

KRÓTKI PRZEWODNIK PO FIZJOTERAPII W CHOROBACH NERWOWO-MIĘŚNIOWYCH

Tłumaczenie i opracowanie
mgr Anna Radwańska

Konsultacja medyczna
dr Halina Strugalska-Cynowska

Tytuł oryginału:

„A simple guide to physiotherapy for neuromuscular diseases”
Wydane przez EAMDA



TOWARZYSTWO ZWALCZANIA CHORÓB MIĘŚNI

ul. Św. Bonifacego 10, 02-914 Warszawa

tel./fax: (0-22) 642 75 07 ❖❖ <http://www.idn.org.pl/tzchm>

Nr konta: PKO BP S.A. V/O Warszawa 64-10201055-122830163

Zarząd Główny Towarzystwa Zwalczania Chorób Mięśni, 2001

Choroby nerwowo-mięśniowe to schorzenia stosunkowo rzadkie i dlatego mało znane wśród fizjoterapeutów. Przewodnik ten ma na celu zaprezentowanie w zwartej formie głównej linii postępowania.

Przypadki pełnego odzyskania zdrowia w chorobach genetycznie uwarunkowanych nie są znane. W nabytych chorobach mięśni, takich jak zapalenie wielomięśniowe, czy miastenia, możemy uzyskać wyleczenie. Brak skutecznego leku nie oznacza, że nic nie można dla chorych zrobić - wielu dolegliwościom i ograniczeniom funkcji ruchowych można zapobiec dzięki fizjoterapii.

Cele fizjoterapii:

- poprawa / utrzymanie obniżającej się siły mięśniowej,
- zapobieganie / zmniejszenie przykurczy i deformacji,
- przedłużenie / ułatwienie funkcji lokomocji,
- utrzymanie / poprawa funkcji oddechowej,
- podtrzymanie funkcji ruchowych – niezależność,
- edukacja rodziców / dzieci,
- poprawa jakości życia poprzez motywację do pełnego uczestnictwa w życiu grupy rówieśniczej.

Kluczem do sukcesu jest wczesna i właściwa diagnoza będąca jednym z czynników decydujących o wyborze taktyki postępowania.

W chorobach nerwowo-mięśniowych pewne objawy są przewidywalne w oparciu o znajomość standardu przebiegu, progresji i stadiów schorzenia oraz regresji stanu funkcjonalnego. Dlatego w różnych chorobach ich postęp może być przewidziany, co umożliwia zastosowanie odpowiednio wcześniej określonych działań.

Nie należy jednak zapominać o tym, że indywidualne różnice w przebiegu choroby mogą być czasami bardzo duże.

Biorąc pod uwagę istnienie tych różnic należy ocenić:

- osłabienie siły mięśni,
- obecność przykurczy,
- zasadność, skuteczność i wygodę stosowania ortez, łusek lub gorsetu,
- tempo progresji,
- motywację do aktywności ruchowej,
- stosunek do choroby, niesprawności oraz ich wpływ na funkcjonowanie społeczne pacjenta.

To, co jest dobre dla jednego dziecka, może być niepotrzebne dla innego. Odrębność ta jest istotnym czynnikiem doboru form pomocy.

W poradnictwie i opiece nad chorym nie wolno zapominać o komponentach rozwoju emocjonalnego, edukacyjnego i społecznego zarówno pacjenta jak i jego rodziny.

Pełne uczestnictwo w życiu rodziny i otoczenia jest możliwe tylko wtedy, gdy pobyty chorego w placówkach szpitalnych będą ograniczone do minimum.

ZAKRES DZIAŁAŃ FIZJOTERAPEUTYCZNYCH OBEJMUJĄ:

Używane metody

1. ćwiczenia ruchowe,
2. bierne rozciąganie,
3. dobór łusek i innych form zaopatrzenia ortopedycznego,
4. poradnictwo w zakresie technik wspomaganie oddychania,
5. poradnictwo w zakresie form aktywności rekreacyjnej,
6. poradnictwo w zakresie edukacji.

Ocena stanu chorego

- Wszechstronna, dokładna i ilościowa ocena możliwości ruchowych dziecka.
- Częste badanie z jak najdokładniejszym zapisem obserwowanych zmian i objawów powinno ułatwić przewidywanie mogących pojawić się problemów oraz umożliwić zaplanowanie szczegółowego planu usprawniania.
- Dystrofia Duchenne'a i dystrofia wrodzona znacznie różnią się przebiegiem od innych chorób nerwowo-mięśniowych i dlatego wymagają innego postępowania.

Przykurcze stawowe

- Dotyczą głównie mięśni tylnej grupy goleni, kulszowo-goleniowych, zginaczy stawu biodrowego i pasma biodrowo-piszczelowego.
- Połączone wysiłki terapeutów i rodziny są niezbędne w zapobieganiu ich występowania. Asymetryczne przykurcze w obrębie kończyn dolnych mogą przyczyniać się do rozwoju skoliozy.

Metoda postępowania:

- bierne rozciąganie,
 - zapobieganie osłabieniu grup mięśniowych antagonistycznych do przykurczających się,
 - optymalne pozycje ułożeniowe kończyn,
 - utrzymanie mobilności i funkcji stawów,
 - używanie pionizatorów celem jak najdłuższego przebywania w pozycji stojącej.
- Opisy technik pomiarów wielkości przykurczy, ich rozciągania oraz treningu są dostępne w literaturze fachowej.
 - Zarówno rodzice, jak i samo dziecko powinni zostać szczegółowo poinformowani o celu i zasadności prowadzenia ćwiczeń. Muszą zrozumieć, że ćwiczenia powinny stać się niezbędnym elementem wśród codziennych czynności.
 - W programie usprawniania istotne miejsce powinny zajmować zajęcia rekreacyjne.

Deformacje postawy

- Mogą być konsekwencją przykurczy stawowych. Stały monitoring postawy, wychwytywanie najmniejszych nawet zmian i dbałość o utrzymanie prawidłowej sylwetki są niezbędne i muszą być wykonywane zanim pojawią się jakiegokolwiek zmiany. Zaburzenia postawy mogą w istotny sposób wpływać na inne funkcje organizmu.

Ocenić należy:

- prawidłowość (symetrię) pozycji siedzącej i leżącej chorego,
- równowagę ciała w pozycji siedzącej i sposób jej utrzymywania (podparcie),
- wielkość przykurczy.

Należy nauczyć chorego świadomej korekcji postawy.

Oslabienie siły mięśni

→ Jest bezpośrednią lub pośrednią przyczyną wielkości problemów nękających chorego. Ćwiczenia ruchowe i unikanie ograniczenia ruchliwości (akinezja) są ważnym elementem postępowania.

Niewydolność oddechowa

→ Będzie omówiona szerzej na następnych stronach.

Edukacja chorego i jego bliskich

→ Zabiegi fizjoterapeutyczne powinny być wykonywane codziennie i stać się częścią rutynowo wykonywanych czynności.

Tematy do przedyskutowania:

- trudności w podnoszeniu się (wstawanie) i czynnościach manipulacyjnych,
- użycie pomocy technicznych,
- techniki rozciągania i ćwiczeń ruchowych,
- ćwiczenia oddechowe,
- pozycje ułożeniowe ciała i kończyn,
- dieta.

Postępowanie usprawniające (bazą są indywidualne potrzeby chorego)

I STADIUM – CHORY CHODZĄCY SAMODZIELNIE	
Przykurcze	<ul style="list-style-type: none">• ćwiczenia czynne,• bierne rozciąganie,• utrzymanie (zachowanie) symetrii postawy,• program domowy:<ul style="list-style-type: none">- pozycja leżenia przodem,- ćwiczenia czynne,- bierne rozciąganie,- łuski na noc zabezpieczające stawy skokowo-goleniowe w pozycji wyprostu (zgięcie grzbietowe).
Ćwiczenia	<ul style="list-style-type: none">• ćwiczenia czynne dla zachowania siły i wytrzymałości mięśni oraz celem pobudzenia koordynacji nerwowo-mięśniowej,• pływanie,• rower.
Pomoce techniczne	<ul style="list-style-type: none">• adaptacja celem poprawy funkcji
Edukacja bliskich	<ul style="list-style-type: none">• wyjaśnienie jak zapobiegać nieprawidłowej postawie (czego się wystrzegać),• wspieranie i motywowanie do prowadzenia programu domowego,• informacje dotyczące diety,• motywowanie do uczestniczenia w zajęciach rekreacyjnych,• poradnictwo w problemach ergonomicznych.

II STADIUM – CHORY CHODZĄCY Z TRUDNOŚCIĄ

Przykurcze	<ul style="list-style-type: none">• jak w I stadium,• gorset – jeśli potrzeba,• ewentualna kwalifikacja do ortez.
Ćwiczenia	<ul style="list-style-type: none">• jak w I stadium,• pływanie,• rower trójkołowy,• stanie w pionizatorze.
Pomoce techniczne	<ul style="list-style-type: none">• jak w I stadium,• pomoce ułatwiające chód,• właściwe obuwie,• ortozy, łuski na noc,• pomoce zabezpieczające właściwą pozycję siedzącą w wózku lub na krześle,• stanie w pionizatorze,• zastosowane pomoce muszą być ocenione pod kątem efektywności kontroli postawy.
Edukacja bliskich	<ul style="list-style-type: none">• jak w I stadium,• informacje o sposobach adaptacji domu i szkoły celem ułatwienia wykonywania czynności dnia codziennego,• wyjaśnienie wagi i zasadności częstych zmian pozycji,• zastosowanie wózka <u>tylko na długich dystansach</u>,• stosowanie różnych zabawek celem mobilizacji ruchu u małych dzieci.

**III STADIUM – CHORY STAŁE KORZYSTAJĄCY Z WÓZKA
(WYSTRZEGAĆ SIĘ UNIERUCHOMIENIA)**

Przykurcze	<ul style="list-style-type: none">• jak w II stadium,• zwrócić szczególną uwagę na wózek,• możliwe zastosowanie wkładek profilujących do wózka lub krzesła.
Ćwiczenia	<ul style="list-style-type: none">• jak w II stadium,• bardziej intensywne ćwiczenia oddechowe i częste wspomaganie odksztuszania,• możliwość użycia aparatu wspomagającego oddychanie.
Pomoce techniczne	<ul style="list-style-type: none">• jak w II stadium,• podparcie kręgosłupa (zwrócić uwagę na funkcję oddechową),• wózek o napędzie elektrycznym,• ruchome podparcie ramienia,• pomoce techniczne wspierające utrzymanie pozycji stojącej,• krzesło korekcyjne.
Edukacja bliskich	<ul style="list-style-type: none">• jak w II stadium,• instruktaż rodziny i pielęgniarce pod kątem kontroli funkcji układu oddechowego.

PORADY DLA FIZJOTERAPEUTY I RODZINY OPIEKUJĄCYCH SIĘ CHORYM

STADIA CHOROBY	TERAPIA ZAJĘCIOWA
1. Faza postdiagnostyczna	<ul style="list-style-type: none">- regularnie powtarzane badanie chorego dla punktu konsultacyjnego,- dopingowanie pacjenta i rodziny do dalszych działań,- konsultacja genetyczna (rodzice, rodzina, siostry).
2. Faza utrudnionego chodu	<ul style="list-style-type: none">- fizjoterapia i fizjoterapia,- ortezy, łuski, gorsety itd.,- próby przeciwdziałania i zapobiegania obniżeniu aktywności, zanikom i przykurczom.
3. Początkowe trudności w wykonywaniu czynności dnia codziennego	<ul style="list-style-type: none">- dalsza hydroterapia i fizjoterapia,- odpowiednie pomoce ortopedyczne celem podtrzymania aktywności dnia codziennego,- ćwiczenie oddechowe,- program szczepień ochronnych.
4. Faza uzależnienia od wózka	<ul style="list-style-type: none">- intensywne ćwiczenia oddechowe.
5. Faza ciągłej opieki pielęgniarstwa	<ul style="list-style-type: none">- zaopatrzenie w aparaturę wspomagającą oddychanie.

STADIA CHOROBY	PIELĘGNACJA
1. Faza postdiagnostyczna	
2. Faza utrudnionego chodu	<ul style="list-style-type: none"> - system alarmowy, - dostosowanie wanny, łóżka itp. do wielkości chorego, - adaptacja toalety do potrzeb chorego, - konsultacja celowości użycia ortez, - zapewnienie symetrii pozycji podczas siedzenia, stania, chodzenia, - instruktaż dla rodziców – nauka podnoszenia, przenoszenia itp.
3. Początkowe trudności w wykonywaniu czynności dnia codziennego	<ul style="list-style-type: none"> - system komunikacji, - pomoce techniczne dla ułatwienia podnoszenia, przenoszenia itp., - łóżko elektryczne celem ułatwienia zmian pozycji.
4. Faza uzależnienia od wózka	<ul style="list-style-type: none"> - podnoszenie chorego techniką dostosowaną do schorzenia, - systemy podtrzymujące chorego w pozycji siedzącej celem przeciwdziałania bólowi.
5. Faza ciągłej opieki pielęgniarskiej	<ul style="list-style-type: none"> - częste poprawianie prześcieradła, poduszek itp., - materace przeciwdoleżynowe.

STADIA CHOROBY	SPRAWY SOCJALNE
1. Faza postdiagnostyczna	<ul style="list-style-type: none"> - nadzór, - wizyty rejonowej pielęgniarki będącej w stałym kontakcie z lekarzem, - przynależność do organizacji zrzeszających chorych na dystrofię ich rodziny, - diagnostyka i poradnictwo genetyczne, ocena sytuacji finansowej.
2. Faza utrudnionego chodu	<ul style="list-style-type: none"> - zwrócić uwagę na innych członków rodziny.
3. Początkowe trudności w wykonywaniu czynności dnia codziennego	<ul style="list-style-type: none"> - kontynuacja oceny problemów finansowych, - poradnictwo w przypadkach kryzysu finansowego.
4. Faza uzależnienia od wózka	<ul style="list-style-type: none"> - intensyfikacja nadzoru psychosocjalnego, - dbałość o pełne uczestnictwo chorego i jego rodziny w życiu społecznym.
5. Faza ciągłej opieki pielęgniarskiej	<ul style="list-style-type: none"> - uwaga skupiona na rodzinie jako całości.

Należy zaznaczyć, że jest to schemat bardzo ogólny, poruszający różne aspekty postępowania. Wymienione stadia choroby i problemy z nimi związane, nie stanowią sztywnego szablonu, lecz mogą zachodzić w nich czasem nawet dość znaczne różnice. Pewne problemy u jednego chorego mogą pojawić się wcześniej, u innego później.

STADIA CHOROBY	WARUNKI DOMOWE
1. Faza postdiagnostyczna	- ocena warunków domowych i planowanie przyszłości.
2. Faza utrudnionego chodu	- zmiany adaptacyjne mieszkania: progi, schody, poręcze, balustrady.
3. Początkowe trudności w wykonywaniu czynności dnia codziennego	- adaptacja łazienki, toalety, klatki schodowej (windy).
4. Faza uzależnienia od wózka	- adaptacja domu celem umożliwienia poruszania się na wózku, - elektryczne oprzyrządowanie do otwierania drzwi itp.
5. Faza ciągłej opieki pielęgniarzkiej	- rozważenie, czy pacjent może mieć stałą opiekę i pielęgnację w warunkach domowych.
STADIA CHOROBY	CZYNNOSCI DNIA CODZIENNEGO
1. Faza postdiagnostyczna	
2. Faza utrudnionego chodu	- przygotowanie pacjenta i rodziców do zaakceptowania użycia wózka inwalidzkiego, - możliwość zastosowania aparatów wspomagających utrzymanie pozycji stojącej.
3. Początkowe trudności w wykonywaniu czynności dnia codziennego	- przyrządy ułatwiające mycie, ubieranie, higienę osobistą; system alarmowy, - adaptacja telefonu, - przygotowanie pacjenta i rodziców do zaakceptowania użycia wózka elektrycznego.
4. Faza uzależnienia od wózka	- system zdalnego sterowania elektrycznymi urządzeniami domowymi.
5. Faza ciągłej opieki pielęgniarzkiej	- jak w fazie 4.

STADIA CHOROBY	NAUCZANIE
1. Faza postdiagno- styczna	- ocena dostępności różnych form nauczania, - informacja nauczyciela o stanie chorego.
2. Faza utrudnionego chodu	- informacja nauczyciela o stanie chorego, - ewentualne zmiany adaptacyjne szkoły.
3. Początkowe trud- ności w wykony- waniu czynności dnia codziennego	- zmiany adaptacyjne w szkole, - specjalne aranżowanie egzaminów i zaliczeń, - rozważenie szkoły integracyjnej lub indywidual- nego nauczania w domu.
4. Faza uzależnienia od wózka	- jak w fazie 3.
5. Faza ciągłej opieki pielęgniarskiej	- nauczanie indywidualne w domu.
STADIA CHOROBY	REKREACJA (ROZRYWKA)
1. Faza postdiagno- styczna	- pływanie, - rozbudzenie zainteresowań (hobby): kolekcjoner- stwo, szachy, warszaty, uprawy roślin doniczko- wych itp., - członkostwo w organizacjach młodzieżowych (np. harcerstwo).
2. Faza utrudnionego chodu	- własny transport (np. akumulatorowy skuter trój- lub czterokołowy).
3. Początkowe trud- ności w wykony- waniu czynności dnia codziennego	- specjalne udogodnienia transportowe, - adaptacja samochodu.
4. Faza uzależnienia od wózka	- sporty dla osób poruszających się na wózku, - kontynuacja zainteresowań.
5. Faza ciągłej opieki pielęgniarskiej	- kontynuacja zainteresowań.

METODY WSPOMAGANIA FUNKCJI ODDECHOWYCH

STADIUM I Brak zaburzeń oddechowych	STADIUM II Niewielka niedomoga oddechowa	STADIUM III Ciężka niedomoga oddechowa
<p>Kontrola:</p> <ul style="list-style-type: none"> - ocena spirometryczna, - mięśnie międzyżebrowe wewnętrzne, - nawyki, - RTG. <p>Zachęcanie, pobudzanie do:</p> <ul style="list-style-type: none"> - pływanie / nurkowanie, - gra na flecie / organkach, - śpiew, - bańki mydlane, - rower dwu- lub trójkołowy. <p>Trening:</p> <ul style="list-style-type: none"> - zajęcia plenerowe, - odszkuszanie, - techniki wspomagania wydechu, - ćwiczenie mięśni brzucha, - wdech i wydech przeciwko oporowi, - utrzymanie ruchomości klatki piersiowej. 	<p>Kontrola:</p> <ul style="list-style-type: none"> - patrz stadium I, - ocena gazometryczna, - program szczepień. <p>Trening:</p> <ul style="list-style-type: none"> - codzienne ćwiczenia dowolnego i wymuszonego oddychania, - <i>pionizator lub stół pionizacyjny (jeśli przedtem nie był stosowany).</i> <p>Położyć nacisk na:</p> <ul style="list-style-type: none"> - drenaż ułożeniowy, - nawyki prawidłowego oddychania, - słuchać chorego. 	<p>Kontrola:</p> <ul style="list-style-type: none"> - patrz stadium I i II, - mięsień przeponowy, - <i>funkcja krążeniowo-oddechowa,</i> <p>Kontynuacja aktywizacji z I i II stadium.</p> <p>Instruktaż krewnych i chorego jak poradzić sobie w razie pojawienia się problemów z oddychaniem.</p>

SCHEMAT POSTĘPOWANIA W SCHORZENIACH NERWOWO-MIĘŚNIOWYCH

NAZWA CHOROBY	POSTĘPOWANIE				KONTROLA	
	A*	B*	C*	D*	E*	F*
Dystrofia Duchenne'a	++	-	++	+	++	++
Dystrofia Beckera	++	-	++	+	++	+
Dystrofia twarzowo-ramieniowo-łopatkowa	++	-	+	+	+	+
Dystrofia mięśniowa dystalna	+	-	+	+/-	+/-	+/-
Dystrofia oczna	+/-	+/-	-	-?	-	-
Miopatia wrodzona	+	-	+	+	++	+
Dystrofia miotoniczna	+	+	+	+	+/-	+
Miotonia wrodzona	+	-	+/-	-	-	-
Choroba Pompego	+/-	+/-	+/-	-	+	+
Miopatia Mc Ardle'a	+	+/-	+/-	-	+	+
Polimiositis, dermatomyositis	+/-	++	-	-	+	+
Miastenia gravis	-* ¹	++	-	+	+	-
Choroba Charcot-Marie-Tooth	+	-	+	+		-
Miopatia Dejerine, Sottas	+	-	+	+		-
Rdzeniowy zanik mięśni – typ I	+ ¹	-	+/-	-	++	+/-
Rdzeniowy zanik mięśni – typ II	++	-	++	+/-	++	+
Rdzeniowy zanik mięśni – postać pseudodystroficzna	+	-	+	+	+	+
Stwardnienie zanikowe boczne	+	-	+/-	+/-	+	+
Rdzeniowo-mózdkowa ataxia Friedreicha	++	-	++	+++	-	-
Wrodzona artrogrypoza	++	-	++	+++	-	-

A aktywna fizjoterapia B farmakoterapia C Leczenie ortopedyczne D operacje chirurgiczne	E kontrola oddechowo-płucna F kontrola kardiologiczna ++ konieczne + czasem konieczne
+/- przydatne w niektórych przypadkach - niewskazane ! szczególne ryzyko	? odmienne opinie ekspertów ¹ może być konieczna kinezyterapia-oddechowa * może być niebezpieczne