-4
Krótki prostownik palców/ Extensor digitorum minimi	0-4
Strzałkowy długi/ Peroneus longus	0-4
Brzuchaty łydki/ Gastrocnemius	0-4

Tab. 4. Wartości siły wybranych mięśni kończyn dolnych u chorych zakwalifikowanych do grupy V

Tab. 4. Muscle strength (Lovett scale) of selected lower limb muscles in Group V patients

Mięsień/ Muscle	Siła/ Strength
Biodrowo-lędźwiowy/ Iliolumbar	5
Czworogłowy uda/ Quadriceps femoris	5
Przywodziciele/ Adductors	5
Krawiecki/ Sartorius	5
Naprężacz powięzi szerokiej/ Tensor of broad fascia	5
Pośladkowy średni/ Gluteus medius	5
Kulszowo-goleniowe przyśr./ Medial ischiocrural	5
Pośladkowy wielki/ Gluteus maximus	3-4
Dwugłowy uda/ Biceps femoris	4
Piszczelowy przedni/ Tibialis anterior	4-5
Krótki prostownik palców/ Extensor digitorum minimi	3-5
Strzałkowy długi/ Peroneus longus	3-5
Brzuchaty łydki/ Gastrocnemius	3-5

Tab. 5. Założenia podziału uszkodzeń neurosegmentów wg Parscha i wsp. Podział ten jest cennym uzupełnieniem klasyfikacji Sharrarda

Tab. 5 presents the assumptions underlying the classification of neurosegmental lesions according to Parsch et al. It is a valuable supplement of Sharrard's classification

Uszkodzenia piersiowe/ Thoracic lesions	Całkowite/ Complete	Porażenia/ Paralyses	Spastyczne lub wiotkie/ Spastic or flaccid
	Częściowe/ Partial	Niedowłady/ Pareses	Spastyczne lub wiotkie/ Spastic or flaccid
Uszkodzenia lędźwiowe L1-L3/ L1-L3 lumbar lesions	Całkowite/ Complete	Porażenia/ Paralyses	Spastyczne lub wiotkie/ Spastic or flaccid
	Częściowe/ Partial	Niedowłady/ Pareses	Spastyczne lub wiotkie/ Spastic or flaccid
Uszkodzenia lędźwiowe L4-L5/ L4-L5 lumbar lesions	Całkowite/ Complete	Porażenia/ Paralyses	Wyłącznie wiotkie/ Only flaccid
	Częściowe/ Partial	Niedowłady/ Pareses	
Uszkodzenia krzyżowe/ Sacral lesions	Całkowite/ Complete	Porażenia/ Paralyses	Wyłącznie wiotkie/ Only flaccid
	Częściowe/ Partial	Niedowłady/ Pareses	

py III pod względem topografii uszkodzeń, ale nie mającym tak dużych różnic sił między odwodzicielami a przywodzicielami uda w stawie biodrowym jak to przedstawiał Autor podziału charakteryzując omawianą grupę. Chorzy ci, u których siła przywodzicieli i zginaczy spełniała warunki przynależności do grupy III, mieli w wielu przypadkach słabe, ale działające mięśnie pośladkowe średnie oraz mięśnie tylnej grupy uda. Mięsień naprężacz powięzi szerokiej u tych chorych był porażony lub działał, ale nie osiągał siły powyżej 3. Zaproponowana przez nas modyfikacja polega na zmianie zakresów siły mięśniowej u chorych zakwalifikowanych do III grupy, ale tylko dla odwodzicieli uda i mięśni tylnej grupy uda.

Śledząc bilans mięśniowy u tych chorych, u których odwodziciele uda były porażone, stwierdziliśmy, że właśnie u nich były także porażone mięśnie goleni i stopy. Chorzy ci należą do grupy z uszkodzeniami zlokalizowanymi poniżej neurosegmentu L3 (nie działa w nich żaden mięsień w obrębie goleni i stopy unerwiony przez neurosegmenty L4 – S2). Okazało się, że właśnie u tych chorych działają i to niejednokrotnie z siłą 4 przyśrodkowe mięśnie tylnej grupy uda spełniające rolę prostowników uda w stawie biodrowym (unerwione przez neurosegmenty L4- S2). Fakt ten był dla nas zaskoczeniem. Chorych z bilansem mięśniowym przedstawionym wyżej wyodrębniliśmy w ramach grupy III. Powstała w ten sposób liczna podgrupa, którą nazwaliśmy IIIA. Pozostałych chorych grupy III zakwalifikowaliśmy do podgrupy IIIB.

Nieznacznie zmodyfikowano również kryteria przynależności do grupy IV. Różnica polega na tym, że znaleźli się w niej pacjenci z bardzo słabo działającym mięśniem pośladkowym wielkim. Sharrard, charakteryzując IV grupę pisał, że mięśnie pośladkowe wielkie są w jej obrębie zupełnie porażone, informując równocześnie, że uszkodzenie dotyczy wyłącznie neurosegmentów krzyżowych. Należy jednak pamiętać, że mięsień pośladkowy wielki otrzymuje unerwienie ruchowe także z neurosegmentu L5.

The Group 4 inclusion criteria have also been slightly modified to embrace patients with a very weak gluteus maximus. According to Sharrard, this group typically has the gluteus maximus completely paralysed and neurosegmental lesions located only at the sacral level. Nevertheless, it should be noted that motor innervation of the gluteus maximus arises also from the L5 neurosegment.

Group 5, formed on the basis of muscle strength assessment, thoroughly complied with Sharrard's criteria.

In Group 6, only the intrinsic muscles of the foot are paralysed.

We believe that the proposed minor modifications to the criteria for classification into groups according to the level of neurosegmental lesions of spina bifida patients do not distort Sharrard's original concept. Nevertheless, we found them indispensable in order to better reflect clinical reality, which does not comply with imposed classifications. The distribution of paralyses and pareses of calf and foot muscles in Groups 3, 4 and 5 showed considerable diversity and did not always correspond to muscle strength predicted on the basis of the scope of innervation. These findings are indicative of great differences in neurosegmental lesions below what is referred to as the level of myelomeningocele.

Parsch et al. enumerated other characteristics of pareses peripheral to the level of the neural lesion [7]. The authors stated that neural damage in patients with sacral and lumbar myelomeningocele distal to L3-L4 may be partial or complete, but there is always flaccid paresis as the lesion is located below the conus medullaris. The term "level of myelomeningocele" does not denote the location of the spinal cord lesion (conus or epiconus), but the level at which the L3-L4 nerve roots emerge from the vertebral canal towards the nerve root sheaths and intervertebral foramina. In this case, only nerve roots are damaged; the reflex arc is interrupted and only flaccid paralysis or paresis occurs.

Wydzielona przez nas, na podstawie testów mięśniowych, grupa V całkowicie spełnia wymagania stawiane przez Sharrarda.

U chorych z grupy VI niedowłady dotyczą jedynie wewnętrznych mięśni stóp.

Uważamy, że zaproponowane przez nas nieduże modyfikacje dotyczące zasad kwalifikacji do poszczególnych grup wg poziomów uszkodzeń neurosegmentów nie zniekształcają idei podziałów wg Sharrarda. Modyfikacje te były naszym zdaniem jednak konieczne dla wierniejszego opisu rzeczywistości klinicznej, nie stosującej się do narzuconych nam podziałów. Wśród chorych podgrupy III oraz grup IV i V rozkład niedowładów i porażeń w obrębie mięśni goleni i stóp okazał się wysoce zróżnicowany, nie zawsze odpowiadał przewidywanej sile mięśni związanej z zakresem unerwienia. Fakty te świadczą o dużych różnicach w zakresie uszkodzenia neurosegmentów poniżej granicy określanej jako poziom uszkodzenia.

Parsch i wsp. określili inne cechy niedowładów obwodowo od poziomu uszkodzenia elementów nerwowych [7]. Według tych Autorów uszkodzenia wywołane przez przepukliny oponowo-rdzeniowe krzyżowe i lędźwiowe dystalne od poziomu L3-L4 mogą być całkowite lub częściowe, zawsze jednak prowadzą do niedowładów wiotkich, ponieważ usytuowane są poniżej stożka rdzeniowego. Pojęcie „poziom przepukliny" oznacza w tych przypadkach nie wysokość uszkodzenia tkanki nerwowej w obrębie rdzenia nerwowego (stożka lub nadstożka), lecz odnosi się do wysokości odejścia korzeni nerwowych L3-L4 z kanału kręgowego na zewnątrz, w kierunku pochewek korzeniowych i otworów międzykręgowych. W opisywanej sytuacji ulegają uszkodzeniu wyłącznie korzenie nerwowe; dochodzi do przerwania łuku odruchowego i niedowładów lub porażeń wyłącznie wiotkich.

Zachowanie ośrodków w obrębie rdzenia, mogących dać odpowiedź odruchową, występujące często uszkodzeniach piersiowych i lędźwiowych powyżej poziomu L3 prowadzi do „porażeń spastycznych", z zachowaniem aktywności odruchowej.

Tabela 5 – podział uszkodzeń neurosegmentów u chorych z przepukliną oponowo – rdzeniową wg Parscha i wsp.

Zakwalifikowano do poszczególnych grup porażeń 130 chorych leczonych operacyjnie w latach 1970-2008 z powodu zniekształceń stawów biodrowych w przebiegu przepukliny oponowo-rdzeniowej.

Poprawność kryteriów tworzenia grup porażeń weryfikowaliśmy u 89 chorych wykorzystując badania elektrofizjologiczne. Obejmowały one między innymi: pobudliwość czuciową, ocenę przewodzenia włókien ruchowych nerwu strzałkowego, badanie elektromiograficzne. Wyniki badań elektrofizjologicznych

If spinal centres capable of producing a reflex response are intact, as is commonly seen in thoracic or lumbar lesions above L3, there is "spastic paralysis" with preserved reflexes.

Table 5 presents the classification of neurosegmental lesions in children with myelomeningocele according to Parsch et al.

A total of 130 patients managed operatively between 1970 and 2008 due to myelomeningocele-induced hip deformities were classified into particular groups.

Accuracy of the group assignment criteria was verified in 89 patients via electrophysiological studies, which included such tests as sensory excitability, assessment of conduction along fibular nerve motor fibres, and electromyography. The results confirmed that the group assignment on the basis of muscle strength evaluation was appropriate [8].

Many years' follow-up confirmed a connection between the level of neurosegmental lesion and the type of paralysis-induced deformities of the lower limbs. Therefore, assignment to one of the groups was seen as a point of reference in the description of muscle imbalance-induced hip deformities as well as in the assessment of operative treatment results.

potwierdziły poprawność tworzenia grup porażeń u chorych z przepukliną oponowo-rdzeniową na podstawie testu mięśniowego [8].

Wieloletnia obserwacja leczonych chorych potwierdziła związek między poziomem uszkodzenia neurosegmentów a rodzajem porażennych zniekształceń kończyn dolnych. Dlatego przynależność do grup porażeń traktowano jako punkt odniesienia podczas opisu zniekształceń stawu biodrowego związanych z zaburzeniem bilansu mięśniowego oraz podczas oceny wyników leczenia operacyjnego.

DYSKUSJA

Piśmiennictwo dotyczące leczenia operacyjnego zniekształceń kręgosłupa i kończyn dolnych, występujących w przebiegu przepukliny oponowo-rdzeniowej jest obszerne. Zaznajamiając się z tym materiałem, trudno znaleźć kryteria na podstawie których kwalifikowano chorych do grup porażeń. Tego typu publikacji jest niewiele. Zazwyczaj podawano, że chorzy należeli do grup porażeń: piersiowej, lędźwiowej i krzyżowej. Niektórzy autorzy analizując problem zwichnięć porażennych stawu biodrowego: Breed, Healy, Fraser i wsp. zwracają uwagę na poziom środkowo-lędźwiowy segmentów rdzenia, którego uszkodzenia prowadzą do największej liczby zwichnięć [9,10].

W żadnej z dostępnych publikacji nie znaleziono dokładniejszych danych dotyczących stopnia niedowładów mięśni unerwionych poniżej poziomu, określanego jako poziom uszkodzenia neurosegmentów; a przecież od aktywności tych mięśni może istotnie zależeć stan funkcjonalny chorych. Takich istotnych danych nie ma także w pracy Olsona, która wyróżnia poziomy uszkodzenia: L2 lub wyższy, L3, L4, L5 oraz poziom krzyżowy [11].

Wright w przeglądzie piśmiennictwa dotyczącego celowości leczenia stawu biodrowego u dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową, dochodzi do wniosku, że repozycja w przypadkach porażennych zwichnięć stawów biodrowych jest dyskusyjna, marginalna i istotnie nie wpływa na sposób poruszania się operowanych chorych [12]. Stosując kryteria medycyny opartej na faktach autor ten wyraża opinię, że chorzy z obustronnymi zwichnięciami stawów biodrowych z uszkodzeniami rdzenia na poziomach od piersiowego do L4 – nie wymagają leczenia operacyjnego obejmującego repozycję zwichniętego stawu biodrowego. W opracowaniach, na które powołuje się nie znajdujemy jednak metodyki ustalania poziomu uszkodzenia rdzenia, co każe zachować krytycyzm wobec stawianych przez tego autora kategorycznych stwierdzeń.

DISCUSSION

There are numerous publications concerned with operative treatment of spine and lower limb deformities secondary to myelomeningocele. We found that many of them did not indicate any group assignment criteria and those that did were few and far between. The patients are most commonly divided into the groups of thoracic, lumbar or sacral lesions. Some authors who have analysed the issue of paralytic dislocations of the hip: Breed, Healy, Fraser et al., pointed out that lesions at the mid-lumbar segments of the spinal cord result in the greatest number of dislocations [9,10].

None of the publications analysed provided more accurate data on the degree of muscle paralysis innervated below the level known as the level of the neurosegmental lesion; though their function can have a significant bearing on the patients' functional status. Even Asher and Olson, who distinguished lesions at the level of L2 or higher, L3, L4, L5, and a sacral level, failed to provide such significant information [11].

In his review of publications on the advisability of dysplastic hip treatment in children with spina bifida, Wright concludes that relocation of a dislocated paralytic hip is dubious, marginal and does not significantly influence the patients' ambulation [12]. Applying the criteria of evidence-based medicine, the author believes that patients with bilateral dislocation of the hip and a lesion located between the thoracic neurosegments and L4 do not require operative hip relocation. However, the studies that he referred to did not provide the methodology for determining the level of the spinal lesion. His categorical opinions should therefore be viewed with caution.

Basing on earlier findings, Swaroop and Dias created a classification that associated the level of the neurosegmental lesion with the patients' ability to walk [13,14].

Their Group 1 includes patients with thoracic and high lumbar lesions and failure of the quadriceps fe-

Swaroop i Dias, w oparciu o wcześniejsze doniesienia przedstawili podział, w którym poziom uszkodzenia neurosegmentów łączyli ze zdolnością do poruszania się ocenianych chorych [13,14].

W grupie pierwszej znaleźli się chorzy z uszkodzeniami na poziomie piersiowym i „wysokim" lędźwiowym, z niewydolnym mięśniem czworogłowym uda. Chorzy ci mogą poruszać się wyłącznie w obszernym zaopatrzeniu ortopedycznym, stabilizującym biodra, kolana i stopy.

W grupie drugiej, łączącej chorych z uszkodzeniami rdzenia na poziomie „dolnym" lędźwiowym stwierdza się porażenie mięśni pośladkowych średniego i wysokiego, przy dobrej sile mięśnia czworogłowego uda i przyśrodkowej grupy mięśni kulszowo-goleniowych. Chorzy ci potrafią poruszać się z asekuracją kul, w zaopatrzeniu w ortezy typu AFO.

Chorzy z uszkodzeniami neurosegmentów na poziomie krzyżowym dysponują dobrą siłą mięśnia czworogłowego i pośladkowego średniego. Przy „wysokich" uszkodzeniach neurosegmentów krzyżowych mogą chodzić w ortezach AFO, bez asekuracji kul. Chorzy z uszkodzeniami „dolnych" neurosegmentów krzyżowych poruszają się bez jakiegokolwiek zaopatrzenia ortopedycznego ze względu na dobrą czynność mięśni płaszczkowatych i brzuchatych łydek.

Powiązanie stanu funkcjonalnego chorych z poziomem uszkodzenia neurosegmentów jest cennym elementem przytaczanej klasyfikacji, tym bardziej, że autorzy ci równocześnie łączą poziomy porażenia z oceną w skali FMS. Skala ta wprowadzona została w 2004 r. przez Grahama i wsp. dla opisu możliwości czynnościowych dzieci z mózgowym porażeniem dziecięcym [15]. Battibugli i wsp. wykorzystali własną modyfikację tej skali dla oceny aktywności ruchowej dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową [16]. Skala ta dotyczy między innymi możliwości przemieszczania się dzieci w różnych sytuacjach: w domu, w szkole, w realizacji potrzeb warunkujących uczestników w życiu społecznym.

PODSUMOWANIE

Publikacje ostatnich lat wskazują na konieczność precyzyjnego określenia poziomu uszkodzenia neurosegmentów u dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową dla oceny stanu funkcjonalnego badanych chorych w celu planowania sposobów usuwania przeszkód w usprawnianiu. Jesteśmy przekonani, że opracowana przez nas adaptacja podziału chorych wg Sharrada dobrze służy temu celowi.

moris. Ambulation is only possible with much bracing to stabilize the hips, knees and feet.

Group 2 comprises patients with low lumbar lesions. In these patients, the gluteus medius and maximus muscles are also paralysed, but there is good muscle strength of the quadriceps femoris and medial iscrocrural muscles. Such patients are able to walk with crutches and an AFO orthosis.

Children with sacral lesions have good strength of the quadriceprs femoris and gluteus medius. Patients with high sacral lesions are ambulant when wearing AFO orthoses; crutches are not necessary. Patients with low sacral lesions have very good function of the soleus and gastrocnemius muscles, which allows them to walk without orthopaedic appliances.

Association of the patients' functional status with the level of the neurosegmental lesion is a crucial element of this classification, particularly as the authors also combined the degree of paralysis with functional mobility scale (FMS) scale evaluation. The FMS scale was introduced in 2004 by Graham et al. to characterize the mobility of children with cerebral palsy [5]. It was later modified by Battibugli et al. to enable evaluation of motor function in children with myelomeningocele [16]. Some of the parameters concern ambulation in different situations: at home, at school or when fulfilling the needs that condition the patients' participation in social life.

CONCLUSIONS

Recent publications indicate that a precise determination of the level of the neurosegmental lesion in children with spina bifida is necessary for the evaluation of the patients' functional status, which enables the planning of ways to eliminate obstacles to effective rehabilitation. We are convinced that the modifications we have introduced to Sharrard's classification serve that purpose well.

PIŚMIENNICTWO / REFERENCES

1. Sharrard W J W: Pediatric orthopaedics and fractures. Blackwell Scientific Publications. London, Edinburgh, Boston, Melbourne, Paris, Berlin, Vienna. 1993.
2. Szulc A.: Staw biodrowy u chorych z przepukliną oponowo–rdzeniową (rozprawa habilitacyjna) Akademia Medyczna w Poznaniu 1996.
3. Szulc A, Głowacki M: Zmodyfikowana klasyfikacja uszkodzeń neurosegmentów wg Sharrarda i Parscha jako podstawa w ustalaniu planu leczenia porażennych zniekształceń kończyn dolnych u chorych z przepukliną oponowo–rdzeniową. Chir Narz Ruchu Ortop Pol 1998; 63, suppl 3:1-13.
4. Chomiak J, Dungl P: Pelvic osteotomy in the neurogenic unstable hip. Orthop Traumatol Rehabil 2006; 8(1): 48-56.
5. Swaroop V T, Dias L S: Strategies of the hip management in myelomeningocele: to do or not to do. Hip Int 2009; 19 suppl 6: 53-55.
6. Smith P L, Owen J L, Fehlings D, Wright J G: Measuring physical function in children with spina bifida and dislocated hips: the spina bifida hip questionnaire. J Pediatr Orthop 2005; 25(3):273-279.
7. Parsch K, Rossak K, Goessens H: La luxation de hanche chez les meningomyeloceles merite – t'elle en traitment particelier. Rev Chir Orthop 1970; 56:683-696.
8. Koczocik–Przedpolska J, Szulc A, Nazar J: Próba obiektywizacji poziomu i typu dysfunkcji rdzenia kręgowego u dzieci z niedowładami kończyn dolnych w przebiegu mielodysplazji. Chir Narz Ruchu Ortop Pol 1994; 59:101-105.
9. Breed A L, Healy P M: The midlumbar myelomeningocele hip: Mechanism of dislocation and treatment. J Pediatr Orthop 1982;2:15-24.
10. Fraser R K, Hoffman E B, Sparks L T, Buccimazza S S: The unstable hip and midlumbar myelomeningocele. J Bone Joint Surg 1992; 74-B:143-146.
11. Asher M, Olson J: Factors affecting the ambulatory status of patients with spina bifida cystica. J Bone Joint Surg 1983; 65: 350-356.
12. Wright J G: Hip and spine surgery is of questionnable value in spina bifida. Clin Orthop Relat Res 2010 Sep 29.
13. Swaroop V T, Dias L S: Orthopaedic management of spina bifida. Part I: hip, knee and rotational deformities. J Child Orthop 2009; 3:441-449.
14. Swaroop V T, Dias L S: What is the optimal treatment for hip and spine in myelomeningocele? In Wright J G: Evidence based orthopedic. Elservier, Health Sciences, Amsterdam:2008: 273-277.
15. Graham H K, Harvey A, Rodda J, Nattres G R, Pirpiris M. The Functional Mobility Scale (FMS). J Pediatr Orthop 2004; 24(5): 514-520.
16. Battibugli S, Grytakis N, Dias L, Kelp-Lenane C, Figlioli S, Fitzgerald E, Horma N, Sesharoldi R, Sullivan C. Functional gait comparison between children with myelomeningocele: shunt versus no shunt. Dev Med Chidl Neurol 2007;49:764-769

Liczba słów/Word count: 5192 **Tabele/Tables:** 5 **Ryciny/Figures:** 5 **Piśmiennictwo/References:** 16

Adres do korespondencji / Address for correspondence
prof. dr hab. med. Andrzej Szulc, Katedra i Klinika Ortopedii i Traumatologii Dziecięcej
Uniwersytetu Medycznego im. K. Marcinkowskiego
61-545 Poznań, ul. 28 czerwca 1956r 135/147, tel./fax: (61)831-03-60, e-mail: olgierd2@wp.pl

Otrzymano / Received *25.11.2010 r.*
Zaakceptowano / Accepted *xx.xx.200x r.*