Młodzieńcze zapalenie skórno-mięśniowe – analiza układu ruchu i proponowana fizjoterapia

Juvenile dermatomyositis – analysis of the musculoskeletal system and proposed physiotherapy

Beata Żuk¹, Berenika Żuk-Drażyk², Krystyna Księżopolska-Orłowska¹, Katarzyna Stanicka³

¹Klinika Rehabilitacji Reumatologicznej Instytutu Reumatologii im. prof. dr hab. med. Eleonory Reicher w Warszawie

²Centrum Kompleksowej Rehabilitacji w Warszawie, Zakład Biofizyki i Fizjologii Człowieka Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

³Studentka Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego na Wydziale II Lekarskim, na kierunku fizjoterapia

Słowa kluczowe: młodzieńcze zapalenie skórno-mięśniowe, analiza ruchu, fizjoterapia.

Key words: juvenile dermatomyositis, analysis of the musculoskeletal system, physiotherapy.

Streszczenie

Młodzieńcze zapalenie skórno-mięśniowe jest rzadką chorobą autoimmunologiczną o nieustalonej etiologii zajmującą skórę, mięśnie i narządy wewnętrzne. Należy do grupy idiopatycznych zapalnych mioPATII. W odróżnieniu od postaci występujących u dorosłych charakteryzuje się innym przebiegiem, np. występowaniem wapnicy w układzie szkieletowo-mięśniowym.

Fizjoterapia jest leczeniem uzupełniającym podstawowe leczenie farmakologiczne. Zastosowana już we wczesnym okresie choroby zapobiega hipokinezy. Poprzez profilaktykę przykurczów oraz mobilizację mięśni posturalnych umożliwia przywrócenie utraconych funkcji aparatu ruchu i wpływa na poprawę samopoczucia młodocianych. Ze względu na specyfikę choroby oraz jej rzadkie występowanie u dzieci i młodzieży na podstawie klinicznych obserwacji układu ruchu chorych w pracy podjęto próbę opisanie charakterystycznych zaburzeń funkcji oraz przedstawiono propozycję usprawniania.

Summary

Juvenile dermatomyositis is a rare autoimmune disease of unknown etiology. It belongs to the group of idiopathic inflammatory myopathies and affects the skin, muscles and internal organs. In contrast to the form reported in adults, it is characterized by a different course of the disease – such as the presence of calcinosis in the skeletal muscle system. Physiotherapy is adjuvant therapy to the primary pharmacological treatment. It is possible to prevent hypokinesia when the therapy is applied early enough. By prevention of contractures and postural muscles mobilization it allows patients to restore lost function of the musculoskeletal system. It improves the well-being of young people. Due to the nature of the disease and its rare occurrence among children and young people, on the basis of clinical observation of patients' motion system, in the article an attempt to describe the specific dysfunction abnormalities was made and ways of improvement were set forth.

Wstęp

Młodzieńcze zapalenie skórno-mięśniowe (MZS-M) jest rzadką chorobą autoimmunologiczną o nieustalonej etiologii zajmującą skórę, mięśnie i narządy wewnętrzne. Należy do grupy idiopatycznych zapalnych mioPATII. W odróżnieniu od postaci występujących u dorosłych charakteryzuje się innym przebiegiem, np. występowaniem wapnicy w układzie szkieletowo-mięśniowym.

Fizjoterapia (kinezy-, fizyko- i hydroterapia) jest leczeniem uzupełniającym w przypadku MZS-M i ściśle skorelowana z leczeniem farmakologicznym. Do niedawna uznawano, że trening fizyczny – szczególnie w ostrym okresie choroby – niesie ryzyko wywołania ponownego stanu zapalnego mięśni. Obecnie, na podstawie wyników badań empirycznych, sugeruje się wdrażanie kinezyterapii w możliwie najwcześniejszym okresie choroby (poprawia motorykę i samopoczucie chorego), jednak z zachowaniem rów-

Adres do korespondencji:

dr n. o. zdrowiu Beata Żuk, Klinika Rehabilitacji Reumatologicznej Instytutu Reumatologii im. prof. dr hab. med. Eleonory Reicher, ul. Spartańska 1, 02-637 Warszawa, e-mail: beata-zuk@o2.pl

Praca wpłynęła: 1.02.2013 r.

nowagi pomiędzy aktywnością fizyczną a wypoczynkiem. W początkowym okresie choroby celem kinezyterapii jest przede wszystkim zapobieganie powikłaniom hipokinezy, utrzymanie i/lub poprawa zakresu ruchu, utrzymanie i poprawa obniżającej się siły mięśniowej, niwelowanie i profilaktyka przykurczów mięśniowych, wzrost wydolności oddechowej oraz utrzymanie funkcji lokomocyjnej. Szczególną uwagę zwraca się na długoterminowość prowadzonego programu usprawniania, modyfikowanego stosownie do stanu funkcjonalnego chorego [1–5].

Analiza zaburzeń narządu ruchu

Warunkiem przygotowania indywidualnego programu usprawniania jest wnikliwa analiza zaburzeń funkcji narządu ruchu z uwzględnieniem charakteru choroby.

Pierwszym etapem badania jest wywiad prowadzony w miłej atmosferze – umożliwia nawiązanie kontaktu z chorym, jego rodzicami lub opiekunami, tworzy zaufanie do zespołu leczącego. Obserwacja zachowań młodocianych podczas swobodnej rozmowy o stanie zdrowia, pierwszych objawach choroby, dotychczasowym leczeniu, aktywności fizycznej i/lub stosowanym usprawnianiu na ogół dostarcza bezcennych informacji o chorym. Daje sposobność poznania jego stosunku do choroby i prowadzonej terapii, trybu życia przed chorobą, zainteresowań, relacji z rówieśnikami, współlokatorami na sali chorych. Wyrażna niechęć do rozmowy może być związana z depresją, złym samopoczuciem, współistniejącym bólem mięśni. Ściszony głos, mowa nosowa czy problem z przetykaniem świadczą o zajęciu mięśni gardła i podniebienia, występujący u ok. 10% chorych, może sugerować zagrożenie niewydolnością oddechową (niewydolność przepony) [1, 2].

Specyfiką choroby jest osłabienie mięśni proksymalnych objawiające się ograniczeniem ruchu kończyn górnych, kończyn dolnych, tzn. mięśni pasa barkowego i biodrowego, z preferencją do wcześniejszego osłabienia mięśni kończyn dolnych niż górnych. Już we wczesnym okresie choroby dochodzi do rozluźnienia powierzchownych mięśni posturalnych lub tonicznych i skrócenia długości mięśni fazowych, przede wszystkim zginaczy jedno- i dwustawowych. Sporadycznie są one obrzęknięte, częściej stwardniałe i wrażliwe na dotyk. Zmiany skórne nasilają nieprzyjemne odczucia. Chorzy mogą się skarżyć na umiarkowany ból mięśni [4].

Nieprawidłowe napięcie mięśni zginaczy i prostowników karku utrudnia utrzymanie głowy w pozycji wyprostej oraz uniesienie jej z pozycji leżącej na plecach czy bokiem. Chorzy z czasem nie potrafią wnieść kończyny górnej z pozycji supinacji bez jej nawrócenia, płynnie przechodzić z pozycji leżącej na plecach do siadu oraz z siadu do pozycji stojącej [6].

Przymiowanie pozycji kucznych bez pomocy opiekunów w początkowym okresie choroby nie jest możliwe. Cha-

rakterystyczny dla MZS-M jest objaw Gowersa, czyli osiągnięcie pozycji wyższych poprzez wspomaganie się kończynami górnymi, tzw. wspinanie się po sobie, oraz objaw Trendelenburga, wskazujący na osłabienie mięśnia pośladkowego średniego [6, 7]. Skutki zmian zapalnych mięśni, tzn. przewagę napięcia zginaczy nad prostownikami, obserwuje się przede wszystkim w stawach kolanowych, biodrowych i stawach obręczy kończyny górnej. Kończyny dolne często są ustawione w rotacji zewnętrznej (osłabienie mięśni przywodzicieli stawu biodrowego), kończyny górne w rotacji wewnętrznej (przykurcz m.in. mięśni piersiowych) [cyt. za 7].

Utrudnieniem w planowaniu, a szczególnie w prowadzonej kinezyterapii, może być rozwijająca się wapnica (występuje u 30–70% chorych), pojawiająca się samoistnie już w początkowym okresie choroby lub później jako konsekwencja stosowania kortykosteroidów. Postać wapnicy w zależności od jej zaawansowania często jest związana ze stopniem niepełnosprawności. Niejednokrotnie przyczynia się do atrofi mięśniowej i przykurczów mięśniowo-stawowych. Wyróżnia się pięć różnych podtypów wapnicy. Pierwszy z nich to zwapnienia powierzchniowe w postaci małych i twardych uwypukleń lub grudek, które mogą być wyczuwalne tuż pod powierzchnią skóry. Drugi typ to zwapnienia podskórne – duże złogi wapniowe, które w obrazie radiologicznym przypominają popcorn (mogą być czynnikiem wywołującym trudno gojące się owrzodzenia, infekcje, ból i trudności w usprawnianiu). Kolejnym typem są wapnice międzymięśniowe – złogi lokalizują się w powięziach międzymięśniowych i ograniczają ruchomość zajętych mięśni. Czwarty typ to wapnica dystroficzna – najcięższa forma przypominająca swoim wyglądem pancerz. Odkładające się podskórnie, wewnątrz mięśni, w okolicach stawów sole wapnia mogą ograniczyć ruchowe funkcjonowanie chorego do pozycji zgięciowej (tzw. muszla wapniowa) i prowadzić do ciężkiej niepełnosprawności. Ostatni typ to wapnica uniwersalna, zawierająca rozległe zwapnienia w obrębie skóry, tkanek podskórnych, mięśni i ścięgien. Możliwa jest również forma wapnicy obejmująca częściowo każdy z powyższych typów.

Wapnica umiejscowiona wyłącznie w tkance mięśniowej przebiega bez wyraźnych objawów i jest zauważalna tylko podczas badania radiologicznego. U chorych z rozległą wapnicą markery resorpcji kości, ilość wapnia wydalanego z moczem oraz zjonizowanego wapnia w surowicy wskazują na intensyfikację obrotu kostnego. Kompletna regresja złogów wapniowych jest zwykle możliwa tylko w pierwszym typie, czyli w zwapnieniach powierzchniowych [cyt. za 1].

Uwzględniając charakter choroby, należy przejść do kolejnego etapu badania fizjoterapeutycznego, czyli do oceny funkcji aparatu ruchu. Chorego, jego rodziców lub opiekunów trzeba poinformować o celu i przebiegu badania,

w razie potrzeby wyjaśnić szczegóły badania. Jeżeli pacjentem jest przestraszone, płaczące małe dziecko, należy pozwolić mu zapoznać się z nowym otoczeniem, pobawić się z nim bądź zaproponować rodzicom lub opiekunom krótki spacer do czasu opanowania emocji.

W klinicznej ocenie układu ruchu chorych (chód, postawa ciała, testy funkcjonalne) należy pamiętać, że uszkodzenie mięśni poprzecznie prążkowanych nigdy nie jest izolowane. Zmiany w strukturze powięziowo-mięśniowej, mimo że dotyczą tylko pojedynczych grup mięśniowych, powodują zaburzenia w całym organizmie badanego. Janda wymienia dwa podstawowe typy mięśni: o charakterze posturalnym/tonicznym – odpowiedzialne pierwotnie za utrzymanie postawy ciała, oraz fazowym – pełniące funkcję ruchową. Topografia tych mięśni, m.in. wg Myersa, nadaje im charakter taśm mięśniowych przechodzących nad więcej niż jednym stawem, wzajemnie zależnych podczas ruchu i przyjmowania postawy ciała. W warunkach patologicznych skrócenie długości jednej grupy mięśni powoduje rozluźnienie jej antagonistów [6–10].

Pacjenci w okresie ostrym choroby na ogół przemieszczają się powoli, niepewnym krokiem, na tzw. szerokiej podstawie, często podpierając się ręką o ścianę lub osobę towarzyszącą. Chodzą na palcach stóp, co stanowi wynik nieprawidłowej statyki i dynamiki stawu skokowo-goleniowego. Z cyklu chodu wykluczony zostaje kontakt pięty z podłożem oraz propulsja stopy w fazie podparcia. Jest to związane z przykurczem rozciągna podeszwowego, skróceniem mięśnia płaszczkowatego, później z przykurczem mięśnia brzuchatego łydki. W rezultacie funkcję prostowania kolana przejmują mięśnie łydki, wyłączając tym samym z pracy trzy głowy mięśnia czworogłowego – głowę boczną, pośrodkową, a przede wszystkim głowę przysrodkową. Asy-

metria napięcia mięśni kończyn dolnych wpływa na wystąpienie nierównowagi mięśniowej w obrębie miednicy. Oslabienie mięśni pasa biodrowego niesie ze sobą ograniczenie stabilizacji miednicy i dolnego tułowia. W chodzie objawia się to opadaniem miednicy po stronie odciążonej kończyny dolnej. Mięsień pośladkowy średni, który w fizjologicznym chodzie pracuje ekscentrycznie i kontroluje ruch miednicy w płaszczyźnie czołowej, nie odgrywa tu swojej roli. Podczas gdy kończyna dolna podporowa jest w obciążeniu właściwym, dezaktywowany mięsień nie wykonuje pracy, która polega na łagodnym obniżeniu miednicy po stronie kończyny dolnej przenoszonej. W rezultacie u pacjentów obserwuje się chód kaczkowaty, kotłyszający.

Zaburzenia w układzie powięziowo-mięśniowym w czasie chodu przekładają się na architekturę postawy ciała. W płaszczyźnie strzałkowej obserwuje się przodopochylenie miednicy ze zwiększeniem lordozy lędźwiowej, co stanowi efekt osłabienia mięśni pośladkowych, kulszowo-goleniowych i brzucha. Rozluźnione powłoki brzucha, będące konsekwencją często i chętnie przyjmowanej pozycji siedzącej, upośledzają pracę tłoczni brzusznej (przepony), pogarszając tym samym wydolność oddechową młodocianych. Przodopochylenie miednicy sprzyja utrzymywaniu przez chorych pozycji zgięciowej kończyn dolnych i na ogół prowadzi do częstszego skrócenia mięśni prostych uda niż biodrowo-lędźwiowych. Do określenia jakości oraz zróżnicowania przykurczu zgięciowego w stawie biodrowym wykorzystuje się test Thomasa. U pacjentów z MZS-M obserwuje się niemożność swobodnego opadnięcia kończyny dolnej poniżej poziomu leżanki, co świadczy o dodatnim wyniku testu. Ustawienie stawu kolannowego w wyproście wskazuje, że mięśniem odpowiedzialnym za zaistniały przykurcz jest głowa prosta mięśnia czworogłowego uda (ryc. 1a, b).

Ryc. 1. Test różnicujący przykurcz mięśni: biodrowo-lędźwiowego, naprężacza powięzi szerokiej i prostego uda: a) pozycja swobodna, b) maksymalne czynne zgięcie stawu kolanowego (przykurcz mięśnia prostego uda).

Fig. 1. Discriminatory test of muscle contracture: iliopsoas, tensor fasciae latae and rectus femoris: a) relax position, b) max active flexion of knee joint.

Do utrzymania swobodnej postawy pionowej chorzy wykorzystują mechanizm Puttiego. Polega on na przesunięciu ogólnego rzutu środka ciężkości przed zablokowane w wyproście stawy kolanowe. Dzięki temu mechanizmowi możliwe staje się utrzymanie równowagi oraz stabilnej postawy wyprostowanej, przy użyciu minimalnej siły dużych grup mięśniowych [11–13].

Nieprawidłowe ustawienie miednicy powoduje zmianę ustawienia krzywizny przednio-tylnej szyjnego odcinka kręgosłupa. Pomimo że zmiany zapalne mięśni w MZS-M mają przede wszystkim charakter symetryczny, niejednokrotnie można zaobserwować zaburzenia znamienne dla zespołu skrzyżowania górnego (wg Landy). Często po jednej stronie ciała widoczne są napięcie i skrócenie mięśni mostkowo-obojczykowo-sutkowych, górnej części mięśnia czworobocznego, dźwigacza łopatki, a po drugiej – rozluźnienie i osłabienie dolnej oraz środkowej części mięśnia czworobocznego, zębatego przedniego i mięśni równoległobocznych. Skutkiem takich zmian, jako reakcji łańcuchowej, może być nieprawidłowy mechanizm oddechowy – tzw. zespół oddychania górno-żebrowego – prowadzący do zmniejszonej efektywności pracy przepony. Identyfikacji nieprawidłowego wzorca ruchu dokonuje się poprzez obserwację m.in. ustawienia łopatek, linii ramion oraz symetrii ustawienia głowy oraz poprzez badanie palpacyjne i funkcjonalne (ryc. 2a, b). W ocenie należy też uwzględnić napięcie mięśni pochyłych (różnicując włókna tylne, środkowe i przednie) oraz mięśnia nadgrzebieniowego [14].

W MZS-M oprócz specyficznych dla danej grupy mięśni testów funkcjonalnych wskazana jest ocena siły mięśni proksymalnych i dystalnych z wykorzystaniem skróconej lub rozszerzonej wersji testu *Manual Muscle Test* (MMT) [15, 16]. W izolowanych pozycjach wyjściowych analizie pod-

daje się siłę (wersja skrócona) 8 grup mięśni, tzn. mięśni zginaczy szyi (ryc. 3a, b), mięśnia naramiennego, dwugłowego ramienia oraz prostowników nadgarstka, mięśnia pośladkowego wielkiego i średniego, czworogłowego uda i zginaczy grzbietowych stopy.

Pozycje testowe w obu wersjach MMT są standaryzowane przez Europejską Deklarację Standardów w Fizjoterapii. Ich wydolność ocenia się w skali od 1 do 5 punktów lub w skali od 1 do 10 (do punktów od 1 do 5 dodawane są znaki plus i minus). Każdy punkt jest przyznawany na podstawie obserwacji sposobu, w jaki chory utrzymuje wskazaną pozycję w stawie podczas napięcia mięśnia w odciążeniu, przeciwko sile grawitacji – w pełnym zakresie ruchu, z umiarkowanym i maksymalnym oporem [cyt. za 15, 16].

Analizę deficytów funkcjonalnych konieczne trzeba uzupełnić badaniem palpacyjnym zmienionych struktur powięziowo-mięśniowych, z uwzględnieniem ewentualnej lokalizacji wapnicy, oraz badaniem rozszerzalności klatki piersiowej (pomiar miękką miarką centymetrową). Orientacyjnej oceny funkcji oddechowej można dokonać w pozycji siedzącej (ryc. 4). Jedną rękę chory układa powyżej pępka, drugą – płasko na klatce piersiowej. Jeżeli podczas wdechu ręka ułożona wyżej wyraźnie przesuwana się do góry – w kierunku żuchwy, a nie przemieszcza się do przodu, to można podejrzewać górno-żebrowy tor oddychania (pryczyną może być skrócenie mięśni pochyłych lub innych dodatkowych mięśni oddechowych) [cyt. za 14].

Proponowana fizjoterapia

Kinezyterapia wprowadzana już we wczesnym okresie choroby, tzn. ostrym lub podostrym, przeciwdziała hipokinezie, umożliwia utrzymanie siły mięśniowej i stopniową poprawę motoryki oraz samopoczucia chorego.

Ryc. 2. Ocena czynnego skłonu głowy do ramienia: a) skłon głowy w prawo chory wykonuje wraz z rotacją głowy, widoczne ustawienie łopatki lewej w uniesieniu przednim, b) skłon głowy w lewo.

Fig. 2. Estimation of active head bending towards the shoulder: a) patient bends head to the right with the head rotation, visible position of the left blade-bone in the frontal elevation, b) the bend of the head to the left.

Ryc. 3. Test ruchu uniesienia głowy z pozycji leżącej na plecach: a) swobodne ułożenie głowy, b) charakterystyczna dla MZS-M jest kompensacja ruchu poprzez maksymalne skrócenie mięśni piersiowych i protrakcję ramion.

Fig. 3. The movement test of the head lifting from the supinal position: a) relax position, b) typical for JDM is movement compensation through maximum curtailment of pectoral muscles and shoulders protraction.

Do niedawna terapia ruchem ograniczała się do izometrycznych napięć mięśni, ćwiczeń oddechowych w okresie ostrym oraz krótkotrwałych ćwiczeń w odciążeniu kończyn w okresie przewlekłym, prowadzonych aż do uzyskania remisji. Dodatkowa aktywność fizyczna, szczególnie w początkowym okresie choroby, budziła kontrowersje z uwagi na ryzyko wywołania ponownego stanu zapalnego mięśni. Obecnie uważa się, że najważniejszym wskaźnikiem zapalenia mięśni – decydującym o intensywności prowadzonych ćwiczeń – jest stężenie kinazy kreatynowej (CK). O czasie rozpoczęcia usprawniania decyduje lekarz reumatolog prowadzący leczenie chorego. Każde z wprowadzanych ćwiczeń biernych stosuje się nawet w przypadku dużego stężenia CK, czynnych – przy wartościach stężenia w granicach normy, stosowanie ćwiczeń czynnych z dawkowanym oporem jest zawsze zależne od ogólnego stanu chorego, przyjmowanych leków i wydolności oddechowej [cyt. za 1, 17].

Ostry okres choroby

W okresie ostrym współpraca z młodocianym chorym jest trudna z powodu ogólnie złego stanu zdrowia (ból mięśni, wysokiej gorączki, osłabienia organizmu – niemożności wykonania prostych ruchów, duszności i zmian skórnych). Bezruch, pozycje zgięciowe przyjmowane w celu poprawy funkcji oddechowej przyczyniają się do rozwoju przykurczów mięśniowych. Początkowe usprawnianie ruchem koncentruje się na rozluźnieniu powięzi powierzchownej w okolicach struktur napiętych, tzn. bez ślizgu tkanekowego. Obejmuje na ogół obszar brzucha – dla rozluźnienia przepony, pasa barkowego i biodrowego. Wraz z delikatnym ruchem biernym wprowadza się techniki rozluźnienia pozycyjnego oraz ruch czynny w granicach bólu w formie czynności codziennych (samoobsługa). Dużą wagę

przywiązuje się do nauki rodziców lub opiekunów przyjmowania przez dziecko pozycji ułożeniowych hamujących rozwój przykurczów. Stopniowo wprowadza się elementy technik energizacji mięśni, pomijając okolice, w których zlokalizowane są złogi wapniowe [cyt. za 1, 17].

Na tym etapie usprawniania szczególną uwagę należy zwrócić na dysfunkcję mięśni oddechowych. Ćwiczenia

Ryc. 4. Badanie obserwacyjne funkcji oddechowej. Przesuwanie się ręki ułożonej na klatkę piersiową ku żuchwie może świadczyć o oddychaniu górno-żebrowym.

Fig. 4. The observational study of respiratory function. The movement of the hand placed on the thorax towards the mandible may indicate upper-costal breathing.

polegają na rozluźnieniu skróconych mięśni wspomagających funkcję oddychania (m.in. pochyłych, mostkowo-obończykowo-sutkowych), poprawie efektywności oddychania (np. ćwiczenie przedłużonego wydechu: po głębokim wdechu dziecko głośno liczy na wydechu – „Pierwsza wrona bez ogona, druga wrona bez ogona itd.” – bez dobierania powietrza). Stosowne ćwiczenia powinny zwiększać średnicę dróg oddechowych powyżej normalnej objętości oddechowej, ewakuować wydzielinę z dróg oskrzelowych. Często konieczne jest układanie chorego w pozycjach drenażowych, ułatwiających odpływ głęboko zalegającej wydzieliny drzewa oskrzelowego wraz z opukiwaniem, oklepywaniem, wibracjami i rozprężaniem klatki piersiowej w rejonie zalegania wydzieliny. Spośród zabiegów fizykalnych stosowana jest laseroterapia na owrzodzenia i ewentualne zakażenia skóry.

Przewlekły okres choroby

W okresie przewlekłym młodociani są w lepszej kondycji fizycznej pomimo różnorodnego zaawansowania zmian skórnych, zaburzeń równowagi siły pomiędzy antagonistycznymi grupami mięśni. W tym okresie choroby na ogół występują rozległe zaniki mięśniowe, przykurcze mięśniowo-stawowe (nierazko spowodowane odkładaniem się złogów wapnia), chory nawykowo przyjmuje nieprawidłowe ułożenie ciała. W tej fazie usprawniania istotnym elementem terapii jest rozciąganie przykurczonych grup mięśniowych i aktywowanie osłabionych – ćwiczenia izotoniczne, nauka czynnej stabilizacji miednicy, ćwiczenia aerobowe o niskiej częstotliwości (np. jazda na rowerze po równym terenie, nordic walking w tempie dostosowanym do wydolności chorego lub pływanie – jeżeli stan skóry na to pozwala). Takken i wsp. zwracają uwagę na to, że ćwiczenia aerobowe i anaerobowe poprawiają funkcję mięśni pomimo utrzymującej się ich niskiej maksymalnej wydolności tlenowej oraz mniejszej o 30% wydolności fizycznej chorych w porównaniu z grupą osób zdrowych. Ćwiczenia te mogą być wykonywane bez ryzyka zwiększenia stężenia CK [cyt. za 13 i 18].

Początkowo wprowadza się lekkie ćwiczenia stabilizujące tułów. Nauka prawidłowego napięcia mięśni jest trudna z powodu konieczności jednoczesnej aktywizacji kilku grup mięśniowych. Ćwiczenia te wykonuje się w pozycji leżącej na plecach, z kończynami ugiętymi w kolanach. Pod odcinkiem lędźwiowym w tej pozycji zaznaczona jest fizjologiczna lordoza lędźwiowa. Terapię rozpoczyna się od nauki napięcia głębokich mięśni dna miednicy, tak jak podczas wstrzymania strumienia moczu. Jednocześnie dołącza się napięcie mięśnia poprzecznego brzucha, aktywowanego przez „chowanie dolnej części brzucha”. Te dwie czynności mogą sprawiać choremu trudność, dlatego pojawiają się próby nieprawidłowego ich wykonania. Naj-

częstszym błędem jest napinanie wspomnianego kompleksu mięśniowego poprzez „rolowanie miednicy na siebie”, czego skutkiem jest zniesienie fizjologicznej lordozy lędźwiowej w pozycji wyjściowej, w wyniku czego dochodzi do dezaktywacji mięśnia wielodzielnego będącego tylnym stabilizatorem tułowia. W czasie wykonywania napięć mięśni konieczne jest prawidłowe i spokojne oddychanie, dzięki któremu aktywowana jest przepona. Jeżeli skoordynowanie tych czynności okazuje się zbyt trudne, można prosić dziecko o ssanie kciuka. Wykonywanie tego zadania w prawidłowej pozycji wyjściowej spowoduje napięcie całego kompleksu stabilizującego tułów. Podsumowując – do stabilizacji tułowia potrzebna jest aktywizacja czterech dużych struktur tworzących wzajemnie połączone „ściany” tułowia. Należą do nich mięśnie dna miednicy, mięsień poprzeczny brzucha, mięsień wielodzielny oraz przepona. Wyłączenie jednego z tych elementów destabilizuje tułów.

Stabilizacja dolnego odcinka tułowia jest podstawowym elementem reedukacji mięśniowej u młodych pacjentów chorych na MZS-M. To w tułowiu „zakotwiczą się” długie mięśnie obręczy kończyny dolnej oraz górnej odpowiadające za ruch kończyn. Wystarczy przyrzeć się przebiegowi powierzchownych taśm mięśniowych wg Myersa. W taśmie spiralnej obserwuje się strukturalne, jak również czynnościowe połączenie mięśnia zębatego przedniego (będącego zarówno stabilizatorem, jak i mięśniem kontrolującym motorykę łopatki) z mięśniem skośnym zewnętrznym zaliczanym do grupy drugorzędowych stabilizatorów tułowia. W taśmie powierzchownej przedniej stwierdza się czynnościowe, pośrednie połączenie mięśnia prostego brzucha (trzeciorzędowego stabilizatora tułowia) z mięśniem prostym uda. Jednak, aby transmisja napięcia – z tułowia na kończyny górne lub dolne – mogła zajść prawidłowo, konieczna jest aktywność głębokich stabilizatorów tułowia, opisanych powyżej. Gdy napięcie głębokich mięśni tułowia jest możliwe, wprowadza się wyselekcjonowane ćwiczenia uruchamiające miednicę oraz łopatkę w płaszczyznach diagonalnych. Przydatne są ćwiczenia z wykorzystaniem wzorców z metody PNF (*proprioceptive neuromuscular facilitation* – proprioceptywne torowanie nerwowo-mięśniowe).

Kolejnym etapem procesu reedukacji mięśniowej pacjenta chorującego na MZS-M jest wprowadzanie globalnych czynności angażujących nie tylko mięśnie tułowia, lecz także osłabione grupy mięśniowe kończyn. Początkowo wprowadza się ćwiczenia w pozycjach niskich. W leżeniu na plecach, z kończynami dolnymi ugiętymi do kąta prostego w stawach kolanowych oraz biodrowych, poleca się choremu wciskać w ścianę położoną pod stopy piłkę. Ćwiczenie to, pozornie proste, sprawia wiele trudności wynikających ze złożoności zadania. Podstawową trudnością jest przyjęcie prawidłowej pozycji krzesłkowej, z aktywi-

zają mięśni tułowia. We wspomnianej pozycji zniesiona zostaje całkowicie lordoza lędźwiowa. Kolejnym krokiem jest swobodne ułożenie kończyn górnych za głowę, dzięki czemu dochodzi do samoistnego i delikatnego rozciągania przykurczonych mięśni piersiowych. U pacjentów uniesienie kończyn górnych prowokuje natychmiastowe odrywanie się odcinka lędźwiowego od podłoża, stąd konieczność korygowania ćwiczenia przez terapeutę. Kolejnym krokiem jest prawidłowe ułożenie stóp na piłce, z zachowaniem trzech punktów podparcia, oraz utrzymywanie całej kończyny dolnej w jej fizjologicznej osi. Tak ustawiony pacjent proszony jest o wciskanie piłki w ścianę. Umożliwia to prawidłowe napięcie mięśni tułowia oraz kończyn. Po wykonaniu kilku powtórzeń chory może rozpocząć toczenie piłki po ścianie – w górę i w dół – z jednoczesnym wciskaniem piłki (ryc. 5). Wprowadzenie dynamiki do ćwiczenia początkowo izometrycznego przygotowuje chorego do wykonywania złożonych aktywności w życiu codziennym. Umożliwia również reedukację proprioceptywną mięśni.

Po wykonaniu pierwszych ćwiczeń w pozycjach niskich, możliwe jest wprowadzenie ćwiczeń w wyższej pozycji – siedzącej. Pacjenci z racji istniejących deficytów funkcjonalnych niejednokrotnie nie mogą prawidłowo usiąść lub utrzymać przez dłuższy czas skorygowanej pozycji. Pierwszym krokiem jest zatem nauka siedzenia na guzach kulszowych stanowiących podstawowy punkt podparcia oraz umożliwiających utrzymanie miednicy w pozycji pośredniej. Przy tym ćwiczeniu poleca się również silne napięcie mięśni tułowia. Podparte na trzech punktach stopy powinny znajdować się pod stawami kolanowymi rozstawionymi na szerokość kołców biodrowych przednich górnych. Najczęściej obserwowanym błędem jest wychylenie się całego tułowia do przodu, które jest wynikiem zapierania się piętami o podłoże, aby utrzymać równowagę w siadzie. Stąd też konieczność pełnego ustabilizowania oraz nauki rozkładu fizjologicznego nacisku punktów podparcia na podłoże. Ostatnim elementem koniecznym do utrzymania prawidłowej pozycji siedzącej jest elongacja, czyli próba „rozciągnięcia” kręgosłupa w skorygowanym ustawieniu głowy i kręgosłupa. Pacjent ma za zadanie obniżyć barki, kończyny górne swobodnie opuścić, głowę ustawić w retrakcji i, wykorzystując swoje mięśnie, wydłużyć tułów. W początkowej fazie można położyć rękę na głowie pacjenta, by poczuł kierunek, w którym musi wykonać ruch. Tak ustabilizowanego pacjenta należy prosić o siedzenie na taborecie lub na niestabilnym podłożu – na piłce do ćwiczeń czy poduszce sensomotorycznej. Dla utrudnienia zadania możliwe jest również podłożenie drugiej poduszki sensomotorycznej pod stopy. Samo utrzymywanie pozycji siedzącej na niestabilnym podłożu jest ćwiczeniem angażującym wiele grup mięśniowych oraz poprawiającym propriocepcję.

Kolejny etap terapii polega na zwiększeniu dynamiki w ćwiczeniach. Pacjent, który prawidłowo siedzi na piłce, pro-

Ryc. 5. Ćwiczenie w pozycji leżącej na plecach z piłką. Reedukacja proprioceptywna mięśni kończyn dolnych i pasa biodrowego.

Fig. 5. Exercises with the ball in the supinal position. Proprioceptive re-education of the lower limbs and the lap belt muscles.

szony jest o uniesienie jednej z kończyn dolnych nad podłoże lub wykonanie wyprostu w stawie kolanowym. Konieczna jest wówczas szczególna kontrola sposobu, w jaki chory wykonuje ruch. Naturalnym zachowaniem chorego będzie utrata kontaktu guzów kulszowych z powierzchnią piłki lub poduszki sensomotorycznej czy taboretu, ustawianie miednicy w tyłopochyleniu, a co za tym idzie – zniesienie naturalnych krzywizn kręgosłupa. Do zadań terapeuty należy skorygowanie takiego zachowania i wyegzekwowanie od chorego powtórzenia ćwiczenia w prawidłowy sposób.

Następnym etapem budowy stabilnego tułowia, stabilnej postawy ciała są ćwiczenia w pozycji stojącej. Wykonuje się je przez wychylenie tułowia do przodu i mobilizowanie pacjenta do wypchnięcia miednicy tak, by znalazła się nad środkiem czworoboku podparcia. Można przyłożyć choremu delikatny opór na przednie górne kolce biodrowe, dzięki czemu ruch miednicy będzie prawidłowo ukierunkowany. W ćwiczeniach stabilizujących pacjent stoi obunóż, symetrycznie rozkładając ciężar ciała na obie stopy. Stawy kolanowe są ugięte do kąta 20 stopni, co jest zgodne z fizjologicznym ugięciem w obciążeniu właściwym w fazie podparcia w czasie chodu. Pośladki oraz mięśnie tułowia, które stabilizują całą sylwetkę ciała, są napięte. Barki są obniżone, głowa ustawiona w retrakcji. Elementem scalającym całą postawę ciała jest elongacja. Tak usta-

Ryc. 6. Nauka przyjmowania prawidłowej postawy ciała na podłożu niestabilnym.

Fig. 6. The instruction of adopting the correct body posture on the unstable ground.

Ryc. 7. Rozciąganie mięśnia trójkłowego łydki z półwałkiem pod przodostopiem.

Fig. 7. The stretching of calf muscles (gastrocnemius, soleus) with a collar underneath the forefoot.

wiony pacjent proszony jest o wykonanie ćwiczenia polegającego na utrzymaniu skorygowanej postawy w staniu na podłożu niestabilnym (tzn. na poduszce sensomotorycznej) (ryc. 6).

U chorych na MZS-M niezwykle istotne jest rozciąganie nadmiernie skróconych grup mięśniowych. Jedną z nich jest grupa mięśni łydki. Ćwiczenie rozciągające dla mięśnia płaszczkowego oraz brzuchatego wykonuje się w pozycji stojącej. Kończyna dolna zakroczna jest wyprostowana oraz zgięta grzbietowo, kończyna wykroczna natomiast – zgięta i ustawiona na taborecie. Pięta nogi zakrocznej powinna przylegać do podłoża przez cały czas ćwiczenia. Wielkość zakresu ruchu w stawie skokowo-goleniowym oraz stopień rozciągnięcia mięśni określa sam chory i dostosowuje do swoich odczuć. Jeżeli u pacjenta obserwuje się znaczne deformacje w obrębie stopy, możliwe jest wykonanie tego ćwiczenia w obuwiu. Niejednokrotnie w celu pogłębienia zakresu ruchu podkłada się pod przodostopie klin lub półwałek (ryc. 7).

Wraz z poprawą relacji pomiędzy grupami mięśniowymi zaburzającymi funkcję kończyn stopniowo wprowadza się ćwiczenia wzmacniające, np. aerobik wodny, marsz w przyspieszonym tempie, zajęcia sportowe w grupie. Jednak najważniejsze są ćwiczenia statyczne i dynamiczne ze wzrastającym oporem przeciwko sile grawitacji, np. z taśmą Thera Band [19–21].

Zabiegami fizykoterapeutycznymi wspomagającymi terapię ruchem są: laseroterapia, magnetoterapia, elektroterapia, masaż klasyczny i/lub segmentalny oraz hydroterapia – jeżeli nie ma przeciwwskazań z uwagi na stan skóry.

Wnioski

Usprawnianie chorych na MZS-M wymaga indywidualnej analizy zaburzeń funkcji układu ruchu, ułożenia stosownego do zaburzeń programu ćwiczeń, z uwzględnieniem wieku rozwojowego i aktywności choroby.

Wprowadzone w szpitalu lub klinice ćwiczenia powinny być kontynuowane w warunkach domowych, jednak pod okresową kontrolą lekarza i fizjoterapeuty. Początkowe powolne zwiększanie aktywności fizycznej chorego poprawia wytrzymałość organizmu i umożliwia lepsze funkcjonowanie w życiu codziennym.

Autorki deklarują brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo

1. Dourmishev LA, Dourmishev AL. Dermatomyositis: advances in recognition, understanding and management. Springer, Berlin 2009.
2. Rutkowska-Sak L, Gietka P, Wierzbowska M i wsp. Reumatologia wieku rozwojowego. Reumatologia 2012; 50: 149-152.
3. Woo P, Laxer RM, Sherry DD. Pediatric rheumatology in clinical practice. Springer, London 2007.
4. Huber AM. Juvenile dermatomyositis advances in pathogenesis, evaluation, and treatment. Paediatr Drugs 2009; 11: 361-372.

5. Cassidy JT, Lindsley CB. Juvenile dermatomyositis. In: Textbook of Pediatric Rheumatology. Cassidy JT, Lindsley CB (eds.). Elsevier Saunders, Philadelphia 2005.
6. de Salles Painelli V, Gualano B, Artioli GG, et al. The possible role of physical exercise on the treatment of idiopathic inflammatory myopathies. *Autoimmun Rev* 2009; 8: 355-359.
7. Harris-Love MO, Shrader JA, Koziol D, et al. Distribution and severity of weakness among patients with polymyositis, dermatomyositis and juvenile dermatomyositis. *Rheumatology* 2009; 48: 134-139.
8. Alexanderson H. Exercise: an important component of treatment in the idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Rheumatol Rep* 2005; 7: 115-124.
9. Alexanderson H, Dastmalchi M, Esbjörnsson-Liljedahl M, et al. Benefits of intensive resistance training in patients with chronic polymyositis or dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2007; 57: 768-777.
10. Myers TW. Taśmy anatomiczne, meridiany mięśniowo-powięziowe dla terapeutów manualnych i specjalistów leczenia ruchem. DB Publishing, Warszawa 2010.
11. Radwańska A. Badanie funkcjonalne kończyn dolnych w przebiegu miopatii jako czynnik warunkujący zapobieganie i leczenie przykurczów mięśniowych. *Postępy Rehab* 2007; 1: 15-21.
12. Takken T, van der Net J, Helders PJ. Anaerobic exercise capacity in patients with juvenile-onset idiopathic inflammatory myopathies. *Arthritis Rheum* 2005; 53: 173-177.
13. Takken T, van der Net J, Engelbert RH, et al. Responsiveness of exercise parameters in children with inflammatory myositis. *Arthritis Rheum* 2008; 59: 59-64.
14. Chaitow L. Techniki energizacji mięśniowej. Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2011.
15. Cuthbert SC, Goodheart GJ Jr. On the reliability and validity of manual muscle testing: a literature review. *Chiropr Osteopat* 2007; 15: 42-51.
16. Rider LG, Werth VP, Huber AM, et al. Measures of adult and juvenile dermatomyositis, polymyositis, and inclusion body myositis. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2011; 63: 118-157.
17. Maillard SM, Jones R, Owens CM, et al. Quantitative assessments of the effects of a single exercise session on muscles in juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2005; 53: 558-564.
18. Takken T, Spermon N, Helders PJ, et al. Aerobic exercise capacity in patients with juvenile dermatomyositis. *J Rheumatol* 2003; 30: 1075-1080.
19. Özçakar L, Topaloglu R. An amateur badminton player with juvenile dermatomyositis: courage and questions. *Br J Sports Med* 2003; 37: 560-561.
20. Takken T, Spermon N, Helders PJ, et al. Aerobic exercise capacity in patients with juvenile dermatomyositis. *J Rheumatol* 2003; 30: 1075-1080.
21. Arnardottir S, Alexanderson H, Lundberg IE, Borg K. Sporadic inclusion body myositis: pilot study on the effects of a home exercise program on muscle function, histopathology and inflammatory reaction. *J Rehabil Med* 2003; 35: 31-35.