

# Choroby nerwowo-mięśniowe i ich usprawnianie

---

Określenie choroby nerwowo-mięśniowe dotyczy wszelkich jednostek chorobowych, które w swojej pierwotnej patologii upośledzają sferę motoryczną począwszy od komórek rogów przednich rdzenia, a skończywszy na samych mięśniach. Podstawową cechą łączącą je w jedną grupę jest osłabienie siły mięśniowej wynikające z uszkodzenia które wystąpiło w dowolnym miejscu drogi przewodzenia. Dla przypomnienia poszczególne anatomiczne składowe sfery motorycznej to: komórki rogów przednich rdzenia, nerwy obwodowe, połączenia nerwowo-mięśniowe i mięśnie. Choroby te mogą mieć charakter wrodzony lub nabyty.

Najnowsze prace źródłowe wyróżniają trzy grupy schorzeń:

1. Miopatie-patologia dotyczy samych mięśni
2. Zaniki mięśniowe pochodzenia rdzeniowego
3. Osłabienia mięśni wskutek uszkodzenia nerwów obwodowych w następstwie zadziałania szkodliwych czynników [toksyczne, zakaźne, alergiczne, niedobory witamin].

Terminem dystrofia mięśniowa określa się grupę miopatii mających podłoże genetyczne, © stałym postępującym przebiegu. Choć choroby nerwowo-mięśniowe różnią się między sobą objawami, patologią i obrazem klinicznym, to jednak we wszystkich przypadkach wskazane jest usprawnianie spowodowane typowym dla tej grupy chorych postępującym osłabieniem mięśni, które pozostawione bez interwencji zawsze doprowadza do upośledzenia czynnościowego i zniekształceń.

Niezwykle ważne dla praktyki jest to, że dobrze przygotowany terapeuta jest w stanie przewidzieć, wpływać i czasem przeciwdziałać powikłaniom.

Fizjoterapeuta musi być: konsultantem, doradcą osobą motywującą dziecko i rodzinę do pracy. Konieczna jest znajomość sekwencji pojawiania się ograniczeń ruchomości, tworzenia się mechanizmów kompensacyjnych ułatwiających i utrudniających prawidłowe funkcjonowanie. Można mówić o kinezyterapii adaptacyjnej, która podtrzyma samodzielność chorych w zmieniających się na niekorzyść warunkach morfologicznych.

## Postępująca dystrofia mięśniowa [dystrofia musculorum progresiva]

Najczęściej występującą i najlepiej poznaną jest dystrofia mięśniowa Duchenne'a [DMD-Duchenne's muscular dystrophy] zwana także dystrofia rzekomo przerostową lub dystrofia mięśniową postępującą. Chorobę tę rozpoznaje się w 13-33 przypadkach na 100 tyś. żywych, urodzonych chłopców. Dziedziczenie jest związane z chromosomem X, a choroba rozwija się u potomków płci męskiej w wyniku przeniesienia go od matki. Dzięki postępowi biologii molekularnej ustalono, że za rozwój choroby odpowiedzialna jest mutacja chromosomu XP21 w genie kodującym białko dystrofinę [Koenig N. , Hoffman E. P. , Bertelson C. J. , 1987].

### Zmiany histopatologiczne.

W początkowym okresie choroby włókna są zaokrąglone i powiększone w miarę rozwoju choroby obserwuje się podłużne rozszczepianie się włókien, zatarcie poprzecznego prążkowania, pomnożenie jąder sarkolemy, z czasem zmniejsza się ilość włókien mięśniowych i rozwija się tkanka łączna i tłuszczowa.

### Zmiany biochemiczne.

W surowicy krwi stwierdza się podwyższenie stężenia kinazy kreatynowej. w moczu zwiększa się ilość kreatyny. W obrazie elektromiogramu zjawiska typowe dla miopatii [nieproporcjonalnie bogaty zapis wysiłkowy w stosunku do słabego skurczu].

### Objawy.

Do najwcześniejszych należy opóźnienie chodzenia i biegania w stosunku do wieku "niezgrabność", "przerost" określonych grup mięśniowych. Najczęściej ta pseudodystrofia dotyczy mięśni brzuchatych łydki, naramiennych, podgrzebieniowych. Mięśnie dotknięte przerostem mają zbitą konsystencję odczuwalną przy dotyku. W badaniach mikroskopowych wycinków tych mięśni stwierdza się przerost tkanki łącznej i nagromadzenie komórek tłuszczowych. W ciągu roku siła mięśniowa zmniejsza się o 0,322 jednostki w 10-o stopniowej skali. Średnie wyniki punktowe pochodzą z testów 34 mięśni, które oceniono na podstawie Skali Komitetu Badań Naukowych. opracowanej dla ręcznej oceny mięśni [Florence J. M. , Pandya S. , King W. ] w ramach Collaborative Investigation of Duchenne Dystrophy [CIDD].

Najwcześniejszy proces ten zachodzi w mięśniach bliższych [ksobnych]. Charakterystycznym objawem jest zwiększenie się lordozy lędźwiowej, spowodowane osłabieniem mięśni obręczy biodrowej i prostowników kolana. Chód jest kaczkowy z tendencją do koszącego. Utrudnienie chodu uwidacznia się podczas chodzenia po schodach. Chorzy z trudem wstają z pozycji leżącej. W miarę postępującego osłabienia mięśni dziecko zmuszone jest wstawać "wspinając się po sobie" - jest to objaw Gowera świadczący o osłabieniu mięśni ksobnych. Razem z narastającym osłabieniem mięśni powstają przykurcze: zgięciowe w obrębie stawów biodrowych, kolanowych, stopy w zgięciu podeszwowym i odwróceniu. Przykurcz pasma biodrowo-piszczelowego i nadmierny przykurcz ścięgna Achillesa znacznie ograniczają mechanikę utrzymania postawy. Powstałe przykurcze są czasem wynikiem samoistnej kompensacji, np. przykurcz w zgięciu w stawach skokowych górnych, to nic innego jak naturalnie wytworzony mechanizm Puttiego, pozwalający na blokowanie stawów kolanowych w przypadku niewystarczającej siły mięśni czworogłowych. Pogłębiona lordoza lędz. i odchylenie pleców do tyłu, to mechanizm biernej stabilizacji st. biodrowych, mający na celu przeniesienie środka ciężkości do tyłu w stosunku do osi obrotu w tych stawach. Powyższe przykurcze umożliwiają maksymalną stabilizację w stawach biodrowych i kolanowych co umożliwia chodzenie nawet przy sile mięśniowej mniejszej od 3 wg. skali Lovetta. Prowadząc kinezyterapię należy o tym pamiętać.

W obrębie stawów ramiennych dziecko z dystrofią jest wiotkie, pojawiają się przykurcze zgięciowe łokci. W czasie próby przenoszenia chwytem pod pachy, dziecko wyslizguje się z rąk. Przebywanie w pozycji siedzącej na wózku nasila występujące przykurcze.

Do nagłego pogorszenia dochodzi w wieku 6-7 lat w wyniku szybkiego postępu choroby w wieku 9-10 lat dziecko traci zdolność samodzielnego chodzenia, a około 12-13 lat w ogóle przestaje chodzić. Najłagodniejsze postępujące dystrofie mięśniowe związane z wadami chromosomu X nazywa się dystrofią Brooka. Dotyczy to chłopców, którzy po 15 r. ż. zachowali zdolność chodzenia. Z czasem trwania choroby dochodzi do powstania bocznego skrzywienia kręgosłupa jednakże nie obserwuje się wyraźnego zniekształcenia przed ukończeniem 11 r. ż. Tworzy się ono w odpowiedzi na osłabienie mięśni grzbietu i w miarę jak chłopiec spędza coraz mniej czasu w pozycji stojącej a coraz więcej w siadzie ulega pogłębieniu i w niedługim czasie utrwała się. Wraz z osłabieniem mięśni oddechowych kaszel staje się nieproduktywny, co sprzyja powstawaniu zakażeń układu oddechowego, które w wielu przypadkach staje się przyczyną śmierci. Postępująca dystrofia mięśnia sercowego zawsze prowadzi do zgonu [Dubowitz V 1978]

Ewentualne upośledzenia umysłowe nie są postępujące wraz z chorobą jednak mogą dodatkowo opóźniać rozwój fizyczny dziecka. Na szczęście u tych chorych sporadycznie dochodzi do wystąpienia zaburzeń w pracy jelit, pęcherza moczowego i innych ubytków neurologicznych.

### Leczenie.

Nie istnieje leczenie przyczynowe. Nie ma leku, którego podanie u chorych z dystrofią byłoby celowe. chociaż istnieje kilka doniesień [Brooke M. H., Fenichel G., Griggs R., 1987, Mendell J. R., 1989] potwierdzających korzystny wpływ prednizonu na przedłużenie życia u chorych i przyrost masy mięśniowej. Postulowano również korzystne działanie przeszczepu szpiku kostnego jako uzupełnienie brakującej dystrofiny [Partridge TA, 1991]

Zitter i Allsop zaproponowali postępowanie objawowe, obok usprawniania ruchowego zajęcia z rodzicami. Doświadczony terapeuta powinien uświadomić rodzinie i samemu dziecku, że:

- można przewidzieć niektóre powikłania dystrofii,
- można wydłużyć czas samodzielnego poruszania się dzięki odpowiedniemu usprawnianiu i okresowemu stosowaniu stabilizatorów,
- jeśli kiedyś zostanie opracowane postępowanie przyczynowe największą szansę na leczenie będą miały dzieci w dobrej formie fizycznej.

### Badanie przez fizjoterapeutę.

Każde dziecko przed rozpoczęciem ćwiczeń winno być zbadane przez rehabilitanta. Testy wydolności czynnościowej dla obręczy barkowej i kończyny górnej, oraz dla obręczy biodrowej i kończyny dolnej, oraz skala manualnej oceny mięśni zawarte są w załącznikach.

Na podstawie corocznego punktowego określenia siły mięśniowej można ustalić szybkość postępowania choroby, przebieg gwałtowny to roczne pogorszenie >10%, przebieg umiarkowany 5-10% i powolny <5% pogorszenia stanu rocznie.

W badaniu uwzględnia się następujące mięśnie:

- czworoboczne cz. górną i dolną
- piersiowe
- najszersze grzbietu
- trójgłowe ramienia
- równoległoboczne
- biodrowo-lędźwiowe
- naramienne
- zębate przednie
- czworogłowe uda
- pośladkowe wielkie, średnie
- piszczelowe przednie
- brzucha

Warunkiem rzetelności pomiarów jest wykonywanie badania zawsze przez tę samą osobę. W celu pełnej oceny m. zębatego przedniego stosuje się specjalne ustawienie. Dziecko staje z wyprostowanymi rękami rozłożonymi poziomo na wysokości oczu, w tej pozycji ocenia się stopień odstawania łopatek. Dopiero po tej próbie przeprowadza się dalszy ciąg badania w pozycji typowej. Pojawiają się trudności w ocenie siły mięśni brzucha, co jest związane z osłabieniem mm. zginaczy szyi i głowy i wynikającym z tego dodatkowym obciążeniem dla mięśni brzucha [długie ramię dźwigni] Wg. wielu badaczy rzetelność pomiaru zakresu ruchu może być zachowana jedynie wtedy, gdy pomiarów dokonuje ta sama osoba. Dokonujemy pomiarów w stawach głównych.

### Rehabilitacja.

Zadaniem usprawniania jest przeciwdziałanie:

1. Postępującemu zanikowi mięśni
2. Zmniejszaniu się zakresów ruchu w stawach
3. Utracie zdolności chodzenia
4. Pogarszaniu się wydolności oddechowej

5. Urazom psychicznym dziecka i jego rodziny
6. Zmniejszaniu się ogólnej wydolności czynnościowej
7. Postępującej skoliozie
8. W razie potrzeby bólowi

Strategia opieki domowej powinna polegać na zaangażowaniu opiekunów w proces usprawniania ruchowego, doszkalanii, wykorzystaniu pomocy osób innych, stowarzyszeń i fundacji.

Zapobieganie powstawaniu zniekształceń nakłada obowiązek prowadzenia ćwiczeń rozciągających i pozycjonowania, włącznie z użyciem aparatów stabilizujących.

Z wielu doniesień wynika że wykonywanie ćwiczeń submaksymalnych u chorych z dystrofią Duchenne'a nie wpływa znacząco na zwiększenie siły mięśniowej i poprawę wydolności czynnościowej [Vignos P. Watkins M, 1986] W tych samych badaniach nie stwierdzono niekorzystnego wpływu tych ćwiczeń na przebieg choroby. Podczas wykonywania ćwiczeń wytrzymałościowych w organizmach chorych obserwowano podobne reakcje metaboliczne jak w sytuacji stresowej. Podobne reakcje stwierdzono u pacjentów z innymi chorobami nerwowo-mięśniowymi, chociaż w żadnym badaniu nie udowodniono ich szkodliwego wpływu na siłę mięśniową i wydolność czynnościową.

#### Utrzymanie zdolności do chodzenia.

Wskutek osłabienia mięśni pośladkowych i przykurczu pasma biodrowo-piszczelowego powstaje chód kaczkowaty, pogłębia się lordoza lędźwiowa. Aby stabilizować kolano i wskutek skrócenia mięśnia trójgłowego, chory chodzi z palców. W takiej sytuacji nawet niewielki przykurcz wstawie kolanowym może uniemożliwić chodzenie. Aby do tego nie dopuścić należy codziennie wykonywać ćwiczenia rozciągające i stosować odpowiednie szynowania zewnętrzne. Obecnie chirurdzy -ortopedzi próbują wydłużać ścięgna [metoda przezskórno wydluzenia scięgna Achillesa. przemieszczenie przyczepu m. piszczelowego tylnego]. Tego typu zabiegi wykonuje się w P A IPAM w Krakowie i wielu innych ośrodkach.

Założeniem usprawniania kooperacyjnego jest szybkie rozpoczęcie ćwiczeń, pionizacja 1 godz. dziennie i uzyskanie samodzielnego chodu.

#### Wózki inwalidzkie.

Zakup wózka powinien być ostatecznością po wyczerpaniu innych sposobów umożliwienia poruszania się. Bywa, że dziecko zazna komfortu korzystania z wózka [większa niezależność, wygoda, mniejszy wysiłek] i nie chce korzystać z możliwości chodzenia w aparatach. Niestety z wykorzystaniem wózka wiąże się nasilenie przykurczy i wstąpienie skoliozy. Dlatego nawet wtedy, gdy dziecko nie chodzi, należy codziennie go pionizować na stole pionizacyjnym.

W doborze wózka należy uwzględnić:

- blat podpierający ręce z regulowaną wysokością
- podpórki pod nogi z regulowanym kątem nachylenia i wyposażone w zapiętki
- sztywne siedzisko, które zapewnia lepszą stabilizację miednicy
- boczne podpórki w celu stabilizacji tułowia
- odpowiednią szerokość siedziska, lepsze jest nieco węższe niż zbyt szerokie
- regulowany kąt nachylenia oparcia
- miękką poduszkę na siedzisku zapobiegającą odleżynom
- wyprofilowane oparcie
- zagłówek

Nie wolno dopuścić do otyłości, trzeba zapobiegać deformacjom kręgosłupa. Z obserwacji wynika, że pojawia się skrzywienie wypukłością zwrócone w stronę ręki dominującej, należy zatem co jakiś czas zmieniać manetkę sterowniczą przy wózku. Pamiętajmy, że istnienie kyfoskoliozy będzie dodatkowo ograniczać sprawność układu oddechowego i utrudniać pracę i tak już osłabionym mięśniom oddechowym.

*Pozycja leżąca w nocy może powodować występowanie niewydolności oddechowej, dlatego, że mechanika oddychania w pozycji leżącej jest gorsza, ze względu na nacisk zawartości jamy brzusznej na przeponę. Należy zatem prawidłowo układać dziecko do spania, w zaawansowanych przypadkach może być konieczne wykorzystanie łóżka z regulacją nachylenia.*

### Wydolność oddechowa.

Główną przyczyną powstania niewydolności oddechowej jest postępujące osłabienie mięśni oddechowych oraz obecność kyfoskopiozy.

Wśród typowych objawów niewydolności oddechowej są: szybkie męczenie się, senność w ciągu dnia, bóle głowy przy przebudzeniu, niespokojny sen, uczucie wysiłku w czasie próby zaczerpnięcia głębokiego wdechu.

Bardzo ważne jest stosowanie ćwiczeń oddechowych od samego początku razem z nauką kaszlu. Również rodzina powinna być poinstruowana jak należy wykonywać drenaż ułożeniowy, oklepywanie i wspomagać kaszel.

Dziecko z dystrofią winno być pod stałą opieką pulmonologa.

Do zadań terapeuty należy również pomoc w zorganizowaniu otoczenia w miejscu zamieszkania dziecka tak, aby zaadaptować sprzęty do jego potrzeb i możliwości.

### Ból.

W kinezyterapii dziecka z dystrofią nie wolno narażać go na ból. Ból pojawia się najczęściej podczas ćwiczeń rozciągających. Jeżeli ból stanowi problem należy mu przeciwdziałać.

## **Dystrofią twarzowo-łopatkowo-barkowa. [Fascioscapulohumeral dystrophy]**

Jest chorobą dziedziczną autosomalnie i dominującą. Uszkodzenie dotyczy genu na chromosomie 4. Początkowo choroba dotyczy mięśni twarzy i obręczy barkowej, ale może zająć obręcz biodrową. Osłabienie postępuje od części bliższych do dystalnych. Jednak w tym typie, w odróżnieniu od dystrofii Duchenne'a osłabienie rzadko dotyczy m. najszerzego grzbietu, a często mm. twarzy i dolnej części m. równoległobocznego, co pomaga w różnicowaniu.

## **Dystrofią miotoniczna [miotonic dystrophy MTD]**

Dziedziczna autosomalnie i dominująco, a gen odpowiedzialny za jej powstanie znajduje się na chromosomie 19.

Pierwsze objawy pojawiają się w okresie dorastania, a są to: nadmierne napięcie mięśni, wydłużenie czasu ich rozkurczu i osłabienie mięśni. W miarę postępującego osłabienia zmniejsza się ich napięcie. Sztywność jest najczęstszym objawem i jest spowodowana wzrostem napięcia spoczynkowego mięśni. Często chorzy mają charakterystyczny wygląd: długa, szczupła twarz z zanikiem mm. twarzy okolicy skroniowej i mm. żwaczy, łysienie w okolicy czołowej i zanik mm. mostkowo-obojęzyczkowo-sutkowatych. Jako pierwsze ulegają zanikowi mięśnie części dalszych. Objawia się to trudnością w odkręcaniu słoików lub opadaniem stopy.

Do najcięższych postaci należą te, objawiające się tuż po urodzeniu tzw. miotonia wrodzona [ch. Thomsena].

Głównym celem usprawniania jest wzmacnianie mięśni cz. dalszych i zapobieganie deformacjom kręgosłupa.

# Rdzeniowy zanik mięśni [spina muscular atrophy SMA]

Choroba występuje w trzech postaciach.

1. Wczesnodziecięca [tzw. ch. Werdniga-Hoffmana]
2. Pośrednia [tzw. II typ lub przewlekła postać ch. Werdniga-Hoffmana]
3. Młodzieńcza [ch. Kugelberga-Welandera]

Wszystkie dziedziczą się recesywnie, mutacja lokalizuje się w genach na chromosomie 5. Patologia dotyczy rogów przednich rdzenia kręgowego, z powodu choroby neuronów ruchowych dochodzi do zaniku i osłabienia mięśni.

Chorzy z postacią wczesnodziejącą umierają przed ukończeniem 3 r. ż. z powodu niewydolności oddechowej. Pośrednia postać również występuje u małych dzieci ale jej przebieg jest łagodniejszy i bardziej przewlekły. Obecnie zwraca się uwagę na intensywną rehabilitację i zaopatrzenie ortopedyczne. Chorobę rozpoznaje się na podstawie badania klinicznego i badania EMG, które wykazuje odnerwienie mięśni z drzeniem włókienkowym i małą ilością jednostek motorycznych. Postać Kugelberga-Welandera rozpoczyna się między 5 a 15 r. ż. Objawia się postępującym zanikiem i osłabieniem mięśni, oraz występującymi drganiami pęczkowymi mięśni. Najwcześniej zmiany dotyczą mięśni dalszych. Obserwuje się osłabienie odruchów ścięgniętych i postępujące powoli osłabienie mięśni, natomiast rzadko powstają deformacje kręgosłupa.

Cele i zadania rehabilitacji pokrywają się z celami leczenia usprawniającego w dystrofii. Pamiętać jednak trzeba, że w przypadkach rdzeniowych zaników, mięśnie lepiej poddają się bezpośredniej stymulacji biomechanicznej, jak masaż, ćwiczenia z oporem, gdyż istota patologii leży poza włóknami mięśniowymi. w rogach przednich rdzenia kręgowego.

## Podsumowanie

Wszystkie choroby przedstawione wyżej objawiają się postępującym osłabieniem i zanikiem mięśni szkieletowych, tworzeniem się zniekształceń i narastającym upośledzeniem fizycznym.

W kinezyterapii dominuje oddziaływanie indywidualne.

Godne polecenia są ćwiczenia stosowane w wodzie, które są formą ćwiczeń ogólnousprawniających, najbardziej akceptowanych przez chorego.

Woda stwarza warunki odciążenia, umożliwiając lepszą stabilizację ciała. Środowisko wodne doskonale nadaje się do prowadzenia ćwiczeń oddechowych.

Zajęcia w wodzie należałoby podzielić na trzy części:

1. Ćwiczenia oswajające z wodą i ćw. czynne w odciążeniu dla tych grup mięśniowych, które najtrudniej jest ćwiczyć w środowisku naturalnym
2. Ćwiczenia doskonalące lokomocję, zabawy i gry w pozycji stojącej
3. Ćwiczenia oddechowe wraz z pływaniem na dystansie.

Mówiąc o ćwiczeniach w wodzie jeszcze raz należy podkreślić aspekt bezpieczeństwa i unikania przetrenowania, bardzo szkodliwego dla tej grupy chorych.

Wśród innych działań rehabilitacji wykorzystuje się terapię zajęciową i pracoterapię.

Z fizykoterapii stosuje się.

- kąpiele solankowe
- masaż wirowy
- łagodny masaż klasyczny

- ultradźwięki o małym natężeniu 0, 1-0, 2 W/cm przykręgosłupowo w celu uzyskania ogólnego wpływu autonomicznego i poprawę ukrwienia tętniczego [Ketz. Kihn]
- elektrostymulację prądem niskiej częstotliwości [Scott O]

Na zakończenie chciałbym przytoczyć fragmenty listu człowieka cierpiącego na chorobę mięśni, który próbuje podzielić się swoim doświadczeniem w zmaganiach z chorobą.

*"...rehabilitacja powinna być wielokierunkowa i dotyczyć podtrzymania maksymalnej ogólnej sprawności fizycznej. Ważne jest również, aby nie ułatwiać pacjentowi wykonania czynności życia codziennego. . . Sam wytworzyłem sobie zasadę, że z pomocy innych korzystam tylko w ostateczności. Podobnie nie wolno rezygnować z pewnych ruchów. Najniebezpieczniejszą rzeczą jest zapomnieć o możliwości ruchu. zapomnieć odczuwania ruchu. Pamięć mięśniowa odgrywa wielką rolę w czynnościach. . . Następna sprawa dotyczy tzw. oprzyrządowania. . . Chodzi o to, aby nie ułatwiać zbyt wcześnie. Na zakończenie sprawa podstawowa. Sądzę, że najważniejszą rzeczą jest nie dać się wybić z rytmu. Życie w rytmie jest po prostu łatwiejsze..."*

Opracowanie: Mariusz Janusz

---

## Piśmiennictwo:

1. Brooke MH, Fenichel G, Griggs R,; Clinical investigation of Duchenne muscular dystrophy. Interesting results in a trial of prednisone. Arch. neurol. 1987, 44, 812-817.
  2. Buczkiewicz A; Rehabilitacja w chorobach mięśni. PZWL W-wa 1993
  3. Florence JM, Pandya S, King W,; Clinical trials in Duchenne dystrophy. standardisation and reliability of evaluation procedures. Phys. Ther. 64, 41-45
  4. Dubovitz V,; Muscle disorders in childhood. London WB Saunders 1978, 22
  5. Hausmanowa-Petrusewicz I,; Elektromiografia kliniczna. PZWL W-wa 1980
  6. Jakimowicz W,; Neurologia kliniczna w zarysie. PZWL W-wa 1987
  7. Partridge TA,; Myoblast transfer: Possible therapy for inherited myopathies? Muscle Nerve 1991, 14, 197-212
  8. Scott O, Vrbova S, Hyde S, Dubovitz V,; Chronic electrical stimulation: Muscle function studies in children with neuromuscular disease. In: Comprehensive Neurologic Rehabilitation. Vol S. New York, Demos, 1989, 309-313
  9. Tecklin JS,; Fizjoterapia pediatryczna. PZWL W-wa 1994
- 

## Ocena wydolności oddechowej VC - spirometrem

**Badanie siły mięśniowej wg Brooka j. w.** (Florence J. . . Pandya S. . King W. Intrarter reliability og manual muscle test (Medical Research Council Scale) grades in Duchenne muscular dystrophy. Phys. Ther. 1992. 72, 115-126)

Konieczne jest by badanie wykonywała jedna i ta sama osoba.

Skala 11-stopniowa.

0    1    2    -3    3    +3    -4    4    +4    -5    5

|  
program funkcjonalny antygravitacyjny

---

## Ocena wydolności czynnościowej kd i obręczy biodrowej

(wg Yignos PJ, Spencer GE, Archibald KG: Management of progressive muscular dystrophy of childhood. JAMA 1963, 184, 89-96)

Stopień	Wydolność czynnościowa
1	bez pomocy chodzi i wspina się na schody
2	chodzi i wspina się na schody, wspierając się o poręcz
3	wolno chodzi i wspina się na schody, wspierając się o poręcz (ponad 12' przy wejściu na 4 standard. stopnie)
4	samodzielnie chodzi, może wstać z krzesła, ale nie może wejść na schody
5	samodzielnie chodzi, ale nie może wstać z krzesła, ani wejść na schody
6	chodzi przy pomocy osoby drugiej, albo używając wysokich stabilizatorów kończyn dolnych
7	chodzi używając stabilizatorów, ale utrzymanie równowagi jest możliwe tylko przy czyjejś pomocy
8	stoi używając wysokich stabilizatorów, nie jest w stanie chodzić nawet z pomocą osoby drugiej
9	porusza się tylko na wózku inwalidzkim
10	leży w łóżku, obraca się na boki samodzielnie
11	na stałe leży w łóżku

---

## Ocena wydolności czynnościowej kg i obręczy barkowej wg Brooka i wsp.

(Brooke MH, Fenichel G, Griggs R. Glinical i nvestigations in Duchenne dystrophy. Part 2.



Determinations of the "power" of therapeutic trials based on natural history. Muscle Nerve 1983, 6. 91-103).

<b>Stopień</b>	<b>Wydolność czynnościowa</b>
1	stoi z rękami wzdłuż tułowia, może wykonywać nimi pełne krążenie (odwiedzenie) aż do złączenia dłoni nad głową
2	może unieść ręce ponad głowę, tylko po ugięciu w st. łokciowych (zmniejsza się promień zakreślonego koła) lub wykorzystuje mm pomocnicze
3	nie jest w stanie unieść rąk nad głową, ale unosi do ust szklankę z wodą (może użyć obydwu rąk)
4	unosi ręce do ust, ale nie jest w stanie unieść szklanki
5	nie jest w stanie unieść rąk do ust, utrzymuje w ręku długopis lub może zbierać drobne przedmioty ze stołu
6	nie jest w stanie unieść rąk do ust, ani wykonać nimi jakichkolwiek czynności