



Biuletyn Informacyjny TZChM O/W

PISMO CZŁONKÓW ODDZIAŁU WARSZAWSKIEGO TOWARZYSTWA ZWALCZANIA CHOROÓB MIĘŚNI

Choroby mięśni - co to jest?

Choroby nerwowo-mięśniowe definiuje się jako „stany patologiczne, w których zachodzi uszkodzenie strukturalne lub czynnościowe elementów składających się na jednostkę motoryczną”.

W efekcie takiego uszkodzenia powstają zmiany w postaci osłabienia siły mięśni z zanikiem, wiotkością, osłabieniem lub zniesieniem odruchów. U chorych pojawiają się liczne przykurcze mięśniowe, zmienia się postawa i chód prowadząc do znacznego lub pełnego ograniczenia funkcji ruchowych. W miarę postępu choroby pacjenci stają się coraz słabsi. W najpoważniejszych postaciach, chorzy nie mogą chodzić, muszą poruszać się na wózku inwalidzkim, a nawet ciągle przebywać w łóżku. Nie są w stanie samodzielnie wykonać najprostszych czynności codziennych.

Szczególnie niebezpiecznym skutkiem niektórych chorób nerwowo-mięśniowych, np. dystrofii mięśniowej typu Duchenne'a lub wczesnych postaci rdzeniowego zaniku mięśni jest ryzyko pojawienia się niewydolności oddechowej, zazwyczaj rozwijającej się podstępnie i ujawniającej się już w zaawansowanym stadium. Często towarzysząca tym chorobom, szybko postępująca skolioza pogłębia patologię oddychania wskutek ograniczeń funkcjonalnych i wtórnych zmian zachodzących w okładzie krążeniowo-oddechowej. Postępujący charakter wielu schorzeń należących do tej grupy oraz, w mnogich przypadkach, brak leczenia farmakologicznego sprawiają, że fizjoterapia odgrywa zasadniczą rolę w postępowaniu z tą grupą pacjentów.

Ogólnym celem fizjoterapii w chorobach nerwowo-mięśniowych jest podtrzymanie funkcji ruchowych, a w konsekwencji niezależności chorego umożliwiającej pełne uczestnictwo w życiu grupy rówieśniczej lub społecznej.

Cele szczegółowe to:

- ♦ zapobieganie / zmniejszenie przykurczów i deformacji stawowych,
- ♦ utrzymanie / poprawa obniżającej się siły mięśniowej,
- ♦ utrzymanie prawidłowej / poprawa postawy, w tym również zapo-

WYDANIE SPECJALNE 2004 - choroby mięśni, w pigułce

bieganie / leczenie skoliozy,
♦ utrzymanie / poprawa funkcji oddechowej,
♦ przedłużenie / ułatwienie funkcji lokomocji,
poprawa funkcji ruchowych i jakości życia poprzez dobór odpowiedniego sprzętu ortopedycznego,
♦ edukacja chorych i ich opiekunów,
Ćwiczenia ruchowe u pacjentów z chorobami nerwowo-mięśniowymi powinny być prowadzone w formie zajęć indywidualnych. Oznacza to, że podczas zabiegu jeden terapeuta pracuje tylko z jednym chorym...

(więcej, Dr Anna Radwańska

Katedra Fizjoterapii

Wydział Rehabilitacji Ruchowej

AWF Warszawa - **PROCEDURY STOSOWANE W FIZJOTERAPII PACJENTÓW Z CHOROBIAMI NERWOWO-MIĘŚNIOWYMI OPRACOWANE NA POTRZEBY TOWARZYSTWA ZWALCZANIA CHOROÓB MIĘŚNI**

<http://www.idn.org.pl/tzchm-warszawa/ciekawe/procereh.htm>

Choroby mięśni - jak postępuje nie- sprawność ?

... W większości przypadków początkowo zanikiem są objęte mięśnie utrzymujące pionową postawę ciała, tj. mięśnie pośladkowe (gluteus maximus, medius et minimus), mm. czworogłowe (quadriceps femoris), mm. brzucha (rectus abdominis, obliquus externus et internus abdominis, transversus abdominis) i mięśnie grzbietu. Stopniowy zanik wyżej wymienionych mięśni wywołuje brak możliwości czynnej stabilizacji miednicy. Zwiększa się wtedy przodopochylenie miednicy i powiększa się lordoza lędźwiowa. Środek ciężkości przesuwa się za stawy biodrowe, a przed stawy kolanowe. Chory wykorzystuje "mechanizm Puttiego" przez zgięcie stopy w stawie skokowo-goleniowym i prostowanie stawu kolanowego. Stwarza to możliwość zablokowania stawu kolanowego i

biodrowego w wyproście przy osłabionych mięśniach. Utrzymanie pionowej postawy możliwe jest wtedy przez kompensacyjne odchylenie kręgosłupa do tyłu, ponownie zwiększając lordozę lędźwiową. Wraz z postępowaniem choroby następuje osłabienie mięśni obręczy kończyny górnej, co zmusza do większego przeprostu kręgosłupa, a w celu zachowania pionowej pozycji pacjent musi odchylić głowę do tyłu. Jest to bardzo chwiejna pozycja i gdy dochodzi do ograniczenia jakiegokolwiek z wyżej opisanych elementów, pacjent traci możliwość jej utrzymania.

W miopatiach chód fizjologiczny jest zaburzony, ponieważ dochodzi do ograniczenia zakresów ruchu w stawach, obniżenia siły mięśniowej oraz zaburzeń w koordynacji nerwowo-mięśniowej. Lokomocja staje się nieekonomiczna. Obserwuje się objaw Trendelenburga, później pojawia się objaw Duchenne'a. Chód staje się powolny, dochodzi do zaburzeń równowagi, ponieważ wychylenia środka ciężkości są coraz większe, i w rezultacie chory, aby utrzymać postawę, potrzebuje pomocy. ...

- podstawowe założenia ćwiczeń indywidualnych:

1. Stosuje się ćwiczenia ogólnorozwojowe obejmujące całe ciało, a w szczególności mięśnie utrzymujące pionową pozycję ciała.
2. W zależności od siły danej grupy mięśni prowadzi się:
 - ♦ ćwiczenia czynne wolne
 - ♦ ćwiczenia prowadzone, gdzie terapeuta pomaga wykonać ruch w pełnym zakresie, np. wyprost w stawie kolanowym, pacjent zgina powoli, mięsień czworogłowy uda pracuje w skurczu ekscentrycznym (wykorzystujemy pracę mięśnia w obu kierunkach).
3. Ćwiczenia prowadzi się w pozycjach "antylordotycznych" i skorygowanych, w przypadku złej korekcji wykonuje się usprawnienia w pozycjach niskich.

(Ciąg dalszy na stronie 2)

SCHEMAT POSTĘPOWANIA W SCHORZENIACH MIĘŚNI

NAZWA CHOROBY	POSTĘPOWANIE				KONTROLA	
	A*	B*	C*	D*	E*	F*
Dystrofia Duchenne'a	++	-	++	+	++	++
Dystrofia Beckera	++	-	++	+	++	+
Dystrofia twarzowo-ramieniowo-łopatkowa	++	-	+	+-	+-	+-
Dystrofia mięśniowa dystalna	+	-	+	+-	+-	+-
Dystrofia oczu	+-	+-	-	-?	-	-
Miopatie wrodzone	+	-	+	+	++	+
Dystrofia miotoniczna	+	+	+	+	+-	+
Miotonia wrodzona	+	-	+-	-	-	-
Choroba Pompego	+-	+-	+-	-	+	+
Miopatie Mc Ardlea	+	+-	+-	-	+	+
Polimiositis, dermatomiositis	+-	++	-	-	+	+
Miastenia gravis	-*-1	++	-	+	+	-
Choroba Charcot-Marie-Tooth	+	-	+	+		-
Dejerine-Sottas	+	-	+	+		-
Rdzeniowy zanik mięśni - typ I	+1	-	+-	-	++	+-
Rdzeniowy zanik mięśni - typ II	++	-	++	+-	++	+
Rdzeniowy zanik mięśni - postać pseudo dystroficzna	+	-	+	+	+	+-
Stwardnienie zanikowe boczne	+	-	+-	+-	+	+

A – aktywna fizykoterapia	+	czasami konieczne
B – farmakoterapia	+-	przypadkowe w niektórych przypadkach
C – leczenie ortopedyczne	-	niewskazane
D – operacje chirurgiczne	!	szczególne ryzyko
E – kontrola oddechowo – płucna	?	odmienne opinie ekspertów
F – kontrola kardiologiczna	1	może być konieczna kinezyterapia oddechowa
++ konieczne	*	może być niebezpieczne

Źródło: A simple guide to physiotherapy for neuromuscular diseases, Wyd. EAMDA - European Alliance of Muscular Dystrophy Associations, (więcej, **Choroby mięśni** - dr med. H. Stugalska - Cynowska).
<http://www.idn.org.pl/tzchm-warszawa/ciekawe/chor.pdf>

(Ciąg dalszy ze strony 1)

- Ćwiczenia wykonuje się w pełnych zakresach ruchów bez elementów kompensacji.
- Ilość powtórzeń i czas jednostki powinien być dostosowany do możliwości chorego tak, aby go nie przemęczać.
- Każde ćwiczenie powinno być połączone z fazami oddechu.
- Prowadzi się ćwiczenia stabilizacji pozycji w celu blokowania odpowiednich stawów i utrzymania pozycji, do czego wykorzystuje się napięcia izometryczne.
- Wprowadza się liczne, lekkie przybory dla urozmaicenia ćwiczeń.
- Stosuje się zmienności pracy mięśni.
- Po ćwiczeniach angażujących większe partie mięśni stosuje się ćwiczenia oddechowe.
- Każdego dnia prowadzi się ćwiczenia lokomocji, gdzie dystans i ich trudność ustala się do możliwości chorego.
- W postępowaniu należy uwzględnić ćwiczenia czynności dnia codziennego, prowadząc terapię zajęciową w celu usprawnienia funkcji manualnych ręki.

Najczęściej występujące ograniczenia zakresów ruchów:

- I. Staw skokowo-goleniowy - stopa ustawiona w zgięciu podszwowy, występuje przewaga mięśnia trójgłowego (m. triceps surae) nad prostownikami (m. tibialis anterior, m. extensor digitorum longus, m. extensor hallucis longus).

2 Staw biodrowy - ograniczenie wyprostu i przywiedzenia, spowodowane przykurczem mięśnia prostego uda (m. rectus femoris) i mięśnia naprężacza powięzi szerokiej (m. tensor fasciae latae) W wyniku przebywania w pozycji siedzącej rozwija się przykurcz mięśnia lędźwiowo-biodrowego (m. iliopsoas) i ograniczenie wyprostu w stawie kolanowym.

3 Staw ramienny ze stawem mostkowo-i barkowo-obojęzycznym - ograniczenie wznoszenia przez zgięcie i przez odwiedzenie z komponentą rotacji wewnętrznej w wyniku braku wykonywania tych ruchów i nawykowych ustawień

4 Staw łokciowy - ograniczenie wyprostu w wyniku opierania przedramienia o boczki wózka

5. Przykurcz zginaczy palców (m. flexor digitorum superficialis et profundus) w wyniku przewagi nad prostownikami oraz przykurcz nawracaczy (m. pronator teres et quadratus). ...

więcej, dr Ida Wiszomirska
 Akademia Wychowania Fizycznego
 Wydział Rehabilitacji Ruchowej –
 Warszawa

Rehabilitacja w chorobach nerwowo - mięśniowych

<http://www.idn.org.pl/tzchm-warszawa/ciekawe/rehab.htm>

CHOROBY MIĘŚNI

Większość pacjentów cierpiących na choroby mięśni i opinia publiczna nazywa tę grupę schorzeń zanikiem mięśni. Zanik mięśni jest tylko jednym z objawów choroby, najbardziej widocznym i chyba stąd pochodzi to określenie.

Dla pełnej diagnostyki chorób mięśni konieczne jest przeprowadzenie badania podmiotowego - ustalenie początku i przebiegu choroby, ustalenie, czy jest chorobą nabytą czy wrodzoną, występuje rodzinnie czy sporadycznie. ...

Objawy chorób mięśni

1) Zeszczuplenie mięśni

a) zanik mięśni spowodowany odnawianiem występuje w rdzeniowym zaniku mięśni, w neuropatiach, w stwardnieniu zanikowym bocznym

b) niedorozwój mięśni występuje w miopatiach wrodzonych

2) Przerost mięśni

a) prawdziwy - guzy mięśni

b) rzekomy - przerost tkanką łączną po zaniku włókien mięśniowych

występuje w dystrofiach, np. łydki chłopców z dystrofią typu Duchenne'a

3) Drżenia pęczkowe mięśni - są wyrazem odnerwienia mięśnia

4) Drżenia palców - wyraz odnerwienia

5) Kurcze mięśni

a) w chorobach metabolicznych mięśni, np. w glikogenozach

b) w uszkodzeniu układu piramidowego, np. w stwardnieniu zanikowym bocznym

6) Ból mięśni

a) stany zapalne

b) guzy mięśni

c) bóle po wysiłku w miopatiach metabolicznych, głównie glikogenozach

7) Osłabienie siły mięśniowej

a) stabilne w miopatiach wrodzonych

b) powoli postępujące w dystrofiach i rdzeniowym zaniku mięśni

c) występujące wyłącznie po wysiłku, w miastennii, miopatiach metabolicznych

d) występujące napadowo: w porażeniu okresowym rodzinnym

8) Nadmierna męczliwość mięśni po wysiłku w miastennii i w miopatiach metabolicznych

9) Miotonia - przetrwały skurcz mięśnia w spoczynku ustępujący po pracy tym mięśniem występuje w miotonii i w dystrofii miotonicznej....

Najczęściej

występujące choroby mięśni

A) DYSTROFIA MIĘŚNIOWA

Rozróżniamy kilka postaci dystrofii wyodrębnionych na podstawie obrazu klinicznego i sposobu dziedziczenia.

1. Dystrofia mięśniowa typu Duchenne'a i jej łagodniejsza odmiana - typ Beckera. Chorują tylko chłopcy, a nosicielkami są matki.

Choroba występuje u jednego na 3300 urodzonych chłopców, objawy choroby ujawniają się około 4 roku życia: często przewracają się i podnoszą się z trudem, trudno im wchodzić po schodach, nie biegają.

Sylwetka chłopca jest bardzo charakterystyczna: widoczna jest nadmierna lordoza, odstające łopatki i grube łydki, chodzą "kaczkowato" i na palcach.

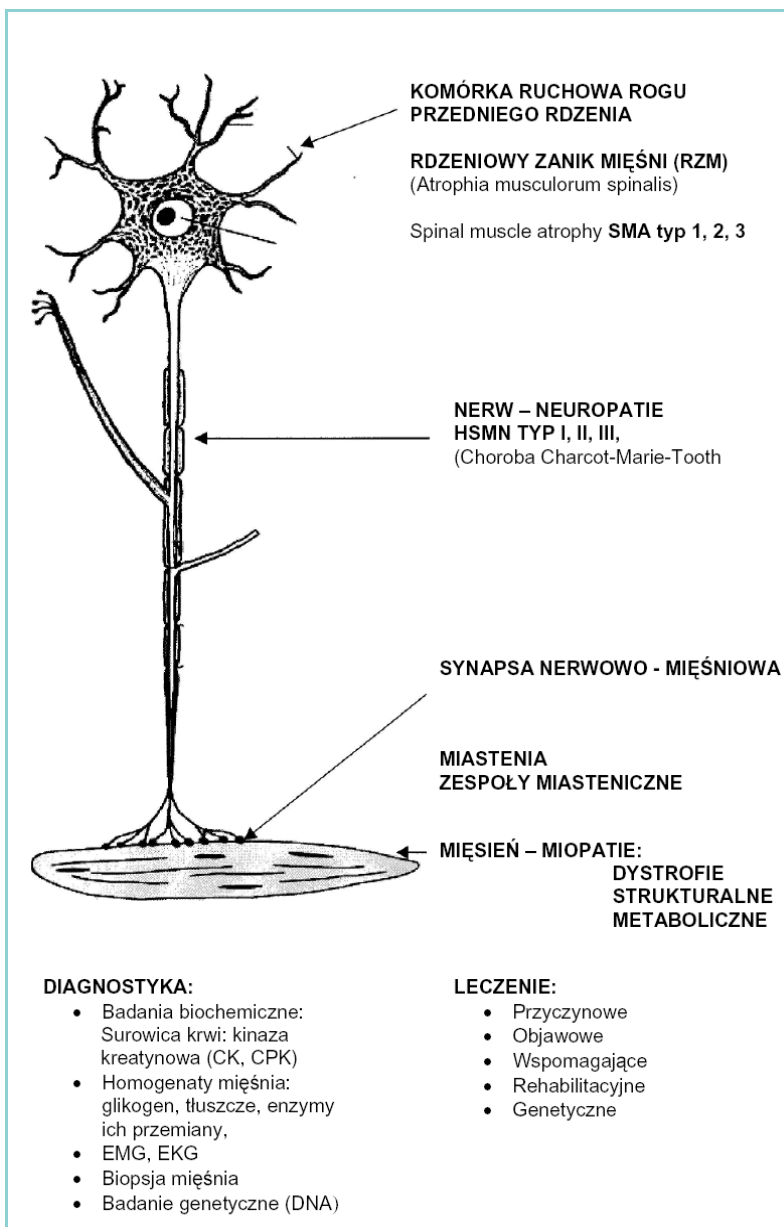
Badania biochemiczne wykazują podwyższony poziom CK

(zwiększony około tysiąckrotnie), badanie emg wykazuje uszkodzenie pierwotne mięśniowe. Biopsja mięśnia wykazuje brak dystrofiny - białka otaczającego włókno mięśniowe. Choroba stale powoli postępuje, przeciętnie około 10 roku życia dzieci przestają chodzić.

Leczenie jest wyłącznie objawowe, to znaczy łagodna rehabilitacja dla zapobieżenia zniekształceniom kostnym i przykurczom mięśni. Leczenie ortopedyczne - skrzywień kręgosłupa czy wydłużanie ścięgien Achillesa - należy bardzo dokładnie rozważyć.

2. Dystrofia twarzowo-łopatkową ramienną dziedziczy się w sposób autosomalny dominujący. Chorują więc zarówno mężczyźni, jak i kobiety. Przebieg choroby jest bardzo różny, łagodny niepostępujący, jak i szybki.

3. Dystrofia dystalna i oczna jest rzadko spoty-



kaną formą tej choroby.

B) MIOPATIE wrodzone są chorobami o łagodniejszym przebiegu niż dystrofie.

Rozpoznajemy różne postaci miopatii, głównie na podstawie badania wycinka mięśnia: w badaniach histochemicznych i w mikroskopie elektronowym, które wykazują uszkodzenia struktury mięśnia lub jego metabolizmu.

Choroby mięśni wynikające z uszkodzenia komórki ruchowej rogu przedniego rdzenia nazywamy rdzeniowym zanikiem mięśni. Znane są one również w skrócie jako S.M. A. od angielskiej nazwy (spinal muscular atrophy). Chorobę dziedziczy się w sposób autosomalny recesywny.

Częstotliwość występowania podaje się raz na 6000 do 10000.

Rozróżnia się głównie 3 postaci tej choroby:

- Rdzeniowy zanik mięśni typ I zwany chorobą Werniga-Hoffmann'a

- Rdzeniowy zanik typ II

- Rdzeniowy zanik mięśni typu pseudodystroficznego typ III zwany chorobą Kugelberg-Welander....

więcej,

dr med. Halina Strugalska-Cynowska

Klinika Neurologii AM w Warszawie

Choroby mięśni

<http://www.idn.org.pl/tzchm-warszawa/ciekawe/chor.pdf>

**TOWARZYSTWO
ZWALCZANIA CHOROÓB
MIĘŚNI
ODDZIAŁ
WARSZAWSKI**

Nasz adres:

ul. Św. Bonifacego 10

02 - 914 WARSZAWA

Tel./ fax: 0 - 22 / 642 - 75 - 07

E-mail:

tzchm-warszawa@idn.org.pl

Konto:

Bank PKO BP S.A.

XIII/O Warszawa

45 1020 1068 0000 1002 0066 2064

REGON: 012350736

NIP: 5212729122

**Centrum Rehabilitacji
FRANKLIN MEDICAL CENTER**



rozpoczęło działalność
na Ursynowie przy ul.
Herbsta 4.

Centrum specjalizuje
się w rehabilitacji chorych z choro-
bami mięśni, skrzywieniami kręgo-
słupa, chorobami narządów ruchu.
Leczy i rehabilituje stany pourazo-
we, choroby reumatyczne, zespoły
bólów kręgosłupa.

Przyjmują lekarze:

- neurolog:

dr med. A. Koster Pruszczyk,

- neurolog: **dr P. Gołębiewski,**

- chirurg traumatolog:

dr J. Kucharski,

- rehabilitacja:

dr A. Radwańska,

- ortopeda

- reumatolog

Do dyspozycji jest kinezyterapia
oraz gabinet fizykoterapii z zabie-
gami elektrostymulacji, laseroter-
pii, krioterapii, ultradźwięków,
TENS. **Centrum zaprasza chęt-
nych w godz.: 9–20, Informa-
cje tel. : 855 27 80**

Nowe numery telefonów !

**Poradnia Chorób Mięśni
przy Szpitalu Klinicznym
Akademii Medycznej ul.**

Banacha 1

tel. (0-22) 599 - 10 - 00

wew. 1014 i 1050.

Przyjmują:

dr Anna KOSTERA - PRUSZCZYK

- poniedziałki od godz. 13.00

doc. dr Anna KAMIŃSKA

- wtorki od godz. 12.00

dr Hanna DRAC

- środy od godz. 13.00

dr Anna ŁYSAKOWSKA

- czwartki od godz. 14.00

**Niepubliczny Zakład Opie-
ki Zdrowotnej w Centrum
Medycznym przy Szpitalu
Klinicznym Akademii Me-
dycznej BLOK „F” ul. Ba-
nacha 1**

przyjmuje w ramach
konsultacji - bez skierowań. Od-
płatność 70.- zł. Zapisy pod nume-
rem telefonu :

(0-22) 599 10 00 wew. 4303 ;

tel kom 501 534 390.

Przyjmują:

**dr Maria STRUGALSKA-
CYNOWSKA**

- środy w godz. 10.00 - 13.00

- czwartki w godz. 11.00 - 15.00

**prof. dr Anna FIDZIAŃSKA-
DOŁOT**

- wtorki w godz. 13.00 - 15.00

/EB/

Encyklopedia Zdrowia - ana-
tomia i fizjologia, choroby i objawy,
badania, leki - informacje, rysunki,
zdjęcia, porady opracowane przez
specjalistów, lekarzy.

Więcej,

[http://www.idn.org.pl/tzchm-](http://www.idn.org.pl/tzchm-warszawa)

warszawa odnośnik: Encyklopedia
Zdrowia

/zp/

Polskie Sanatoria - baza da-
nych ośrodków uzdrowiskowych,
profile leczenia, oferty specjalne,
adresy, terminy turnusów, ceny,
wolne miejsca, ... i wiele innych
informacji.

Więcej,

[http://www.idn.org.pl/tzchm-](http://www.idn.org.pl/tzchm-warszawa)

warszawa odnośnik: Polskie sana-
toria

/zp/

NASI DOBROCZYŃCY - PODZIĘKOWANIA

Działalność Towarzystwa Zwalczania Chorób Mięśni Oddział Warszawski nie byłaby możliwa bez pomocy urzędów, firm i osób prywatnych oraz pracy wolontariuszy. Wdzięczni jesteśmy wszystkim którzy udzielili wsparcia finansowego i rzeczowego oraz poświęcili swój prywatny czas;

**Wydział Polityki Zdrowotnej
Urzędu m.st. Warszawy**



**Wydział Polityki Społecznej
Urzędu m.st. Warszawy**



Fundacja „Wspólna Droga”



Wspólna Droga

NETIN Spółka z o.o.
wysoko kwalifikowany sprzęt branży IT



**Metso Automation Polska
Spółka z o.o.**



PATPOL Spółka z o.o.
Przedsiębiorstwo Rzeczników
Patentowych



Biuletyn Informacyjny TZChM OW wydaje Towarzystwo Zwalczania Chorób Mięśni Oddział Warszawski,

Redakcja: zespół

Skład, opracowanie graficzne: Zbigniew Ptaszyński

Dotacja Urzędu Miasta Stołecznego Warszawy — Wydział Polityki Społecznej.

Egzemplarz bezpłatny. Nakład 500 egz.