

Autorzy: Mariusz Janusz, Agnieszka Łączyńska

Tytuł: „Ocena wpływu ćwiczeń metodą PNF na usprawnianie funkcji ruchowych 18 letniej pacjentki z artrogrypozą”

Słowa kluczowe: artrogrypoza (arthrogryposis multiplex congenita), metoda PNF, czynności dnia codziennego.

### STRESZCZENIE

W pracy przedstawiono młodą pacjentkę z artrogrypozą (AMC) z perspektywy wpływu intensywnie prowadzonej fizjoterapii metodą PNF w sześciomiesięcznym okresie obserwacji. Powszechnie występujące objawy artrogrypozy: utrata zakresu ruchu i siły mięśniowej w większości stawów kończyn i kręgosłupa w znacznym stopniu ograniczają możliwości funkcji ruchowych. Celem przeprowadzonych badań było określenie wpływu intensywnie prowadzonej fizjoterapii metodą PNF na wybrane możliwości funkcjonalne pacjentki z artrogrypozą (AMC).

Materiał i metody: Analizę osiągnięć usprawniania metodą PNF 18 letniej pacjentki z artrogrypozą dokonano w okresie sześciu miesięcy, przy czym uwzględniono wszystkie różnorodne techniki chirurgiczne wykonane w kraju i zagranicą w całym dotychczasowym życiu wraz z protokołami postępowania usprawniającego. Pięciokrotnie wykonywano testy funkcjonalne oceniające postęp w fizjoterapii, dokonano analizy całego procesu leczenia chirurgicznego, usprawniającego i zajęciowego.

Wyniki i wnioski: Kolejno przeprowadzone testy wykazują poprawę funkcji ruchowych m.in. w zakresie lokomocji, zmiany pozycji ciała, samoobsługi, zdolności do podejmowania wysiłku. Na podstawie przeprowadzonych badań stwierdzono szczególną przydatność ćwiczeń prowadzonych zgodnie z założeniami metody PNF na poprawę codziennych czynności młodej osoby z ciężką postacią artrogrypozy.

### SUMMARY

Authors: Mariusz Janusz, Agnieszka Łączyńska

Title: „The effect of PNF exercises on functional skills of young patient with arthrogryposis multiplex congenita (AMC).

Key words: Arthrogryposis Multiplex Congenita (AMC), Proprioceptive Neuromuscular Facilitation method, Activity Daily Living.

The authors report a case of eighteen years old woman with AMC and evaluate influence of PNF exercises. Common symptoms of AMC disease are loss joint range of

motion and muscle strength, loss of mobility and locomotion, loss of function upper extremities.

The goal of the research was to evaluate the effects of the functional exercises over the period of six months.

Material and method: The subject was 18 years old patient with AMC. The research consisted of the analysis of functional tests repeated over the six months period and clinical and functional evaluation after various surgical treatment influencing on final result over 18 years period.

Results and Conclusions: The control tests performed demonstrated a beneficial therapeutic effect of the management. On the basis of the research it was shown that as a result of the PNF exercises changes occur in the functioning activity daily living young patient with AMC.

## WPROWADZENIE

Arthrogyriposis Multiplex Congenita (AMC) jest schorzeniem wrodzonym, to znaczy takim w którym pełnym obraz choroby występuje tuż po urodzeniu. Wrodzone deformacje ciała nie progresją, ale uniemożliwiają lub w znacznym stopniu utrudniają czynność stawów, aktywność mięśni, co w rezultacie nasila zniekształcenia ciała i uniemożliwia opanowanie funkcji. Jednym z zadań osób zajmujących się leczeniem artrogyripsy jest umiejętne przewidywanie sposobów pozytywnej kompensacji i takie prowadzenie leczenia chirurgicznego i zachowawczego, aby w możliwie dużym stopniu zapewnić choremu warunki do samodzielnego wykonywania czynności ruchowych. Przez warunki rozumiemy zarówno te, które dotyczą biomechaniki stawów jak i koordynacji nerwowo – mięśniowej. Nie bez powodu więc dla realizacji niniejszego opracowania wybrano działania fizjoterapeutyczne opierające się na idei metody Proprioceptive Neuromuscular Facilitation (PNF), jako tej która uwzględniając warunki propriocepcji i mechaniki stawów ułatwia wykonanie ruchu. W koncepcji PNF istotne znaczenie ma dobór pomocy ortotycznych, przyborów ułatwiających pracę i czynności życia codziennego oraz co jest szczególnym zadaniem kinezyterapii rozwijanie odpowiednich strategii ruchowych. Celem przeprowadzonych badań było określenie wpływu intensywnie prowadzonej fizjoterapii metodą PNF na wybrane możliwości funkcjonalne pacjentki z artrogyripsą (AMC).

## ETIOLOGIA I POSTACIE KLINICZNE AMC.

Częstość występowania artrogyripsy wynosi 1:3000 żywych urodzeń, nie obserwowano różnicującego wpływu rasy i płci (1,2). Etiologia schorzenia jest wciąż

nieokreślona, naukowcy stwierdzają, że jest to choroba dotycząca komórek rogów przednich rdzenia kręgowego występująca w okresie płodowym (2,3). Inni badacze opisujący AMC m.in. Gordon i Hall uważają, że głównym wspólnym powodem powstawania deformacji jest ograniczenie ruchu płodu - płodowa akinezja (4,5). Udowodniono doświadczalnie na zwierzętach, że unieruchomienie płodu w krytycznym okresie rozwoju może wywołać artrogrypozę (4). Zaburzenia w przebiegu ciąży wpływają na ograniczenie ruchu dziecka w macicy powodując zaburzenie jego rozwoju: np.: szok naczyniowy; niedokrwienie wewnątrzmaciczne, niewydolność łożyskowa i inne. Nieprawidłowy rozwój dziecka w okresie płodowym powodują również schorzenia matki takie jak: cukrzyca, zakażenie wirusowe w pierwszych tygodniach ciąży (np. Herpes simplex), wzrost temperatury podczas infekcji ponad 39° C, stresowa reakcja płodu na hipertermię złośliwą powiązaną z miopatią, zaburzenia układu leukocytarnego, guzy lub patologia ciała modzelowatego oraz miastenia gravis (1,2,4,5,6). Odnaleziono powiązanie pomiędzy AMC, a przeciwciałami matki. Rozwój przykurczów u dziecka w macicy jest możliwy kiedy matka cierpi na miastenię, ponieważ krążące przeciwciała matki przeciwko receptorom acetylocholino mogą hamować ich funkcje. Powoduje to zmniejszenie aktywności ruchowej dziecka w okresie rozwoju płodowego i niedorozwój mięśni (1,3,7). Obniżenie aktywności ruchowej płodu może być również spowodowany reakcją na czynniki teratogenne takie jak: narkotyki, alkohol, czy inne substancje dostarczane do organizmu przez matkę podczas ciąży (6). Artrogrypoza pojawia się także jako jeden objaw spośród wielu objawów zaburzeń uwarunkowanych genetycznie takich jak np. trisomia 18 i 21 chromosomu, zespół dysplazji jąder pnia mózgu, oraz syndromów dotyczących rdzenia kręgowego takich jak zespół Mobiusa, Pierr'a Robina, brzucha śliwkowatego, Zellweger'a.. W przypadku syndromów i nieprawidłowości chromosomowych schorzenie jest skutkiem genetycznym, ale także neuropatycznym oraz miopatycznym. Dziedziczenie jest szczególnie związane z tak zwaną artrogrypozą dystalną. AMC może być dziedziczona na różne sposoby: autosomalnie dominująco, autosomalnie recesywnie, recesywnie w powiązaniu z chromosomem X oraz mitochondrialnie (3), ale większość przypadków nie jest genetycznie powiązana (5). Na podstawie badań statystycznych w przybliżeniu ustalono, że artrogrypoza występowała u kilkorga dzieci tych samych rodziców - 0,5% przypadków i w kilku pokoleniach tej samej rodziny - 0,8 % przypadków (8). Opisano przypadek AMC u jednego z bliźniaków, co pokazuje, że schorzenie nie wynikało ze zmian chromosomalnych, nie jest dziedziczne i nie wynika z nieprawidłowej indukcji (2). Reasumując choroba Arthrogyposis Multiplex Congenita (AMC) jest zaburzeniem o charakterze idiopatycznym.

Typowym klinicznym obrazem artrogrypozy są objawy wynikające ze schorzenia komórek ruchowych rdzenia kręgowego, choć ma ona różne warianty. Nadgarstki są w zgięciu dłoniowym z jednoczesną ulnaryzacją, łokcie częściej w wyproście, palce rąk częściowo zgięte, kciuk w przywiedzeniu, ramiona przywiedzione i zrotowane do wewnątrz (ryc. 1), biodra częściowo ruchome czasem zwichnięcie stawów biodrowych, a także przykurcze bioder i kolan w różnych pozycjach. Występuje deformacja stawów skokowych: stopa końsko szpotawa, piętowa lub płasko koślawa (4,8,9) (ryc. 2). Nieprawidłowości są zazwyczaj symetryczne, ale w przypadku rozszczepu kręgosłupa mogą być zlokalizowane asymetrycznie, niekiedy hipotrofia obejmuje twarz i kończyny górne. U niektórych chorych na AMC przykurcze dotyczą także mięśni przykręgosłupowych i tułowia, co powoduje powstawanie bardzo dużych skolioz. Często twarz jest maskowata i występują zaburzenia zgryzu i rozmieszczenia zawiązków zębowych. W niektórych przypadkach obserwuje się micrognathię (małą żuchwę) pojawiają się też problemy z wymową, powszechne jest zmniejszenie wysokości ciała. Fałdy zgięciowe są często nieobecne, co potwierdza wczesny wewnątrzmaciczny początek choroby. Z artrogrypozą powiązana jest duża liczba wrodzonych anomalii dotyczących wszystkich organów. Należy tu wymienić naczyniak pośrodkowo czołowy, niedorozwój palców i genitalii (6). Inteligencja jest zazwyczaj na poziomie normalnym, ale bywa, że przy powikłanym porodzie ze względu na AMC dochodzi dodatkowo do uszkodzenia centralnego układu nerwowego. Obecnie ze względu na powszechną dostępność badań ultrasonograficznych i prenatalnych możliwe jest rozpoznanie AMC u płodu, diagnoza taka jest wskazaniem do specjalnego postępowania w drugim okresie porodu. Zadaniem takiego postępowania jest ochrona noworodka przed urazami okołoporodowymi (12). Artrogrypozę ze względu na etiologię i obraz kliniczny dzieli się na kilka typów: miogenne (90% przypadków) i neurogenne oraz mieszane (7).

Podziałem opartym na badaniu klinicznym jest (9):

- artrogrypoza zajmująca stawy wszystkich kończyn, zaliczamy tutaj klasyczną postać AMC oraz zespół Larsena,
- artrogrypoza zajmująca ręce i stopy, tak zwana artrogrypoza dystalna,
- zespoły płetwistości objawiające się przykurczami stawowymi oraz płetwami kolan, łokci oraz innych stawów i części ciała.

J.G. Hall proponuje podział artrogrypozy na trzy kategorie (13):

- AMC obejmująca tylko kończyny,
- AMC obejmująca kończyny i inne organy z wyjątkiem centralnego układu nerwowego,

- AMC obejmująca układ nerwowy.

Odkąd AMC jest uważane za specyficzny przypadek uszkodzenia komórek przednich rogów rdzenia, często klasyfikacja opiera się na ilości uszkodzeń, które powodują dany stopień sztywności wynikającej z niedorozwoju mięśni. W związku z tym Mennen sugeruje ocenę i podział pacjentów przed i po operacyjnych na:

Typ I: „luźny” z zajęciem niewielkiej ilości stawów i organów i dobrą prognozą leczniczą. Te przypadki są klinicznie korektywne przedoperacyjnie i mają nieduże problemy z chodzeniem. Mięśnie kręgosłupowe i tułowia nie są zajęte. Wtórne operacje są rzadko potrzebne, a kształt kończyn wygląda normalnie.

Typ II „sztywny” z bardzo niewielkim przedoperacyjnym zakresem ruchu w stawach. Chorzy mają duże deformacje stóp (końsko-szpotałe), szczególnie z podwichnięciami i zwichnięciami stawów kolanowych i biodrowych.

Zajęte są mięśnie przykręgosłupowe, torebki stawowe są znacznie skrócone i pogrubione. W wyniku bardzo dużej sztywności zmieniony jest kształt stawów (2).

#### METODYKA BADAŃ I PRACY Z PACJENTEM

Pierwszym etapem pracy badawczej była retrospektywna analiza procesu leczenia 18 letniej pacjentki chorej na AMC od momentu urodzenia. Obiektem badań była analiza dokumentacji wypisowej szpitali prowadzącej leczenie, badań i analiz fizjoterapeutów, terapeutów zajęciowych, oceny psychologów i pedagogów. Ponieważ pacjentka była leczona również poza granicami kraju, w Shriners Hospitals For Children w Chicago, dokonano tłumaczenia i analizy porównawczej metod leczenia. Pacjentka i jej rodzina wyraziła pisemną zgodę na publikację materiałów dotyczących leczenia i efektów terapii. Drugim etapem pracy badawczej było określenie aktualnej sytuacji zdrowotnej, ocena funkcjonalna pacjentki. W trzecim etapie zaplanowano i przeprowadzono terapię metodą PNF, włączając ją do prowadzonego aktualnie postępowania rehabilitacyjnego. Na końcu tego etapu przeprowadzono ankietę ewaluacyjną wszystkich terapeutów pracujących z pacjentką w badanym czasie. Badania przeprowadzono w 2007 roku, w 6 miesięcznym okresie prowadzenia terapii pięciokrotnie dokonano oceny funkcjonalnej. Pacjentka miała wcześniej kontakt z terapeutami prowadzącymi metodę PNF, mając dobre doświadczenia skuteczności terapii, miłej atmosfery ćwiczeń chętnie wyraziła zgodę na dodatkowe ćwiczenia prowadzone według zasad tej koncepcji w warunkach domowych. Ze względu na specyfikę choroby oraz brak metod funkcjonalnych do oceny pacjentów z AMC opracowano autorskie testy funkcjonalne:

1. Pomiar odległości od brody do wyrostka rylcowatego kości promieniowej prawej i lewej kończyny górnej. Pozycja wyjściowa: siad przy stole, łokcie leżą na blacie. Ruch wg wzorca: zgięcie, przywiedzenie, rotacja zewnętrzna ze zgięciem łokcia, dążenie do dotknięcia brody wyrostkiem rylcowatym kości promieniowej oddzielnie ręki prawej i lewej.

2. Liczba wejść na stopień. Pacjent wchodzi na stopień do ćwiczeń o wysokości 10 cm (tzw. step), w umiarkowanym, wygodnym dla siebie tempie, jak najczęściej razy, aż do zmęczenia. Asekuracja przez terapeutę. Pomiar liczby wejść na stopień zawsze na tym samym stopniu.

3. Pomiar czasu chodu swobodnego w linii prostej w przód po parkiecie na dystansie 6 m bez asekuracji.

4. Pomiar czasu pokonywania dystansu 6 m bokiem w lewą stronę po parkiecie z asekuracją.

5. Czas obciążania lewej i prawej kończyny. Pozycja wyjściowa: stanie przodem do drabinek. Asekuracja przez terapeutę. Pacjent stoi kolejno najpierw na prawej potem na lewej kończynie dolnej, tak aby ciężar ciała obciążał tylko kończynę dla której wykonujemy pomiar, druga w tym czasie jest uniesiona i odciążona całkowicie.

6. Próba samodzielnego wstawania z łóżka o wysokości 56 cm, z pozycji leżącej do pozycji stojącej przy łóżku, w dowolny najwygodniejszy dla pacjentki sposób. Pomiar czasu wykonywania tej czynności.

## WYNIKI.

Porównawcza analiza dokumentacji wypisowej ze szpitali prowadzących leczenie pacjentki z AMC pokazuje znaczne różnice w podejściu do terapii. W rodzimych ośrodkach prowadzących leczenie chirurgiczne przedstawiane są głównie osiągnięcia w obiektywnych metodach obrazowych. W dokumentacji Shriners Hospitals For Children w Chicago oprócz oceny radiologicznej znajdują się szczegółowe zalecenia fizjoterapeuty i terapeuty zajęciowego. Fizjoterapeuta dokonuje codziennej oceny swoich działań a terapeuta zajęciowy ustala rodzaj zastosowanych pomocy ortotycznych koniecznych do wykonywania czynności kończynami górnymi.

W badanym okresie stosunek domowych ćwiczeń metodą PNF do zajęć rehabilitacyjnych podejmowanych przez pacjentkę poza domem (hipoterapia, pływanie, rehabilitacja w szkolnym gabinecie, terapia metodą PNF w specjalistycznym gabinecie rehabilitacji funkcjonalnej) wynosił 1:3.

Wykres 1 i 2 obrazują stałe zmniejszanie się odległości ręki prawej i lewej do brody w pierwszym teście funkcjonalnym. Zwiększanie się zakresu ruchu biernego po

przeprowadzonej terapii wynosi 5,5 cm dla kończyny prawej i 10 cm dla lewej . Wyniki pomiarów uzyskane przed i po ćwiczeniach różnią się nieznacznie, zauważyć można nieduże zmniejszenie się odległości około 1 cm po ćwiczeniach zarówno w kończynie górnej prawej jak i lewej. Cel sięgania ręką prawą do ust nie został osiągnięty. W wywiadzie pacjent zgłasza jedynie poprawę komfortu związanego ze zmniejszeniem się sztywności w stawach kończyny górnej. Ostatni wynik w kończynie prawej nie jest najlepszym z uzyskanych, mógł mieć na to wpływ spadek intensywności rehabilitacji w okresie poprzedzającym pomiar.

Wykres 1. Pomiar odległości mierzony od brody do wyrostka rylcowatego maksymalnie uniesionej ręki prawej pacjentki, siedzącej przy stole.

Wykres 2. Pomiar odległości mierzony od brody do wyrostka rylcowatego maksymalnie uniesionej ręki lewej pacjentki, siedzącej przy stole.

Pomiar ilości wejść na stopień przedstawiony na wykresie 3, ilustruje doskonalenie wykonywania tej czynności, a także wzrost wytrzymałości. Na wykresie 4.4 obserwujemy wzrost ilości wejść na stopień. Zaznaczyć muszę, że w dniu pomiaru wykonanego 28.09.2007 r. pacjentka zgłaszała złe samopoczucie, co wpłynęło na obniżenie wyniku testu, ale także okres poprzedzający pomiar charakteryzuje się spadkiem intensywności rehabilitacji. Pod koniec terapii pacjentka osiągnęła możliwość samodzielnego wchodzenia na stopień wysokości 10 cm, a także wchodzenia na stopień wysokości 15 cm z pomocą terapeuty.

Wykres 3. Pomiar ilości wejść na stopień (step), z asekuracją terapeuty w tempie równym, dogodnym dla pacjenta.

Szybkość przemieszczania się na dystansie 6 m poprawiła się o 5 s. Najlepszy wynik pacjentka uzyskała po okresie zwiększonej aktywności ruchowej na obozie letnim (pomiar 2.08.2007). W wywiadzie pacjentka oszacowała czas intensywnego wysiłku podczas wyjazdu na 4h dziennie. Był to czas o największej aktywności ruchowej. Wyniki ostatnich dwóch pomiarów mają charakter spadkowy, co może być spowodowane spadkiem intensywności rehabilitacji oraz zmniejszeniem się aktywności ruchowej pacjenta poza czasem rehabilitacji. W wywiadzie po zakończeniu terapii pacjentka stwierdziła poprawę lokomocji po równym, płaskim podłożu oraz zmniejszenie się strachu przed upadkiem w terenie.

Zmianę sztywności prawego, przykurczonego boku oraz mobilności boku lewego, ze względu na osłabienie go poprzez nadmiernie rozciągnięte mięśnie, określał test chodu bokiem w lewą stronę. Wyniki wskazują na polepszenie czasu mierzzonego po ćwiczeniach o 7 s. Najlepszy wynik uzyskany został po największej intensywności aktywności ruchowej pacjenta (wyk. 4). Spadek intensywności rehabilitacji po tym okresie mógł wpłynąć na

wydłużanie się czasu pokonywania dystansu 6 m w ostatnich pomiarach. Podsumowując można stwierdzić poprawę mobilności lewej strony ciała.

Wykres 4. Pomiar czasu chodu bokiem w lewo po parkiecie na dystansie 6 m.

Test maksymalnego czasu obciążania lewej i prawej kończyny dolnej określał zmianę wytrzymałości obu kończyn (wyk. 5 i 6). Przed rozpoczęciem terapii pacjentka potrafiła obciążać prawą kończynę o 30 s dłużej niż lewą, co wskazuje na jej większą wytrzymałość. Podczas terapii czas obciążania lewej kończyny dolnej wzrósł o około 24 s, a prawej o 93 s. Najlepsze wyniki pacjentka uzyskała po okresie największej intensywności aktywności ruchowej w przypadku obu kończyn. Krótki czas obciążania kończyn dolnych podczas pomiaru w dniu 28.09.2007 może wynikać z złego samopoczucia, które pacjentka zgłaszała w tym dniu. W wywiadzie przeprowadzonym po zakończeniu terapii pacjentka zgłaszała większy komfort w obciążaniu kończyn dolnych ze względu na wzrost wytrzymałości i zmniejszenie się wrażliwości na ucisk obu stóp.

Wykres 5. Pomiar maksymalnego czasu obciążania lewej kończyny dolnej, przez stanie na lewej nodze bez asekuracji terapeuty.

Wykres 6. Pomiar czasu obciążania prawej kończyny dolnej, przez stanie na prawej nodze bez asekuracji terapeuty.

W ostatnim teście funkcjonalnym pacjentka samodzielnie wstała z łóżka wysokości 56 cm w czasie 16 s. Jest to nowo nabyta funkcja, która w szczególny sposób powinna być doskonalona w najbliższym czasie.

W przeprowadzonej ankiecie ewaluacyjnej na temat sukcesów w terapii ankietowani fizjoterapeuci zauważają, że u pacjentki pojawiła się poprawa w zakresie lokomocji. Wszyscy terapeuci stwierdzają poprawę lokomocji po płaskim, dwoje zauważyło polepszenie funkcji pokonywania niewielkich schodów, jeden wymienia jako sukces terapii nabycie umiejętności chodu z balkonikiem w terenie (wyk. 7). Zauważyć można na nim także, że pojedynczy terapeuci za postęp w usprawnianiu uznali również poprawę stabilności tułowia, funkcji siadu oraz siły i wytrzymałości w obrębie lewej strony ciała. Z obserwacji wynika, że o ile polepszyła się mobilność lewego boku to wytrzymałość obciążania dolnych kończyn lepiej prezentowała się po stronie prawej. Wynikać może to z zaburzonej stabilności lewego kolana. Według oceny terapeutów najmniejsza poprawa zaznaczyła się w zakresie funkcji kończyn górnych. Jeden terapeuta jako pozytywny efekt współpracy z pacjentem wymienił nawiązanie kontaktów społecznych przez pacjenta i jego wyjście z domu, co jego zdaniem korzystnie wpłynęło na funkcjonowanie pacjenta.



Wykres 7. Ocena największych sukcesów terapii w opinii ankietowanych terapeutów.

W ankiecie poproszono także rehabilitantów o określenie mocnych stron pacjentki. Dwukrotnie wymieniono siłę mięśni brzucha, zaangażowanie i wytrwałość oraz ambicję. Jednokrotnie pojawiły się odpowiedzi: inteligencja, odwodziciele prawej kończyny dolnej, siła prostowników głowy i tułowia oraz samodzielna zmiana pozycji. Zdaniem autorów, między innymi dzięki tym atutom pacjentka nabyła podczas prowadzonej terapii nową umiejętność samodzielnego wstawania z łóżka.

Ryc. 4. Wstawanie z łóżka faza 1.

Ryc. 5. Wstawanie z łóżka faza 2.

Ryc. 6. Wstawanie z łóżka faza 3.

## PODSUMOWANIE I WNIOSKI.

Artrogrypoza jest schorzeniem, które wymaga kompleksowego leczenia. W celu osiągnięcia samodzielności chorego, niezbędne są operacje ortopedyczne, zaopatrzenie ortopedyczne oraz stała, wczesnie rozpoczęta fizjoterapia.

Na stan funkcjonalny tj. możliwości zmiany pozycji i lokomocji miały wpływ przebyte przez pacjentkę liczne operacje korekcyjne. Niejednokrotnie zabieg korekcyjny musiał być wykonywany w tej samej okolicy kilka razy. KołECKA w badaniach nad oceną leczenia deformacji stóp u dzieci z AMC obserwuje, że zbyt oszczędny zabieg w operacjach z ciężkimi deformacjami stóp u chorych na AMC jest powodem wielokrotnych reoperacji, natomiast w łagodniejszych postaciach celowe są zabiegi na tkankach miękkich obejmujące uwolnienie okołoskokowe z przecięciem ścięgna Achillesa i mięśnia piszczelowego przedniego (14). Z badań wykonanych przez T. Lejmana, J. Sułko, B. Kowalczyka (11) dotyczących poprawy lokomocji przeprowadzonych u 25 dzieci z AMC wynika, że wczesne leczenie operacyjne pierwotnych i nawrotowych deformacji jest postępowaniem dającym dobre rezultaty. Operowano zniekształcone stawy kończyn górnych i dolnych. 60 - 75% dzieci uzyskało możliwość funkcjonalnego chodzenia. Pacjentka opisana w niniejszej pracy pierwszą operację, która dotyczyła stóp końsko-szpotaowych, przeżyła w wieku 9 miesięcy, a umiejętność chodu z asekuracją nabyła gdy miała 5 lat. H. Samekova, V. Bialik, G. Bialik (15) przeprowadzili dwunastoletnie badania na temat skuteczności leczenia artrogrypozy. W podsumowaniu pracy badawczej stwierdzili, że główny nacisk w terapii powinien być położony na leczenie zachowawcze (fizjoterapia, gipsowanie, aparatownie, łuski), od niego bowiem zależą też efekty leczenia operacyjnego. KołECKA (14) wraz ze współpracownikami w opisanych wcześniej badaniach dowodzą, że wczesnie prowadzone redresje i opatrunki

gipsowe zapobiegają pogłębianiu się deformacji. K. Mars-Gawlikowska, M. Łepkowska, A. Łukaszewska (16) przeprowadziły badania na temat skuteczności rehabilitacji u 33 dzieci z AMC w zależności od wieku rozpoczęcia leczenia. Najlepsze wyniki osiągnięto u chorych, u których fizjoterapia włączona została nie później niż do pierwszego roku życia. Nabyli oni całkowita samodzielność. Autorki wnioskuje też na podstawie własnych obserwacji, że tam gdzie rehabilitacja została zatrzymana, bardzo szybko następowało pogorszenie i nawrót zniekształceń. Podczas terapii prowadzonej z pacjentką zaobserwowano pogorszenie mobilności i nieduże pogorszenie wyników testów funkcjonalnych, gdy spadała intensywność rehabilitacji oraz aktywności poza czasem fizjoterapii. Podobne badania na grupie 28 chorych na artrogrypozę przeprowadzała wcześniej A. Łukaszewska i B. Górak (8). Również z nich wynika, że jedynie bardzo wczesne wprowadzenie kompleksowej rehabilitacji i jednocześnie wykonywanie zabiegów wielospecjalistycznych dają szansę na częściowe usamodzielnienie się pacjenta w przyszłości. Sześciomiesięczna obserwacja pacjentki, która fizjoterapię połączoną z leczeniem zachowawczym i operacyjnym miała zapewnioną od urodzenia, mimo ciężkiej postaci AMC pozwala stwierdzić, że można osiągnąć częściową samodzielność, co potwierdza wnioski z wszystkich wcześniej wspomnianych badań. Z analizy wyników testów funkcjonalnych wynika, że systematyczna fizjoterapia metodą PNF odbywająca się średnio 7 godzin na tydzień może poprawić funkcje i komfort życia chorego na artrogrypozę. Najmniejsza poprawa zaznaczyła się w zakresie funkcji kończyn górnych, co zauważyli również pozostali terapeuci pracujący z pacjentką w badanym okresie czasu. W literaturze nie znaleziono doniesień na temat efektywności terapii według koncepcji PNF u pacjentów z artrogrypozą. Niniejsze opracowanie pomimo, iż jest studium przypadku uzasadnia możliwość wykorzystania tej formy terapii w rehabilitacji kompleksowej pacjentów z AMC. Doniesienie Sosnowskiego (17) dotyczące aktywnej rehabilitacji przedstawia istotę treningu czynności dnia codziennego. Niepełnosprawni poruszający się na wózkach inwalidzkich wyjeżdżają na obozy rehabilitacyjne, na których ćwiczą poruszanie się na wózku, samodzielność w samoobsłudze oraz poznają sporty, które są dostosowane do ich możliwości. Dodatkowym celem turnusu jest integracja z rówieśnikami dotkniętymi podobną niepełnosprawnością. Obozy takie dają bardzo dobre rezultaty w motywacji pacjenta do ćwiczeń oraz w osiąganiu samodzielności wykonywania czynności dnia codziennego. Mimo że doniesienie to dotyczy osób poruszających się na wózku można sądzić, że jest cenną uwagą na temat sposobu rehabilitacji osób niepełnosprawnych. Dzięki testom funkcjonalnym przeprowadzonym w ramach niniejszej pracy zaobserwowano, że najlepsze wyniki pacjentka uzyskała po przebytych obozie letnim z grupą osób niepełnosprawnych. Pacjentka w

wywiadzie określiła, że zwiększona aktywność ruchowa na tym obozie wynosiła około 4 godziny dziennie (ćwiczenia ze studentem fizjoterapii, spacer, w tym duża ilość w terenie, pływanie, a także większa ilość samodzielnie wykonywanych czynności dnia codziennego). Nawiązanie kontaktu zarówno z innymi osobami niepełnosprawnymi, jak i pozostałymi uczestnikami obozu było bardzo korzystne w motywacji do działania, a odbyty obóz przyniósł korzyści w usprawnianiu pacjentki. W ankiecie przeprowadzonej z pozostałymi terapeutami pracującymi z pacjentką podkreślono jako znaczący sukces terapii wyjście z domu i pozyskanie znajomych w grupie wspólnotowej osób niepełnosprawnych i ich przyjaciół.

W ocenie badających oraz pozostałych rehabilitantów pacjentka powinna kontynuować intensywną rehabilitację w celu utrzymania osiągniętych postępów oraz dalszego zwiększania samodzielności, co pozwoli na dalszą edukację i wykonywanie zawodu dostosowanego do jej możliwości. W związku z powyższymi wynikami badań, analizą dostępnych doniesień naukowych i retrospektywną analizą dokumentacji leczenia można podsumować, iż:

- Wcześniej wprowadzona terapia zachowawcza u pacjentki z AMC przynosi dobre rezultaty i pozwala na lepsze wyniki operacji ortopedycznych.
- Operacje ortopedyczne, w przypadku nieskuteczności terapii zachowawczej, są niezbędne dla usprawniania ruchowego pacjenta z AMC.
- Metoda PNF w terapii chorej z AMC daje pozytywne skutki w pracy nad poprawą funkcji ruchowych takich jak: lokomocja, zmiany pozycji, w mniejszym stopniu w poprawie funkcji kończyn górnych.

#### PIŚMIENNICTWO:

1. Dalton P., Clover L., Wallerstein R., Stewart H., Genzel-Boroviczeny O., Dean A., Vincent A.: „*Fetal arthrogryposis and maternal serum antibodies*”, *Neuromuscular Disorders*, 2006, 16, s. 481-491
2. Mennen U.: „*Arthrogryposis multiplex congenita*”, *The Journal of Hand Surgery (British and European Volume)*, 2005, 30B(5), s. 468-474
3. Gordon N.: „*Arthrogryposis multiplex congenita*”, *Brain and Development*, 1998, 20, s. 507-511
4. Hausmanowa-Petrusewicz I.: „*Choroby mięśni*”, Wydawnictwo Naukowe PWN, Warszawa, 1993

5. Mielnik-Błaszczak M., Borowska M.: „*Arthrogryposis multiplex congenita (AMC) – case report*”, *Annales Universitatis Mariae Curie-Skłodowska*, 2002, vol. LVII, N2, 148, s. 437-441
6. Chen H.: „*Arthrogryposis*”, *eMedicine* 2007, [www.emedicine.com/ped/topic142.htm](http://www.emedicine.com/ped/topic142.htm)
7. Riemersma S., Vincent A., Beeson D., Newland C., Hawke S., Garabedian B., Eymard B., Newson-Davis J.: „*Association of Arthrogryposis Multiplex Congenita with Maternal Antibodies Inhibiting Fetal Acetylcholine Receptor Function*”, *The Journal of Clinical Investigation*, 1996, 98, s. 2358-2363
8. Łukaszewska A., Górak B.: „*Wczesna kompleksowa rehabilitacja lecznicza dzieci z artrogrypozą wrodzoną*”, *Postępy Rehabilitacji*, 1997, t. 11(4), s. 69-74
9. Puchała J., Sułko J., Radło W.: „*Leczenie operacyjne kończyn górnych w arthrogryposis multiplex congenita*”, *Chirurgia Narządów Ruchu i Ortopedia Polska*, 2001, 66(2), s. 143-149
10. Choi I. H., Yang M. S., Chung C. Y., Cho T. J., Sohn Y. J.: „*The treatment of recurrent arthrogryptic club foot in children by the Ilizarov method*”, *Journal of Bone and Joint Surgery*, 2001, 83-B, s. 731-737
11. Lejman T., Sułko J., Kowalczyk B.: „*Możliwości poprawy lokomocji dzieci z arthrogryposis multiplex congenita*”, *Chirurgia dziecięca*, 2000, 1, s. 37-40
12. Janiak K., Biegański T., Oszukowski P., Respondek-Liberska M.: „*Arthrogryposis – a case report*”, *Archives of Perinatal Medicine*, 2000, 6(3), s. 49-51
13. Steinberg B., Nelson V., Feinberg S.: „*Incidence of Maxillofacial Involvement in Arthrogryposis Multiplex Congenita*”, *The Journal of Oral and Maxillofacial Surgeons*, 1996, 54, s. 956-959
14. KołECKA E., Niedzielski K., Lipczyk Z., Bik K., Kraska T., Golański G.: „*Leczenie deformacji stóp u dzieci z artrogrypozą – ocena wyników*”, *Chirurgia Narządów Ruchu i Ortopedia Polska*, 2006, 71(6), s. 463-466
15. Samekova H., Bialik V., Bialik G.: „*Arthrogryposis multiplex congenita – local experience*”, *Ortopedia Traumatologia Rehabilitacja*, 2006, 8 (1), s. 69-73
16. Mars-Gawlikowska K., Łepkowska M., Łukaszewska A.: „*Leczenie rehabilitacyjne dzieci z artrogrypozą*”, *Postępy Rehabilitacji*, 2000, 14(3), s. 95-98
17. Sosnowski S., Kurczewski M., Kaładyńska M., Zakrzewska K.: „*Proces aktywnej rehabilitacji chorych po urazach rdzenia kręgowego*”, *Ortopedia Traumatologia Rehabilitacja*, 2000, 1

Adres autora:

Dr n.kf. Mariusz Janusz

32-445 Zawada 275

Email: [rehabilitacja@rehabilitacja.net.pl](mailto:rehabilitacja@rehabilitacja.net.pl)