



Stanisław Kijowski
POLITECHNIKA OPOLSKA

FORMY AKTYWNOŚCI RUCHOWEJ OSÓB Z DYSTROFIĄ MIĘŚNIOWĄ POSTĘPUJĄCĄ

ABSTRACT

Forms of movement activity in patients with progressing muscle dystrophy

The main point of this paper is to show different forms of movement activity of patients with progressing muscle dystrophy at different stages of Duchenne's disease. In the first stage of disease, it is advised to do movement exercises aimed at improving locomotion as well as general efficiency, for example Nordic Walking in different terrain conditions. The second stage of the disease comprises patients who are not able to walk and use wheelchairs. Movement exercises concentrate on wheelchair driving skills improvement as well as games and activities with the usage of active recreational equipment. In the third stage movement activities concentrate on sustaining and improving physical activities in the range of everyday activities, for example: going to the toilet, washing, putting on clothing, preparing food, etc. The fourth stage – movement activities are used to prevent joint/muscle cramps, by doing exercises in a water environment, upright parapodium, etc. Stage five means prevention of air-passages infections by activating the chest muscles and diaphragm in a form of supported breathing exercises with resistive breath out and usage of respirators in the home therapy supporting breathing process. The paper underlines an important role of movement activities in different stages of disease process which contribute to improve the quality of life of patients with progressing muscle dystrophy.

Key words: Duchenne muscular dystrophy, stages of illness, activity movement

WPROWADZENIE

Mija 150 lat od chwili, gdy francuski neurolog Guillaume Benjamin Amand Duchenne po raz pierwszy opisał przypadek postępującego i nieodwracalnego zaniku mięśni (1860 r.). Dystrofia mięśniowa postępująca (Duchenne muscular dystrophy – DMD) jest chorobą genetyczną powodującą zanik mięśni z niedoboru dystrofiny [1]. Zadaniem dystrofiny jest stabilizacja komórki mięśniowej w czasie skurczu i rozkurczu mięśni. Odpowiada ona również za utrzymanie właściwej homeostazy wapnia komórki [2].

OBJAWY DYSTROFII MIĘŚNIOWEJ POSTĘPUJĄCEJ

Choroba ma charakter postępujący. Pierwsze objawy ujawniają się pomiędzy 3. a 10. r.ż. dziecka. Obejmują opóźniony rozwój ruchowy, kaczkowy chód, kłopoty z bieganiem

i chodzeniem po schodach. Chorzy mają trudności z podnoszeniem się z pozycji niskich, wspinając się rękoma po własnych udach (tzw. manewr Gowersa) [3]. Charakterystyczne symptomy to pseudohipertrofia mięśni łydek (tzw. łydki gnoma) i hiperlordoza lędźwiowa. W wyniku przykurczu mięśni pasma biodrowo-piszczelowego i ścięgna Achillesa zaburzona zostaje mechanika utrzymania postawy ciała. Na skutek samostnej kompensacji i tzw. mechanizmu Puttiego, który pozwala na blokowanie stawów kolanowych w przypadku niewystarczającej siły mięśni czworogłowych oraz przeniesienia środka ciężkości ciała w tył, osoby te przez pewien okres mogą jeszcze chodzić. Jednak coraz częstsze upadki i trudności z powstawaniem sprawiają, że zmuszone są poruszać się za pomocą wózka inwalidzkiego z udziałem siły ramion. Kolejne stadium choroby sprawia, że wskutek zaniku mięśni obręczy barkowej ich lokomocja odbywa się na wózku z napędem elektrycznym. Problemem

stają się proste czynności, takie jak samodzielne spożywanie posiłków, ubieranie się, toaleta itp. Towarzyszącymi objawami w tej jednostce chorobowej mogą być kardiomiopatia oraz upośledzenie umysłowe. Większość osób z dystrofią mięśniową postępującą umiera przed 30. r.ż. w wyniku niewydolności oddechowej i/lub zaburzeń krążeniowych – hiperkapnii [4].

ZNACZENIE AKTYWNOŚCI RUCHOWEJ OSÓB Z DYSTROFIĄ MIĘŚNIOWĄ POSTĘPUJĄCĄ

Progresywny charakter dystrofii mięśniowej pociąga za sobą liczne dysfunkcje w zakresie zaburzeń postawy ciała (skolioza), przykurczów stawowo-mięśniowych, pogarszającej się lokomocji, utraty zdolności samodzielnego poruszania się, a w końcu poważnych kłopotów w oddychaniu i układzie krążenia [5].

W celu spowolnienia postępu choroby i utrzymania jak najdłuższej możliwości samodzielnej egzystencji, od chwili ustalenia diagnozy należy wdrożyć różne formy aktywności ruchowej. Aktywność dostosowana do kolejnych faz rozwoju choroby spowalnia procesy włóknienia i zaniku mięśni oraz opóźnia powstawanie przykurczów. Deformacja postawy ciała, a zwłaszcza klatki piersiowej, oraz skrzywienie boczne kręgosłupa są powodem częstych infekcji dróg oddechowych. Stan taki ma miejsce w ostatnim stadium choroby, dlatego istotne znaczenie mają ćwiczenia oddechowe, pozycje drenażowe, nauka efektywnego kaszlu i odkształcenia wydzielin z drzewa oskrzelowego.

FORMY AKTYWNOŚCI RUCHOWEJ STOSOWANE U OSÓB Z DYSTROFIĄ MIĘŚNIOWĄ POSTĘPUJĄCĄ

W związku z progresywnym charakterem procesu chorobowego należy poszukiwać i wprowadzać takie formy aktywności ruchowej, które po pierwsze – nie będą szkodzić, a po wtóre – będą poprawiać i podtrzymywać kondycję pacjentów. Nie można



Ryc. 1. Sposób poruszania się osoby z dystrofią w początkowej fazie zaburzeń lokomocji



Ryc. 2. Osoba z dystrofią podczas treningu chodu z nordic walking w warunkach zimowych

zapominać, że zbyt intensywny trening z niedostosowanymi do możliwości chorego obciążeniami może powodować przyspieszenie degeneracji włókien mięśniowych [6], a rozsądne dawki ruchu ją spowalniają, a tym samym poprawiają komfort i jakość życia chorych. Dlatego w różnych okresach rozwoju choroby ze względu na cel, jaki chce się osiągnąć, wykorzystuje się inne zajęcia ruchowe.

W pierwszym stadium zaawansowania choroby, gdy występują trudności w chodzeniu, proponuje się ćwiczenia doskonalenia chodu, poprawy równowagi ciała oraz ogólnej sprawności (ryc. 1). Aby zmienić stereotyp chodu, poprawić pracę obręczy barkowej

i biodrowej oraz rąk, dobrze jest wprowadzić nordic walking. Zastosowanie dwóch dodatkowych punktów podparcia sprawia, że chód staje się pewniejszy i bezpieczniejszy, ułatwia utrzymanie równowagi i kontrolę ciała (ryc. 2).

W drugim stadium choroby pacjenci przestają chodzić i są zmuszeni do lokomocji z użyciem wózka inwalidzkiego. W tej fazie rozwoju choroby celem zajęć ruchowych jest doskonalenie jazdy na wózkach (ryc. 3), nauka pokonywania barier architektonicznych oraz elementy gier i zabaw z użyciem sprzętu do aktywnej rekreacji.

Kolejne stadium choroby niesie utratę siły i sprawności manualnej chorego. Osoby z dystrofią w tej fazie jej rozwoju nie są w stanie samodzielnie poruszać się na wózku. Środkiem lokomocji najczęściej jest wózek z napędem elektrycznym. Problemem stają się proste czynności, takie jak toaleta, ubieranie się, sporządzanie i spożywanie posiłków itp. Celem aktywności ruchowej w tym okresie jest podtrzymanie i doskonalenie sprawności funkcjonalnej w zakresie czynności dnia codziennego (activities of daily living – ADL). Ważną kwestią jest też zapobieganie przykurczom stawowo-mięśniowym. Oprócz ćwiczeń biernych i wspomaganych istotną rolę ma do odegrania codzienny trening stania w parapodium (ryc. 4). Ta forma biernej pionizacji korzystnie oddziałuje na wszystkie układy organizmu: krążeniowo-oddechowy, kostno-stawowy, pokarmowy, moczowy oraz poprawia nastrój psychiczny chorego [1, 7].

Czwarte stadium choroby wiąże się z dalszą degradacją psychofizyczną i dysfunkcjami. Proces chorobowy wywiera bowiem wpływ na osobowość pacjenta, na jego psychikę, emocje, myślenie, mowę itp. W tym okresie potrzebna jest pomoc innych specjalistów, takich jak psycholog, logopeda, pedagog, dietetyk. Spośród form aktywności ruchowej zalecana jest hydroterapia. Ćwiczenia w basenie, pływanie, odciążenie, jakie daje środowisko wodne, przynoszą wiele pozytywnych efektów (ryc. 5). W ciepłej wodzie łatwiej wykonać ruchy, nawet jeśli ma się do czynienia z przykurczami mięśniowymi. Łatwiej też jest prowadzić ćwiczenia oddechowe.



Ryc. 3. Trening jazdy na wózku osoby z dystrofią w warunkach terenowych



Ryc. 4. Osoba z dystrofią podczas treningu przybierania pozycji pionowej w parapodium



Ryc. 5. Ćwiczenia w wodzie jako atrakcyjna i aktywna forma ruchu poprawiająca funkcję wielu układów organizmu



Ryc. 6. Osoba z dystrofią w trakcie nieinwazyjnej wentylacji zastępczej

W piątym stadium rozwoju choroby dochodzi do zwłóknienia mięśni oddechowych międzyżebrowych i zwiększania się skoliozy. Powoduje to ograniczenie ruchomości klatki piersiowej i zwiększenie oporów w drogach oddechowych. Oprócz czynników obturacyjnych mogą dołączać się zaburzenia krążeniowe w postaci hiperkapnii. Powodem powikłań kardiologicznych jest rozwijająca się kardiomiopatia rozstrzeniowa. Występują zaburzenia mowy i połykania. Zaburzenia krążeniowo-oddechowe dają o sobie znać najczęściej w trakcie odpoczynku nocnego. Pojawia się niepokój chorego przed zasypianiem, uczucie braku powietrza, krótki oddech, lęk itp. W celu niedopuszczenia do ostrej niewydolności krążeniowo-oddechowej, która może zakończyć się obrzękiem płuc, zapaleniem płuc i obrzękiem kończyn dolnych, wprowadza się nieinwazyjną wentylację zastępczą (non-invasive ventilation – NIV) (ryc. 6). Respirator zastosowany w warunkach domowych ma ułatwić zasypianie, stworzyć poczucie bezpieczeństwa podczas odpoczynku nocnego, a tym samym poprawić komfort i jakość życia osób z dystrofią [8–11]. Osłabienie mięśni oddechowych prowadzi do niedostatecznego oczyszczania drzewa oskrzelowego z zalegającej wydzieliny, a to stanowi źródło infekcji. Stosuje się ćwiczenia oddechowe z nauką efektywnego kaszlu i odkrztuszania, układanie w pozycjach drenażowych oraz oklepywanie i wstrząsanie klatki piersiowej [5, 12].

PODSUMOWANIE

Postępujący zanik mięśni to najczęściej spotykana postać dystrofii. Jak dotąd nie znaleziono skutecznej metody jej leczenia. Jedynym sposobem wydają się nowoczesne metody i formy aktywności ruchowej. Pozwalają one wydłużyć zdolność chorych z dystrofią do samodzielnej egzystencji oraz poprawić jakość i standard ich życia. Dzięki systematycznemu treningowi i podtrzymywaniu sprawności funkcjonalnej większość tych osób może realizować się zawodowo i prywatnie.

BIBLIOGRAFIA

- [1] Bushby K., Bourke J., Bullock R., Eagle M., Gibson M., Quinby J., The multidisciplinary management of Duchenne muscular dystrophy, *Curr Paediatr*, 2005, 15 (4), 292–300.
- [2] Longstaff A., Neurobiologia, PZWL, Warszawa 2009, 255–257.
- [3] Chusid J.G., Struktura i funkcja w neurologii, PZWL, Warszawa 1973, 541–545.
- [4] Mazur R., Kozubski W., Prusiński A. (red.), Podstawy kliniczne neurologii dla studentów medycyny, PZWL, Warszawa 1998, 336–350.
- [5] Kostera-Pruszczyk A. (red.), Dystrofie mięśniowe, PZWL, Warszawa 2010.
- [6] Grochmal S., Zielińska-Charzewska S. (red.), Rehabilitacja w chorobach układu nerwowego, PZWL, Warszawa 1980, 208–213.
- [7] Bushby K., Finkel R., Birnkrant D.J., Case L.E., Clemens P.R., Cripe L., Diagnosis and management of Duchenne dystrophy, part 1: diagnosis and pharmacological and psychosocial management, *Lancet Neurol*, 2010, 9 (1), 77–93.
- [8] Cuvellier A., Muir J.F., Noninvasive ventilation and obstructive lung diseases, *Eur Respir J*, 2001, 17 (6), 1271–1281.
- [9] Dohna-Schwake C., Podlewski P., Voit T., Mellies U., Noninvasive ventilation reduces respiratory tract infection in children with neuromuscular disorders, *Pediatr Pulmonol*, 2008, 43 (1), 67–71.
- [10] Kisson N., Rimensberger P.C., Bohn D., Ventilation strategies and adjunctive therapy in severe lung disease, *Pediatr Clin North Am*, 2008, 55 (3), 709–733.
- [11] Stengert P., Siemiątkowska-Stengert W., Stengert B.P., Piotrowski A., Domowa wentylacja mechaniczna płuc, *Anestezjologia Intensywna Terapia*, 2009, 41 (2), 105–109.
- [12] Mądrzycka-Dąbrowska W., Bąkowska G., Dąbrowski S., Węgielnik J., Basiński A., Opieka nad dzieckiem wentylowanym mechanicznie w domu, *Anestezjologia i Ratownictwo*, 2009, 3, 206–219.