








# Ocena funkcjonalna kończyn górnych po operacjach naprawczych wad wrodzonych łuku aorty u dzieci w zależności od unaczynienia tętniczego

Agata Wasilewska<sup>1</sup> , Jakub Wasilewski<sup>1</sup> , Paulina Ewertowska<sup>1</sup> , Natalia Szulc<sup>1</sup>,  
Konrad Paczkowski<sup>2</sup>, Katarzyna Gierat-Haponiuk<sup>1</sup> , Julia Haponiuk-Skwarlińska<sup>2</sup>,  
Afrodyta Zielińska<sup>1</sup> , Jolanta Zajt<sup>1</sup> , Ireneusz Haponiuk<sup>1,2</sup> 

<sup>1</sup>Katedra Zdrowia i Nauk Biologicznych Akademii Wychowania Fizycznego i Sportu im. Jędrzeja Śniadeckiego w Gdańsku

<sup>2</sup>Oddział Kardiochirurgii Dziecięcej Szpitala św. Wojciecha w Gdańsku–Zaspie, COPERNICUS PL Sp. z o.o.

Artykuł jest tłumaczeniem pracy: Wasilewska A, Wasilewski J, Ewertowska P et al. Functional evaluation of the upper extremities after corrective surgery of congenital defects of the aortic arch in children depending on arterial vascularisation  
Folia Cardiol. 2020; 15(5): 372–379. DOI: 10.5603/FC.2020.0054. Należy cytować wersję pierwotną

## Streszczenie

Wrodzonym wadom serca często towarzyszą wady wielkich naczyń, takie jak koarktacja aorty z różnymi formami hipoplazji łuku aorty, pierścienie naczyń i anomalie pozycyjne. Leczenie operacyjne i wybór optymalnej techniki korekcji wady u dziecka mogą wpływać na odtworzenie lub utrzymanie, lub wyłączenie oadaortalnego dopływu krwi do naczyń tętniczych odchodzących od łuku aorty. Prawidłowe, najbliższe fizjologicznemu unaczynienie poszczególnych części ciała i narządów jest niezbędne do właściwego rozwoju i utrzymania funkcji. Konsekwencją zastosowania różnych strategii naprawy wad wrodzonych aorty i wykorzystania dostępnych technik operacyjnych mogą być zaburzenia perfuzji, także w zakresie naczyń zaopatrujących kończyny górne, najczęściej lewą kończynę górną.

Słowa kluczowe: wrodzone wady serca, wady naczyń łuku aorty, kardiochirurgia dziecięca, koarktacja aorty, hipoplazja łuku aorty, korekcja kardiochirurgiczna, ocena kończyn górnych, siła mięśniowa, EMG, AHA

Folia Cardiologica 2020; 15, 5: 380–387

## Wstęp

W niniejszej pracy podjęto próbę opracowania uniwersalnej strategii oceny rozwoju i funkcji kończyn górnych u dzieci. Składają się na nią kardiologiczne metody oceny układu krążenia oraz fizjoterapeutyczne testy czynnościowe kończyn górnych dostosowanych do wieku pacjentów. Potwierdzenie długofalowego znaczenia zachowania lub odtworzenia oadaortalnego dopływu tętniczego na podstawie obiektywnych testów czynnościowych kończyn górnych może być dodatkowym argumentem przy wyborze optymalnej metody operacyjnej u najmłodszych dzieci.

Wrodzone wady serca i naczyń dotyczą także nieprawidłowości strukturalnych naczyń odchodzących od łuku

aorty. Może to być powodem zaburzenia przepływu krwi i dawać objawy kliniczne w obszarze ich nietypowego przebiegu i unaczynienia, obejmując narządy śródpiersia, kończyn górnych i głowy. Leczenie operacyjne wrodzonych wad serca ma na celu skorygowanie wszystkich korygowalnych anomalii. Pozwala to na uzyskanie krążenia krwi w sposób najbardziej zbliżony do normy fizjologicznej, niezależnie od zakresu pierwotnego, wrodzonego uszkodzenia. W zakresie korekcji wad wrodzonych wchodzi także zabieg naprawczy tętnicy głównej i naczyń odchodzących od jej łuku, tak zwanych naczyń dogłowych. Interwencja naczyniowa zazwyczaj zmienia ich orientację przestrzenną, położenie i zaopatrzenie w krew znajdujących się w obszarze naprawy naczyń. Może to mieć znaczenie dla dalszego funkcjonowania

Adres do korespondencji: mgr Agata Wasilewska, Katedra Zdrowia i Nauk Biologicznych, Akademia Wychowania Fizycznego i Sportu im. Jędrzeja Śniadeckiego w Gdańsku ul. Kazimierza Górskiego 1, 80–336 Gdańsk, e-mail: agata.wasilewska9494@gmail.com

zarówno samych tętnic, jak też struktur i narządów przez nie unaczynianych.

Do najczęstszych wrodzonych wad z udziałem naczyń łuku aorty należą koarkktacja aorty z różnymi formami hipoplazji łuku aorty, pierścienie naczyniowe oraz anomalie pozycyjne – położenia aorty i tętnicy płucnej w śródpiersiu. Wybór techniki operacyjnej w leczeniu tych wad może wpływać na utrzymanie lub odtworzenie odaortalnego dopływu krwi do naczyń tętniczych, co możliwe jest dzięki zmianie pozycji, przeznaczenia czynnościowego i orientacji przestrzennej. Może to wymagać wykonania dodatkowego zabiegu naprawczego.

Tradycyjne strategie operacyjne w korekcji wrodzonych anomalii serca i naczyń śródpiersia opracowywano w celu osiągnięcia zasadniczego, głównego celu, jakim jest poprawa tętniczego krążenia krwi w zakresie podstawowych struktur naczyniowych. Wymagające modyfikacji techniki operacyjnej metody uzupełniającej rekonstrukcji wszystkich naczyń z zachowaniem ich źródłowego dopływu oznaczają rozszerzenie zakresu zabiegu, z przedłużeniem czasu trwania operacji oraz rozleglejszą interwencją chirurgiczną w klatce piersiowej. Podjęcie decyzji o zmianie strategii operacyjnej jest dodatkowo utrudnione wczesnym – noworodkowym i niemowlęcym wiekiem pacjenta. Niska masa ciała i małe rozmiary dziecka mogą stanowić utrudnienie techniczne. Stoi to w sprzeczności z racjonalną przesłanką, że jednoczesna naprawa wszystkich możliwych do korekcji wad może mieć pozytywne znaczenie dla dalszego prawidłowego rozwoju dziecka.

## Założenia

Prawidłowe unaczynienie tętnicze tkanki i narządu leży u podstaw prawidłowego rozwoju i utrzymania fizjologicznej funkcji. Zachowanie fizjologicznego unaczynienia obręczy barkowej i kończyn górnych u pacjentów po zabiegach korekcji wad serca i naczyń powinno zatem gwarantować prawidłowy rozwój tych obszarów z zachowaniem właściwej czynności.

Anatomia wady oraz sposób jej naprawy wywołują skutki hemodynamiczne, zarówno dla całkowitego krążenia krwi w ustroju, jak też przepływu krwi w naczyniach dogłowych, bezpośrednio sąsiadujących z obszarem zwężonej cieśni i hipoplastycznego łuku aorty. Konsekwencją zastosowania strategii naprawy zwężenia cieśni aorty i wykorzystania konkretnej techniki operacyjnej, często z koniecznym wyłączeniem przepływu krwi, mogą być zaburzenia perfuzji, także w zakresie naczyń zaopatrujących kończyny górne, najczęściej lewą kończynę górną.

W efekcie operowanej w wieku dziecięcym, a często u noworodka, wady łuku aorty z ograniczeniem odaortalnego dopływu do lewej tętnicy podobojczykowej, odległym następstwem zabiegu może być ograniczenie sprawności funkcjonalnej lewej kończyny górnej.

## Cel pracy

W celu oceny późnych następstw zachowania odaortalnego unaczynienia podjęto próbę opracowania uniwersalnej strategii oceny rozwoju i funkcji kończyn górnych u dzieci po operacjach wrodzonych wad serca i naczyń, z wykorzystaniem metod kardiologicznej oceny układu krążenia oraz fizjoterapeutycznych testów oceny czynnościowej kończyn górnych, dostosowanych do wieku i rozwoju badanych pacjentów.

Potwierdzenie długofalowego znaczenia zachowania lub odtworzenia odaortalnego dopływu tętniczego na podstawie obiektywnych, małoinwazyjnych testów czynnościowych kończyn górnych może być dodatkowym, istotnym argumentem w dyskusji o właściwym wyborze optymalnej strategii operacyjnej u najmłodszych dzieci.

## Najczęstsze wady wrodzone łuku aorty i wielkich tętnic odchodzących od łuku aorty – z uwzględnieniem wyjściowej anatomii i patofizjologii

### Koarkktacja aorty z hipoplazją łuku aorty

Koarkktacja aorty jest wrodzoną wadą serca definiowaną jako zwężenie aorty w okolicy cieśni [1]. Wada ta stanowi około 0,4% urodzonych noworodków i od 6 do 8% dzieci z wrodzonymi wadami serca [2]. Może występować jako anomalia izolowana lub bywa składową innych wad, co powoduje różnorodność objawów klinicznych i zagrożeń dla całego organizmu. U noworodka z krytycznym zwężeniem cieśni aorty tylko wczesne rozpoczęcie intensywnego leczenia zapewnia możliwość przeżycia. Wada zaliczana jest do tak zwanych przewodozależnych wad krytycznych.

W literaturze podstawowej opisane są dwa typy budowy anatomicznej aorty i łuku aorty, traktowane jako formy fizjologiczne. Typ I, najczęściej występujący wariant (74,0–89,4% populacji) składa się z trzech wielkich naczyń wychodzących z łuku aorty. Pierwszym naczyniem jest pień ramiennie-głowy, który dzieli się na tętnicę podobojczykową prawą i tętnicę szyjną wspólną prawą. Drugie naczynie to tętnica wspólna szyjna lewa, a ostatnią odgałęziającą się od łuku aorty strukturą jest tętnica podobojczykowa lewa. Wariantem II jest tak zwany *bovinetrunk* (sylwetka byka) i występuje u 7,2–21,1% populacji [3]. Niektórzy autorzy wyróżniają również dwa podtypy wariantu II: *longbovinetrunk*, czyli typ II-A, oraz *shortbovinetrunk*, czyli typ II-B [4]. Należy podkreślić, że oba warianty stanowią formy fizjologiczne z zachowanym prawidłowym przepływem i wszystkimi elementami prawidłowej anatomii naczyń.

We wrodzonej wadzie serca i naczyń nazwanej *bovinetrunk* pień ramiennie-głowy i lewa tętnica szyjna odchodzą jako wspólne naczynie w kontynuacji aorty wstępującej. Proksymalny łuk aorty nie wykształca się w tej anomalii.

Kontynuacją jest dystalny łuk aorty o relatywnie długim przebiegu sięgającym do okolicy tętnicy podobojczykowej lewej i cieśni aorty. W postaci noworodkowej wady przepływu obwodowy do narządów położonych poniżej łuku aorty zapewnia drożny przewód tętniczy.

### Pierścienie naczyniowe z anomalią przebiegu tętnic podobojczykowych

Prawidłowe unaczynienie tętnicze kończyny górnej zapewnia tętnica podobojczykowa, która po odejściu od pnia ramiennie-głowowego po stronie prawej lub dystalnego łuku aorty (po stronie lewej) rozgałęziając się, przechodzi w silną tętnicę pachową odpowiedzialną za zaopatrzenie mięśni kończyny górnej wraz z obręczą barkową [5]. Tętnica pachowa rozpoczyna się na brzegu zewnętrznym pierwszego żebra, a kończy się na wysokości brzegu dolnego mięśnia piersiowego większego. Tętnica pachowa wspierana jest przez pomniejsze liczne odnogi łączące się z gałęziami szyjnymi tętnicy podobojczykowej i tętnicami międzyżebrowymi.

Wada serca zwana pierścieniem naczyniowym zawiera wiele form anatomicznych. Z punktu widzenia unaczynienia kończyn górnych istotne są anomalie odejścia i przebiegu tętnic podobojczykowych, które odchodzą nieprawidłowo od łuku aorty po przeciwnej stronie od zaopatrywanej kończyny. Taka pozycja naczyń tętniczych powoduje objawy uciskowe narządów śródpiersia, w tym ważnych życiowo: tchawicy, oskrzeli i przełyku. W międzynarodowej nomenklaturze przyjęto pochodzące z łaciny określenie: *arteria lusoria*, odpowiednio prawa lub lewa, co oznacza: tętnica błądząca.

### Impresja (ucisk) struktur naczyniowych na narządy śródpiersia

Pozycja łuku aorty z jego zwrotem określanym jako lewo- lub prawostronny, albo w pozycji pośredniej – określanej klinicznie jako pozycja „zero” – może powodować objawy uciskowe, dodatkowo nasilone przez podstawowe parametry hemodynamiczne aorty: wysokie ciśnienie krwi, wysoką falę tętna z wysoką objętością przepływu i sztywność jej ściany.

U pacjentów z niekorzystną pozycją i orientacją przestrzenną aorty w jej początkowym, śródpiersiowym odcinku występują objawy impresji podobne do typowych dla obecności pierścienia naczyniowego.

### Mięśnie czynnościowe kończyn górnych odpowiedzialne za fizjologiczną funkcję kończyn

Kluczowymi mięśniami w funkcji kończyny górnej są: mięśnie zaliczane do stożka rotatorów, mięsień naramienny, mięśnie dwugłowy i trójgłowy ramienia, mięśnie grup zginaczy i prostowników nadgarstka i ręki [6]. Wyżej wspomniane mięśnie do prawidłowej pracy potrzebują też

naczyń zaopatrywanych źródłowo od aorty o odpowiedniej średnicy i przepustowości. Adekwatne unaczynienie tętnicze wydaje się także naturalnym warunkiem fizjologicznego rozwoju kończyn, zgodnego ze wzrostem całego organizmu w okresie dorastania dziecka.

### Kardiochirurgiczne metody naprawcze w leczeniu wad naczyń łuku aorty

#### Klasyczne metody naprawy zwężenia cieśni aorty z hipoplazją łuku aorty

Preferowaną obecnie strategią leczenia jest wczesna naprawa aorty w granicach własnych, zdrowych tkanek. Koarktacji aorty często towarzyszą różne formy niedorozwoju (hipoplazji) łuku aorty [7]. Klasyczne leczenie operacyjne polega na resekcji okolicy zwężenia z usunięciem nieprawidłowych tkanek, w niektórych technikach z odcięciem tętnic dogłowych, głównie tętnicy podobojczykowej lewej. Wykonanie najbardziej popularnej operacji naprawczej noworodków i niemowląt z niską masą ciała utrudnia lub uniemożliwia zachowanie tętnicy podobojczykowej lewej, w której przepływ krwi zapewnia obecność krążenia obocznego. Źródłem krążenia obocznego dla odciętej tętnicy podobojczykowej są: tętnica piersiowa wewnętrzna, tętnica kręgową – za pośrednictwem koła Willisa oraz naczynia okolicy obręczy barkowej. Pozbawienie odaortalnego unaczynienia dla tak istotnego naczynia, jakim jest zaopatrująca duże partie mięśniowe kończyny górnej tętnica podobojczykowa, usposabia do powstania objawów niedokrwienia oraz tak zwanych objawów podkradania, w związku z wstecznym przepływem krwi w naczyniach tętniczych. Najtrudniej kompensowanymi objawami podkradania są powikłania neurologiczne wynikające z hipoperfuzji OUN w zakresie koła tętniczego Willisa. Najczęstszymi wczesnymi objawami u pacjentów są bóle i zawroty głowy oraz niebezpieczne dla zdrowia i życia omdlenia.

#### Zmodyfikowana metoda resekcji koarktacji wraz ze zwężeniem cieśni i proksymalnego zespolenia metodą: koniec-do-boku, z odtworzeniem dopływu do tętnicy podobojczykowej lewej z wykorzystaniem hipoplastycznego dystalnego odcinka łuku aorty

Naprawa anomalii typu *bovinetrunk* u noworodka jest możliwa z typowego dostępu bocznego. W początkowym etapie operacji rekonstruuje się dopływ do lewej tętnicy podobojczykowej z wykorzystaniem dystalnego odcinka hipoplastycznego łuku aorty, który płynnie przechodzi w tętnicę podobojczykową lewą. Dzięki utrzymaniu wlewu prostaglandyny i utrzymaniu drożności przewodu tętniczego, mózg i obie kończyny górne zaopatrywane są odsercowo, podczas gdy dolna część ciała perfundowana jest odprzewodowo. Następnie po podwiązaniu przewodu tętniczego zamyka

się klemem naczyniowym aortę zstępującą i rozlegle resekuje zwężoną cieśń wraz z tkanką okołoprzewodową, po czym – po bocznym nacięciu proksymalnej części łuku aorty u nasady wspólnego pnia ramienno-głowego i wysokim przemieszczeniu aorty zstępującej – wykonuje się zespolenie metodą koniec-do-boku. Dodatkowym utrudnieniem może być wariant anatomiczny z odejściem tętnicy podobojczykowej w okolicy zwężonej cieśni lub wręcz poniżej, od tkanki okołoprzewodowej, co wymaga niezależnego przeszczepienia tętnicy podobojczykowej lewej do pnia lewej tętnicy szyjnej wspólnej, z zespoleniem metodą koniec-do-boku.

Po wykonaniu tej operacji z zespoleniem koniec-do-boku przepływ do aorty zstępującej odbywa się z pominięciem odcinka łuku, którego hipoplastyczną strukturę wykorzystuje się jedynie do zachowania ciągłości i zapewnienia odaortalnego dopływu do tętnicy podobojczykowej lewej. Podstawową zaletą tej techniki jest możliwość jej wykonania bez zastosowania krążenia pozaustrojowego, z dostępu bocznego, w granicach i z wykorzystaniem zdrowych, własnych tkanek pacjenta, z zachowaniem odaortalnego dopływu do wszystkich tętnic.

## Ocena kliniczna pacjenta po operacji naczyń łuku aorty

### Diagnostyka i metody obrazowania

Najważniejszym zagadnieniem diagnostycznym jest wyjście anatomia wad naczyniowych. U pacjentów z koarktacją ocenia się nasilenie zwężenia cieśni aorty, hipoplazji łuku aorty i rozwój oraz orientację naczyń odchodzących od łuku aorty. Dzieci z rozpoznaniem pierścienia naczyniowego wymagają identyfikacji łuku aorty oraz szczegółowej oceny zarówno punktu początkowego odejścia, jak też dalszego przebiegu naczyń dogłowych. U pacjentów z objawami impresji wielkich naczyń szczegółowego obrazowania wymaga pozycja łuku aorty z jego zwrotem, określanym jako lewo-, prawostronny lub w pozycji pośredniej, określanej klinicznie jako pozycja „zero”. Dodatkowo ocenia się stan narządów w obszarze ucisku, z analizą stopnia i trwałości lub nieodwracalności ich uszkodzenia. Badania obrazowe powtarzane są wielokrotnie w okresie pooperacyjnym, stanowią one także podstawę oceny klinicznej pacjenta w odległej obserwacji.

### Echokardiografia

Dwuwymiarowa echokardiografia (ECHO) zapewnia doskonale obrazowanie u najmłodszych dzieci, noworodków i niemowląt. Jest obecnie standardowym badaniem wykonywanym u noworodków z wadami serca i naczyń. Bardzo często wystarcza do właściwej kwalifikacji do leczenia operacyjnego. Jest też podstawowym badaniem kontrolnym pooperacyjnym.

### Angiografia

Tradycyjna angiografia (ANGIO) jest wykorzystywana w przypadku wątpliwości echokardiograficznych lub u pacjentów z niejasną anatomią łuku aorty, podejrzeniem wad dodatkowych i starszych pacjentów. Badanie angiograficzne pozwala na precyzyjną ocenę większości naczyń tętniczych i przepływów krwi, wymaga jednak podawania środków kontrastowych.

### Rezonans magnetyczny

Łuk aorty i proksymalny odcinek aorty zstępującej są dobrze obrazowanymi strukturami w rezonansie magnetycznym (MRI). Metoda ta zapewnia lepsze obrazy dwuwymiarowe i rekonstrukcje przestrzenne niż jakakolwiek inna technologia nieinwazyjna. MRI umożliwia także szczegółowe obrazowanie układu naczyń w stosunku do innych struktur śródpiersia. W badaniu tym możliwa jest także ocena stanu tkanek i narządów sąsiadujących z naczyniami.

### Tomografia komputerowa

Zasadniczą zaletą tomografii komputerowej (angio-CT) jest precyzyjne obrazowanie u pacjentów po implantacji metalowych stentów z wysokim ryzykiem wytwarzania tętniaków w okresie pooperacyjnym i przeciwwskazaniami do wykorzystywania metody MRI [8].

## Metody oceny funkcjonalnej kończyn górnych u pacjenta w odległym okresie po operacji naczyń łuku aorty

Przed przystąpieniem do oceny antropometrycznej, biomechanicznej i funkcjonalnej kończyn górnych powinno się określić dominację czynnościową ręki. Informacja o praw- lub leworęczności jest niezbędna do przeprowadzenia analizy porównawczej kończyn pod względem ich sprawności czy siły, zwłaszcza u dzieci starszych. Rozpatrywanie uzyskanych wyników badań wyłącznie przez pryzmat prawej i lewej strony ciała może zaburzać proces wnioskowania oraz być nieużyteczne dla klinicystów i pacjentów, zwłaszcza że odsetek osób leworęcznych wynosi około 10% populacji [9]. Jednym z narzędzi pozwalających określić dominację czynnościową kończyny górnej u dziecka jest *Peg Moving Task* (PMT-5). Badanie polega na jak najszybszym umieszczeniu pięciu patyczków w otworach drewnianej deseczki. Ręka, która wykonała zadanie w krótszym czasie, uznawana jest za dominującą [10]. U dzieci starszych za kończynę dominującą uznaje się tą, której ręką dziecko pisze, używa łyżki, szczoteczki do zębów czy nożyczek [11].

### Badanie długości i obwodów kończyny górnej

Zakłócenie głównego przepływu tętniczego do kończyny górnej u dorosłych zwykle skutkuje ustanowieniem krążenia obocznego zdolnego do utrzymania życia i funkcji kończyny.

U dzieci podobna dysfunkcja może negatywnie wpływać na odżywienie tkanek kończyny, a przez to zaburzać ich wzrost i funkcję [12]. Poza wykonaniem pomiarów długości względnej i bezwzględnej kończyn górnych, użyteczne jest uwzględnienie pomiarów odcinkowych ramienia i przedramienia, w celu dokładnego określenia lokalizacji zaburzenia wzrostu kości długich. Przeprowadzenie pomiarów obwodów zwłaszcza ramiennego pierwszego (R1) krótkiego i długiego, ramiennego drugiego (R2) oraz przedramiennego pierwszego (P1) mogą dostarczyć informacji o występującej hipotrofii tkanek miękkich.

### Badanie siły chwytu ręki

Elektroniczno-hydrauliczny dynamometr ręczny (HGS, *Hand Grip Strength*) jest uznawany przez American Society of Hand Therapist za obiektywne narzędzie monitorujące siłę chwytu ręki u pacjentów po zabiegach kardiochirurgicznych [13]. Klasyczny protokół zakłada pomiar siły izometrycznej w pozycji stojącej [14], natomiast ze względu na specyfikę testu oraz możliwość nagłego wzrostu ciśnienia krwi, u pacjentów kardiochirurgicznych zaleca się pozycję siedzącą z ramieniem lekko odwiedzionym od tułowia i kończyną zgiętą w stawie łokciowym do 90° (wg protokołu JAMAR) [15]. Maksymalny ścisk ręki musi zostać utrzymany przez minimum 3 sekundy [16]. Urządzenie jest ustandaryzowane i może być stosowane u pacjentów powyżej 4. roku życia [17].

### Badanie siły mięśniowej

Dynamometr Biodex System PRO4 umożliwia precyzyjny pomiar momentów sił mięśni w warunkach izometrycznych (statycznych), izokinetycznych (dynamicznych) i izotonicznych u osób zdrowych, a także w procesie rehabilitacji. Urządzenie może zostać wykorzystane do obiektywnego pomiaru siły dla poszczególnych ruchów kończyny w stawie ramiennym [18] oraz w stawie łokciowym [19] w pełnych zakresach ruchu pacjenta [20]. Ponadto istnieje możliwość określenia relacji między siłą mięśni antagonistycznych. Ma to na celu określenie proporcji siły mięśni w obrębie danego stawu [21, 22]. Pomiar momentów sił mięśniowych obu kończyn górnych pozwala na ich bezpośrednie porównanie i określenie symetrii siły [21].

U pacjentów po zabiegach kardiochirurgicznych nierekomendowane jest przeprowadzanie pomiarów w warunkach izometrycznych, ze względu na duże obciążenie organizmu pracą statyczną. W procesie rehabilitacji często prowadzi się pomiary w warunkach izokinetycznych [22, 23], w których ruchy wykonywane są ze stałą, zaprogramowaną przez badacza, wartością prędkości kątowej w stawie, a generowany opór dopasowuje się indywidualnie do możliwości pacjenta.

Dane wykorzystywane do analizy to maksymalny moment siły osiągany przy danej prędkości kątowej (wartości absolutne i względne, tj. odniesione do masy ciała

badanego), praca całkowita, maksymalna i średnia moc i wskaźnik zmęczenia. Na wartość momentu siły mogą mieć wpływ czynniki, takie jak wiek, płeć, BMI (*Body Mass Index*, wskaźnik masy ciała) czy dominacja kończyny [24]. Istnieje możliwość adaptacji ramion dynamometru dla dzieci od 6. roku życia [25].

### Badanie aktywności elektrycznej mięśni

Elektromiografia zajmuje się badaniem zmian aktywności elektrycznej mięśni w poszczególnych okresach [26]. Elektromiografia z użyciem elektrod powierzchniowych (sEMG) jest użyteczna w uzupełnianiu diagnostyki chorób nerwowo-mięśniowych u dzieci [27]. Ze względu na mogące się pojawiać pooperacyjne powikłania neurologiczne u pacjentów kardiochirurgicznych, przeprowadzenie nieinwazyjnego badania z wykorzystaniem sEMG (*surface electromyography*) podczas wykonywania wybranych zadań ruchowych, może dostarczyć informacji o występującym zaburzeniu i różnicach we wzorcach aktywacji mięśni [26]. Powszechnie stosowanymi zaleceniami do umieszczania elektrod na skórze są wytyczne SENIAM-u (*surface EMG for non-invasive assessment of muscles*) [28].

W celu porównania ze sobą osób badanych oraz ewentualnego monitorowania procesu rehabilitacji, niezbędna jest normalizacja amplitudy sygnału EMG, czyli porównania wielkości zmierzonej z wartością referencyjną, którą pozyskuje się w zależności od wybranej metody. Technika MVIC (*maximum voluntary isometric contraction*) zakłada wykonanie maksymalnego skurczu izometrycznego [26]. Należałoby rozważyć zasadność stosowania tej techniki normalizacji w przypadku pacjentów kardiochirurgicznych, u których mogłoby to doprowadzić do pogorszenia stanu zdrowia. Innymi sposobami normalizacji jest zarówno pozyskanie wartości referencyjnej z badania, biorąc maksymalną wartość amplitudy jako poziom 100% lub wartość średnią, jak i wykonanie pomiaru wartości referencyjnej dla warunków stałego znanego, niemaksymalnego, obciążenia grupy mięśniowej w warunkach statycznych [26].

Dane poddawane analizie to najczęściej średnia amplituda sygnału, pole powierzchni pod obwiednią sygnału, częstotliwość średnia i środkowa widma sygnału EMG oraz analiza charakterystyki czasowej pracy mięśnia.

Ze względu na dość dużą łatwość przeprowadzenia badań, elektromiografia stała się powszechnym narzędziem do badania potencjału czynnościowego mięśni, nie powinna być ona jednak utożsamiana z pomiarem siły czy mocy mięśniowej [26].

### Badanie termowizyjne

Prawidłowe funkcjonowanie układu krążenia jest warunkiem do odpowiedniego rozwoju kończyny i zachowania jej pełnej funkcjonalności. Układ krwionośny odpowiedzialny jest między innymi za utrzymanie odpowiedniej ciepłoty tkanek, dlatego termowizja może być pomocna

w lokalizowaniu zaburzeń ukrwienia kończyn górnych. Mogą się one objawiać obniżeniem temperatury struktur obwodowych. Badania termowizyjne ze względu na małą inwazyjność i łatwość wykonania są stosowane do oceny temperatury ciała zarówno dorosłych, jak i dzieci [29]. Mogą być one wyłącznie uzupełnieniem badań podstawowych, oceniających przepływ krwi w naczyniach kończyn górnych. W dostępnym piśmiennictwie nie odnaleziono jednoznacznych wskazań do stosowania termowizji i protokołów postępowania diagnostycznego.

### Badanie motoryki małej

Ocena stanu funkcjonalnego kończyny górnej powinna opierać się na badaniu motoryki małej. Powszechnie stosowanym narzędziem jest ocena ręki wspomagającej (AHA, *Assisting Hand Assessment*). Za pomocą AHA mierzy się i opisuje, w jaki sposób dzieci z jednostronną niepełnosprawnością wykorzystują rękę objętą zaburzeniem do wykonywania zadań/zabaw wymagających użycia obu rąk. Składa się ona z 22 części podlegających obserwacji, które w zależności od jakości wykonania są oceniane od 1 do 4 punktów [30]. AHA została stworzona dla dzieci w wieku od 18 miesięcy do 12 lat i umożliwia monitorowanie procesu rehabilitacji [31]. Dla dzieci w wieku od 18 miesięcy do 5 lat badanie polega na obserwacji spontanicznej zabawy, zabawkami wymagającymi użycia dwóch rąk (*Small Kids AHA*). Dla dzieci w wieku 6–12 lat opracowano grę planszową (*School Kids AHA*), która zapewnia odpowiedni dla wieku kontekst do obsługi tych samych zabawek, co w przypadku AHA dla małych dzieci [32]. Jest ona uznawana za użyteczne narzędzie kliniczne i badawcze [33]. W 2017 roku opracowano pierwsze narzędzie oceniające funkcję ręki dzieci w wieku 3–12 miesięcy (HAI, *Hand Assessment for Infants*). Narzędzie to składa się z 31 części ocenianych w skali od 0 do 2 punktów w zależności od jakości prezentowanych umiejętności ruchowych niemowlęcia [34]. Zarówno AHA, jak i HAI są stosowane podczas prowadzenia diagnostyki dzieci z zaburzenia neurologicznymi, szczególnie z mózgowym porażeniem dziecięcym [30, 34].

### Ocena rozwoju psychomotorycznego dzieci po operacjach naczyń łuku aorty

Poza powyższymi instrumentami, które są ściśle dedykowane do oceny funkcji kończyn górnych, istnieją różne narzędzia służące do kompleksowej ewaluacji stanu rozwoju psychomotorycznego dziecka, których poszczególne moduły obejmują również obszary motoryki małej. American Heart Association opublikowało w roku 2012 oświadczenie, w którym rekomenduje stałe monitorowanie rozwoju dzieci i młodzieży z wrodzonymi wadami serca za pomocą wystandaryzowanych narzędzi oceny. W celu określenia poziomu rozwoju motoryki małej oraz funkcji ręki stowarzyszenie to zaleca wykorzystanie

następujących metod i testów: *The Bayley Scales of Infant and Toddler Development-Third Edition*, *Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency – Second Edition (BOT-2)*, *Grooved Peg Board*, *NEPSY-II*, *Peabody Developmental Gross Motor Scale (PDMS-II)*, *Scales of Independent Behavior – Revised (SIB-R)*, *Vineland Adaptive Behavior Scales – third Edition (Vineland-3)*, *Test of Visual-Motor Integration, Supplemental-Motor Coordination II (VMI)* [35].

Mianem „złotego standardu” w ocenie niemowląt i dzieci z zaburzeniami rozwoju, a także w monitorowaniu skuteczności podjętych działań terapeutycznych określa się skalę *Bayley Scales of Infant and Toddler Development (Bayley-III)*. Skala Bayley-III jest to wystandaryzowane narzędzie służące do oceny rozwoju dziecka od 1. do 42. miesiąca życia. Bayley-III zawiera podskale oceniające rozwój motoryki małej, czyli ruchów precyzyjnych dłoni. Podskala precyzyjnej motoryki wchodzi w skład całościowej oceny rozwoju dziecka, ale może być traktowana również jako niezależna część testu. Ocena motoryki małej polega na badaniu 66 cech i mierzy takie zdolności, jak jakość chwytu, sprawność manualna, manipulowanie przedmiotami, koordynacja wzrokowo-ruchowa oraz dynamika ruchu. Użytkiwane w badaniu rezultaty punktowe porównywane są z przyjętymi normami [36].

Powyższe narzędzia ewaluacyjne są również przydatne w celu kompleksowej oceny deficytów ruchowych kończyn górnych, które mogą występować po zabiegach kardiochirurgicznych u najmłodszych pacjentów.

### Wnioski

Ocena antropometryczna, biomechaniczna i funkcjonalna kończyn górnych u dzieci w odległej obserwacji po operacjach wad naczyń łuku aorty pozwala na dodatkową ewaluację skuteczności i ewentualnych skutków ubocznych poszczególnych metod operacyjnych.

Monitorowanie rozwoju i sprawności kończyn górnych u dzieci leczonych z powodu najczęstszych wrodzonych wad serca i naczyń, z konsekwencjami w postaci zaburzeń ukrwienia powinny opierać się na podstawowej ocenie hemodynamicznej, a także powtarzalnych, nieinwazyjnych narzędziach diagnostycznych i testach sprawdzających zmiany strukturalne w zakresie kończyn górnych, jak i badaniach funkcjonalnych, w tym przede wszystkim sprawdzających motorykę małą.

### Piśmiennictwo

1. Gross RE, Hufnagel C. Coarctation of the aorta. *N Engl J Med*. 1945; 233(10): 287–293, doi: [10.1056/nejm194509062331001](https://doi.org/10.1056/nejm194509062331001).
2. Krupiński M, Irzyk M, Moczulski Z, et al. Morphometric evaluation of aortic coarctation and collateral circulation using computed tomography in the adult population. *Acta Radiol*. 2020; 61(5): 605–612, doi: [10.1177/0284185119877328](https://doi.org/10.1177/0284185119877328), indexed in Pubmed: 31581781.

3. Clerici G, Giulietti E, Babucci G, et al. Bovine aortic arch: clinical significance and hemodynamic evaluation. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2018; 31(18): 2381–2387, doi: [10.1080/14767058.2017.1342807](https://doi.org/10.1080/14767058.2017.1342807), indexed in Pubmed: [28614967](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28614967/).
4. Layton KF, Kallmes DF, Cloft HJ, et al. Bovine aortic arch variant in humans: clarification of a common misnomer. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2006; 27(7): 1541–1542, indexed in Pubmed: [16908576](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16908576/).
5. Bochenek A, Reicher M. *Anatomia człowieka. Vol. 3.* PZWL, Warszawa 2016: 212–264.
6. Bochenek A, Reicher M. *Anatomia człowieka. Vol. 1.* PZWL, Warszawa 2016: 783–851.
7. Ganigara M, Doshi A, Naimi I, et al. Preoperative physiology, imaging, and management of coarctation of aorta in children. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2019; 23(4): 379–386, doi: [10.1177/1089253219873004](https://doi.org/10.1177/1089253219873004), indexed in Pubmed: [31535945](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31535945/).
8. Frydrychowicz A, Markl M, Hirtler D, et al. Aortic hemodynamics in patients with and without repair of aortic coarctation. *Invest Radiol.* 2011; 46(5): 317–325, doi: [10.1097/rli.0b013e3182034fc2](https://doi.org/10.1097/rli.0b013e3182034fc2), indexed in Pubmed: [21285892](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21285892/).
9. Hardyck C, Petrinovich L. Left-handedness. *Psycho Bull.* 1977; 84(3): 385–404, doi: [10.1037/0033-2909.84.3.385](https://doi.org/10.1037/0033-2909.84.3.385), indexed in Pubmed: [859955](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/859955/).
10. Nunes G, Braga LW, Rossi L, et al. Hand skill assessment with a reduced version of the Peg Moving Task (PMT-5) in children: normative data and application in children with cerebral palsy. *Arch Clin Neuropsychol.* 2008; 23(1): 87–101, doi: [10.1016/j.acn.2007.08.007](https://doi.org/10.1016/j.acn.2007.08.007), indexed in Pubmed: [17913451](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17913451/).
11. Choptiany M. Asymmetry and functional symmetry in children aged 11–13. *Sport i Tur Środkowoeuropejskie Czas Nauk.* 2018; 1(2): 79–91, doi: [10.16926/sit.2018.01.15](https://doi.org/10.16926/sit.2018.01.15).
12. Shenberger JS, Prophet S, Waldhausen J, et al. Left subclavian flap aortoplasty for coarctation of the aorta: effects on forearm vascular function and growth. *J Am Coll Cardiol.* 1989; 14(4): 953–959, doi: [10.1016/0735-1097\(89\)90472-5](https://doi.org/10.1016/0735-1097(89)90472-5), indexed in Pubmed: [2677089](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2677089/).
13. Neidenbach RC, Oberhoffer R, Pieper L, et al. The value of hand grip strength (HGS) as a diagnostic and prognostic biomarker in congenital heart disease. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2019; 9(Suppl 2): S187–S197, doi: [10.21037/cdt.2019.09.16](https://doi.org/10.21037/cdt.2019.09.16), indexed in Pubmed: [31737527](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31737527/).
14. Fredriksen PM, Mamen A, Hjelle OP, et al. Handgrip strength in 6-12-year-old children: the Health Oriented Pedagogical Project (HOPP). *Scand J Public Health.* 2018; 46(21\_suppl): 54–60, doi: [10.1177/1403494818769851](https://doi.org/10.1177/1403494818769851), indexed in Pubmed: [29754575](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29754575/).
15. Trampisch US, Franke J, Jedamzik N, et al. Optimal Jamar dynamometer handle position to assess maximal isometric hand grip strength in epidemiological studies. *J Hand Surg Am.* 2012; 37(11): 2368–2373, doi: [10.1016/j.jhsa.2012.08.014](https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2012.08.014), indexed in Pubmed: [23101534](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23101534/).
16. Crosby CA, Wehbé M. Hand strength: normative values. *J Hand Surg Am.* 1994; 19(4): 665–670, doi: [10.1016/0363-5023\(94\)90280-1](https://doi.org/10.1016/0363-5023(94)90280-1), indexed in Pubmed: [7963331](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7963331/).
17. Häger-Ross C, Rösblad B. Norms for grip strength in children aged 4-16 years. *Acta Paediatr.* 2007; 91(6): 617–625, doi: [10.1111/j.1651-2227.2002.tb03290.x](https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.2002.tb03290.x), indexed in Pubmed: [12162590](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12162590/).
18. Gosker HR, Lencer NH, Franssen FME, et al. Striking similarities in systemic factors contributing to decreased exercise capacity in patients with severe chronic heart failure or COPD. *Chest.* 2003; 123(5): 1416–1424, doi: [10.1378/chest.123.5.1416](https://doi.org/10.1378/chest.123.5.1416), indexed in Pubmed: [12740256](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12740256/).
19. Madsen OR. Torque, total work, power, torque acceleration energy and acceleration time assessed on a dynamometer: reliability of knee and elbow extensor and flexor strength measurements. *Eur J Appl Physiol Occup Physiol.* 1996; 74(3): 206–210, doi: [10.1007/BF00377442](https://doi.org/10.1007/BF00377442), indexed in Pubmed: [8897026](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8897026/).
20. Taylor NA, Sanders RH, Howick EI, et al. Static and dynamic assessment of the Biodex dynamometer. *Eur J Appl Physiol Occup Physiol.* 1991; 62(3): 180–188, doi: [10.1007/BF00643739](https://doi.org/10.1007/BF00643739), indexed in Pubmed: [2044524](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2044524/).
21. Trzaskoma Z, Trzaskoma Ł. *Kompleksowe zwiększanie siły mięśniowej sportowców.* Warszawa, COS 2001.
22. Sahin N, Baskent A, Ugurlu H, et al. Isokinetic evaluation of knee extensor/flexor muscle strength in patients with hypermobility syndrome. *Rheumatol Int.* 2008; 28(7): 643–648, doi: [10.1007/s00296-007-0493-4](https://doi.org/10.1007/s00296-007-0493-4), indexed in Pubmed: [18043921](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18043921/).
23. Riemann BL, Davis SE, Huet K, et al. Intersession reliability of upper extremity isokinetic push-pull testing. *Int J Sport Phys Ther. Int J Sport Phys Ther.* 2016; 11(1): 85–93, indexed in Pubmed: [26900503](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26900503/).
24. Trzaskoma Z. Maksymalna siła mięśniowa i moc maksymalna kobiet i mężczyzn uprawiających sport wyczynowo. *Stud i Monogr AWF Warsaw.* 2003; 94: 12–22, 31–40.
25. Izawa KP, Kasahara Y, Hiraki K, et al. Relation between the disability of the arm, shoulder and hand score and muscle strength in post-cardiac surgery patients. *Diseases.* 2017; 5(4), doi: [10.3390/diseases5040031](https://doi.org/10.3390/diseases5040031), indexed in Pubmed: [29186880](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29186880/).
26. Sobota G. *Elektromiografia i jej zastosowanie w zaburzeniach aparatu żucia. Twój Przegląd Stomatol.* 2012; 6: 57–61.
27. Orhan EK, Kirac LB, Dikmen PY, et al. Electromyography in pediatric population. *Noro Psikiyatrs Ars.* 2018; 55(1): 36–39, doi: [10.5152/npa.17023](https://doi.org/10.5152/npa.17023), indexed in Pubmed: [30042639](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30042639/).
28. Merletti R, Hermens H. Introduction to the special issue on the SENIAM European Concerted Action. *J Electromyogr Kinesiol.* 2000; 10(5): 283–286, doi: [10.1016/s1050-6411\(00\)00019-5](https://doi.org/10.1016/s1050-6411(00)00019-5), indexed in Pubmed: [11018437](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11018437/).
29. Dziuba A, Dudek K, Kobel-Buys K, et al. Thermovision techniques for evaluation of the effect of hippotherapy on changes in lower limb temperature in children with cerebral palsy (CP) – a pilot study. *Physiotherapy.* 2013; 21(1), doi: [10.2478/physio-2013-0019](https://doi.org/10.2478/physio-2013-0019).
30. Krumlind-Sundholm L, Holmefur M, Kottorp A, et al. The Assisting Hand Assessment: current evidence of validity, reliability, and responsiveness to change. *Dev Med Child Neurol.* 2007; 49(4): 259–264, doi: [10.1111/j.1469-8749.2007.00259.x](https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2007.00259.x), indexed in Pubmed: [17376135](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17376135/).
31. Louwers A, Beelen A, Holmefur M, et al. Development of the Assisting Hand Assessment for adolescents (Ad-AHA) and validation of the AHA from 18 months to 18 years. *Dev Med Child Neurol.* 2016; 58(12): 1303–1309, doi: [10.1111/dmcn.13168](https://doi.org/10.1111/dmcn.13168), indexed in Pubmed: [27291981](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27291981/).
32. Holmefur M, Aarts P, Hoare B, et al. Test-retest and alternate forms reliability of the assisting hand assessment. *J Rehabil Med.* 2009; 41(11): 886–891, doi: [10.2340/16501977-0448](https://doi.org/10.2340/16501977-0448), indexed in Pubmed: [19841839](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19841839/).
33. Wallen M. Reflections on the contribution of the Assisting Hand Assessment. *Dev Med Child Neurol.* 2016; 58(6): 537–538, doi: [10.1111/dmcn.12963](https://doi.org/10.1111/dmcn.12963), indexed in Pubmed: [26566733](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26566733/).
34. Krumlind-Sundholm L, Ek L, Sicola E, et al. Development of the Hand Assessment for Infants: evidence of internal scale validity. *Dev Med Child Neurol.* 2017; 59(12): 1276–1283, doi: [10.1111/dmcn.13585](https://doi.org/10.1111/dmcn.13585), indexed in Pubmed: [28984352](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28984352/).

35. Marino BS, Lipkin PH, Newburger JW, et al. American Heart Association Congenital Heart Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, and Stroke Council. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2012; 126(9): 1143–1172, doi: [10.1161/CIR.0b013e318265ee8a](https://doi.org/10.1161/CIR.0b013e318265ee8a), indexed in PubMed: [22851541](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22851541/).
36. Bayley N. Bayley Scales of Infant and Toddler Development, Third Edition (Bayley III). Harcourt Assessment Inc., San Antonio 2006.