

FIZJOTERAPIA W RDZENIOWYM ZANIKU MIĘŚNI

XXXX

DR N. MED. EWELINA NOWAK

SPECJALISTA FIZJOTERAPII, WOJEWÓDZKI SZPITAL REHABILITACYJNY DLA DZIECI W JASTRZĘBIU-ZDROJU



Rdzeniowy zanik mięśni jest chorobą genetyczną, w przypadku której istotną rolę odgrywa rehabilitacja dostosowana do aktualnego stanu funkcjonalnego pacjenta, a cały program leczenia wymaga zastosowania multidyscyplinarnego podejścia.

SŁOWA KLUCZOWE:

| xxx

KEYWORDS:

| xxx

Rdzeniowy zanik mięśni (SMA) występuje z częstością 1 na 6000–10 000 urodzeń rocznie. Dziecko przejmie od każdego rodzica będącego zdrowym nosicielem uszkodzony gen. Powoduje on degenerację neuronów ruchowych, które znajdują się w rdzeniu kręgowym i mają za zadanie utrzymanie aktywności mięśni. W wyniku zaburzeń unerwienia dochodzi do osłabienia i zaniku mięśni, stąd nazwa choroby – rdzeniowy zanik mięśni.

Klasyfikacja rdzeniowego zaniku mięśni

SMA można podzielić na cztery grupy:

- SMA1 – osoby, które nie osiągnęły pozycji siedzącej,
- SMA2 – osoby, które nie osiągnęły pozycji stojącej,
- SMA3 – osoby, które osiągnęły pozycję stojącą,
- SMA4 – osoby dorosłe, u których objawy, np. w postaci niedowładu, pojawiły się około 30. roku życia.

Grupę pierwszą SMA, zwaną chorobą Werdniga-Hoffmanna, można podzielić na postacie:

- **SMA1-a** (nazywana też 0) – to postać noworodkowa, nazywana ostrą, która ujawnia się zaraz po urodzeniu lub w pierwszych dobach życia. U niemowlęcia zaznacza się hipotonia uogólniona, osłabiony krzyk i oddech lub ich brak. Ze względu na ograniczone możliwości aktywacji i koordynacji mięśni oddechowych i tym samym rozprężania klatki piersiowej występuje duże ryzyko pojawienia się niewydolności oddechowej. Dlatego też dziecko może wymagać wentylacji. Obniżone napięcie globalne wpływa również na odruch ssania. U większości dzieci brak jest tego odruchu, co prowadzi do trudności w karmieniu. Ta grupa dzieci będzie musiała korzystać z sond lub żywienia dojelitowego (PEG).
- **SMA1** – to postać niemowlęca, która ujawnia się między pierwszym a czwartym miesiącem życia. Główne objawy to brak możliwości uniesienia przez dziecko głowy podczas leżenia na brzuchu, rzadkie, spontaniczne ruchy kończyn dolnych. Ciało dziecka jest wiotkie i bezwładne, przyjmuje

ustalone pozycje. Najczęściej jest to odwiedzenie, zgięcie w stawach kolanowych i rotacja kończyn dolnych na zewnątrz, kończyny górne są ustawione wzdłuż tułowia wraz ze zgięciem w stawach łokciowych i nadgarstkowych. Głowa dziecka jest skierowana w bok.

- **SMA1-b** – to postać niemowlęca, która ujawnia się około szóstego miesiąca życia, nazywana przewlekłą. U dziecka pojawiają się objawy zanikania ruchów spontanicznych, ruchy są wykonywane wyłącznie w płaszczyźnie poziomej, rzadko przeciwko sile grawitacji. Utrzymanie głowy jest możliwe, ale tylko przez krótką chwilę. W przeciwieństwie do dwóch poprzednich postaci choroby funkcja przełykania pozostaje zachowana.

W literaturze można spotkać się z informacją, że dzieci chorujące na SMA nie dożywają drugiego roku życia ze względu na niewydolność oddechową lub w wyniku zapalenia płuc spowodowanego np. zachłyśnięciem. Do tej pory opieka nad pacjentem polegała zwykle na wspomaganiu oddychania, karmienia oraz rehabilitacji pulmonologicznej i ortopedycznej.

Znaczenie fizjoterapii pacjentów z SMA – badania

Olivier Bondi (prowadzi badania związane z rdzeniowym zanikiem mięśniowym) z Université Paris Descartes w komunikacie prasowym powiedział: – „Jak dotąd strategia opieki klinicznej dla pacjentów z SMA była oparta na objawowym złagodzeniu i fizjoterapii. Unikano aktywności fizycznej, aby zminimalizować uszkodzenia mięśni i neuronów”. Jego badania zmieniły dotychczasowe podejście. Praktyka jednak pokazuje, że dzieci nie muszą korzystać z wentylacji metodą inwazyjną, jeśli będzie prowadzona kompleksowa rehabilitacja. Dzięki wprowadzeniu nowych technik wspomaganie oddychania znacznie poprawiła się przeżywalność pacjentów i jakość ich życia. W związku z tym pojawiły się nowe wyzwania i potrzeby pacjentów związane z ich większą przeżywalnością i zmianą budowy ciała (gdyż

Tabela 1. Klasyfikacja SMA

Typ	Wiek	Rozwój dziecka	Objawy
Typ 1 Werdniga-Hoffmanna <ul style="list-style-type: none"> ■ postać a ■ postać b 	0-6 miesięcy	<ul style="list-style-type: none"> ■ Nie usiądzie samodzielnie 	<ul style="list-style-type: none"> ■ wiotkość ■ brak unoszenia głowy ■ pozycje ustalone ■ brak spontanicznego ruchu
Typ 2	7-18 miesięcy	<ul style="list-style-type: none"> ■ Nie wstanie samodzielnie 	<ul style="list-style-type: none"> ■ opóźnione funkcje motoryczne
Typ 3 Kugelberga-Welander	Po 12. miesiącu życia	<ul style="list-style-type: none"> ■ Wstanie, wykona kilka kroków 	<ul style="list-style-type: none"> ■ napięcie mięśniowe obniżone w różnym stopniu ■ zanikanie umiejętności wraz z rozwojem choroby
Typ 4 - dorośli			<ul style="list-style-type: none"> ■ upośledzenie funkcji chodu

dziecko rozwija się pomimo choroby), które będą wymagały wprowadzenia działań profilaktycznych i rehabilitacyjnych. Według badacza Oliviera Bondi zalecenie odpowiedniego ćwiczenia w zaburzeniach nerwowo-mięśniowych może głęboko zmienić pogląd na fizjoterapię w SMA, ale także w innych zaburzeniach nerwowo-mięśniowych.

Fizjoterapia pacjentów z SMA powinna być dostosowana do aktualnego stanu funkcjonalnego pacjenta, a nie do klasyfikacji choroby. W związku z tym, że dziecko będzie się rozwijać, terapia będzie dotyczyć również sfery psychopoznawczej. Dlatego też program leczenia dziecka z SMA wymaga zastosowania multidyscyplinarnego podejścia. Aby takie działania wdrożyć, należy zapoznać się z głównymi ograniczeniami, problemami medycznymi oraz aspektami życia codziennego, z jakimi zmagają się dzieci z SMA.

Nie ma lekarstwa na SMA, ale fizjoterapia i terapia zajęciowa mogą pomóc pacjentowi poprawić postawę ciała, zapobiegać bezruchowi stawów, zmniejszyć dolegliwości bólowe oraz spowolnić osłabienie i atrofię mięśni w niektórych przypadkach rdzeniowego zaniku mięśni. Dlatego też należy je wprowadzać już od okresu niemowlęcego i kontynuować po okres dorosły. Wykorzystanie sprzętu wspomagającego, takiego jak wózki inwalidzkie, pomoce do poruszania się, ortozy kończyn, jest ważne dla utrzymania optymalnego stanu zdrowia. Pierwszym podejściem powinna być ocena aktualnych deficytów mięśniowych i funkcjonalnych pacjenta. Cele opieki ortopedycznej i rehabilitacyjnej, a ostatecznie operacji, zależą od jego poziomu funkcjonalnego.

! **Fizjoterapia pacjentów z SMA powinna być dostosowana do aktualnego stanu funkcjonalnego pacjenta, a nie do klasyfikacji choroby. Program leczenia dziecka z SMA wymaga zastosowania multidyscyplinarnego podejścia.**

Autor artykułu *Long-term exercise-specific neuroprotection in spinal muscular atrophy-like mice* dowodzi, że długotrwałe ćwiczenia przynoszą korzyści myszom z rdzeniowym zanikiem mięśniowym. Wyniki tych badań dostarczają ważnych wskazówek do opracowania programów rehabilitacji dla pacjentów chorujących na SMA. Ze względu na to, że terapia farmakologiczna jest jeszcze na etapie badań, ćwiczenia fizyczne mogą stanowić obiecujące podejście do łagodzenia objawów choroby. Jednakże brak danych na temat wpływu różnego rodzaju ćwiczeń na osoby chore wyklucza stosowanie aktywnej fizjoterapii u pacjentów z SMA. Ćwiczenia fizyczne obejmują szeroki zakres programów o bardzo różnych podejściach, w tym ćwiczenia długotrwałe o optymalnym obciążeniu w porównaniu z treningiem krótkim, ostrym

z dużym obciążeniem, skurcze koncentryczne w porównaniu z ekscentrycznymi oraz ćwiczenia mocy i wytrzymałości. Rodzaj ćwiczenia może być kluczem do zrozumienia pozornie sprzecznych efektów ćwiczeń w danej chorobie.

Naukowcy ocenili skuteczność dwóch długotrwałych paradygmatów wysiłku fizycznego: pływania o wysokiej intensywności i biegu o niskiej intensywności, aby złagodzić objawy SMA w transgenicznym modelu podobnym do SMA i w grupie kontrolnej myszy (68 myszy na grupę). Dziesięciomiesięczne treningi fizyczne przez pięć dni w tygodniu przez 10 min każdego dnia wywoływały znaczące korzyści pod względem metabolizmu energetycznego, odporności na uszkodzenia mięśni, zmęczenia mięśni i zachowań motorycznych. Zaobserwowano korzystny wpływ na neurony ruchowe dotknięte SMA podczas pływania i biegania. Każdy rodzaj ćwiczeń miał wpływ na różne neurony ruchowe i włókna mięśniowe. Pływanie chroniło pośrednie i szybkie neurony ruchowe (najbardziej dotknięty rodzaj neuronu ruchowego w SMA) i zwiększało przekrój dużych włókien mięśniowych, jednocześnie chroniąc wolne neurony ruchowe i zwiększając przekrój poprzeczny pośrednich włókien mięśniowych.

Badania pokazują, że ćwiczenia fizyczne mogą być nie tylko częścią korzystnego programu opieki długoterminowej nad pacjentami z SMA (szczególnie w porównaniu z metodami farmakologicznymi i środkami wspomagającymi chodzenie), ale także podkreślają znaczenie zdefiniowania konkretnego programu ćwiczeń, który pozwoli ograniczyć proces neurodegeneracji. Te badania mogą dostarczyć kilku wskazówek przy projektowaniu programów rehabilitacyjnych dla pacjentów z SMA. Ich wyniki zostały już wykorzystane do zaprojektowania innowacyjnego badania klinicznego dla pacjentów z SMA leczonych we Francji. Zrozumienie korzyści płynących z wysiłku fizycznego (fizjoterapii) w chorobach zwyrodnieniowych nerwowo-mięśniowych pozwoli na odkrywanie nowych potencjalnych możliwości leczenia farmakologicznego u takich pacjentów.

Rehabilitacja pacjenta z SMA

Rehabilitacja powinna obejmować: podnoszenie siły mięśniowej tam, gdzie to możliwe, utrzymywanie najlepszej postawy w każdej sytuacji, zapobieganie lub opóźnianie deformacji stawów, utrzymywanie możliwie jak najsilniejszych kości, aby zapobiegać osteoporozie i złamaniom, minimalizowanie bólu i promowanie komfortu, a jednocześnie utrzymywanie dzieci i dorosłych z SMA tak mobilnych, jak to możliwe. Fizjoterapia i programy rehabilitacji są niezbędne w stałej opiece nad pacjentami z rdzeniowym zanikiem mięśni. Wiele ćwiczeń może być wykonywanych w domu przez opiekuna, rodzinę. Inne formy terapii (szczególnie te, które będą oceniać postęp choroby) będą wymagać prowadzenia przez wyszkolonych fizjoterapeutów.

Program rehabilitacji dziecka z SMA będzie związany z:

- pielęgnacją dziecka poprzez zastosowanie odpowiednich pozycji w celu prewencji wtórnych zmian (przykurczy, deformacji kostno-stawowych) oraz pomagających podczas karmienia, snu, transportu;
- terapią pulmonologiczną opartą na wspomaganiu kaszlu, odkrztuszania oraz oddychania. Główne cele fizjoterapii będą obejmować utrzymanie elastyczności klatki piersiowej, zapobieganie deformacjom klatki piersiowej i utrzymaniu wydolności oddechowej.

Pielęgnacja dziecka

Dzieci z SMA są narażone na tworzenie się przykurczy w konsekwencji doprowadzających do deformacji kostno-stawowych. Aby temu zapobiegać, istotne jest wdrażanie odpowiednich pozycji ułożeniowych, które będą zabezpieczać przed ich tworzeniem. Niestety, nie istnieje optymalna pozycja, która u wszystkich dzieci będzie zapobiegać zmianom mięśniowo-szkieletowym.

W pierwszej kolejności należy zwracać uwagę na ustawienie głowy, tułowia i miednicy. Powinny one znajdować się w jednej osi, czyli powinny być względem siebie wyrównane (oś głowa–tułów–miednica). Zauważono, że zbyt długie utrzymywanie pozycji leżącej na boku przyspiesza proces tworzenia się skoliozy, a u dzieci z deformacją klatki piersiowej pozycja ta pogłębia deformację. Pozycja leżąca na plecach jest pozycją mało aktywną, a dodatkowe ustawienie kończyn dolnych w odwiedzeniu i rotacji będzie predysponować do rozluźnienia aparatu więzadłowo-mięśniowego stawów biodrowych. Dlatego też obie te pozycje (leżenie na boku i na plecach) są zalecane, ale w ograniczonym czasie. Pozycja na boku jest często stosowana w trakcie zabawy, karmienia dziecka, kąpieli.

Podstawową pozycją, jaką powinno przyjmować dziecko z SMA, jest pozycja na brzuchu. Posiada ona szeroki wachlarz możliwości. W tej pozycji dziecko może być karmione, gdy pojawiają się infekcje dróg oddechowych, może być wykorzystywana w celach drenażowych. Dodatkowo jest ona zalecana podczas stosowania wentylacji z użyciem ambu, koflatora (asystor kaszlu) i NIV (nieinwazyjna wentylacja mechaniczna). W przypadku zachłyśnięcia, nadmiernego ślinienia się, wymiotów, bezdechów, tachykardii lub innych stanów zagrożenia życia pozycja ta jest kluczową pozwalającą na kontrolowanie sytuacji. Pozycja leżenia na brzuchu poprawia saturację, siła grawitacji wspomaga przesuwanie wydzieliny w stronę gardła, ułatwiają jej usunięcie i udrożnienie dróg oddechowych. Pozycję leżenia na brzuchu możemy stosować również podczas noszenia dziecka lub trzymania na kolanach. Wykorzystywana jest wtedy jako pozycja antalgiczna przy dolegliwościach bólowych brzucha. Dlatego też dziecko z SMA powinno jak najczęściej być układane właśnie w pozycji leżenia na brzuchu. Należy jednak pamiętać o prawidłowym ułożeniu głowy i szyi. Regularne obra-

canie głowy na boki oraz ustawienie liniowe głowy z tułowiem pozwoli na kontrolowanie odpowiedniej długości mięśni szyi i zapewni właściwy przepływ powietrza. Zmiana pozycji ułożeniowej w ciągu dnia poprawia wentylację, zapobiega nagłym sytuacjom związanym z kryzysem oddechowym.

Aby prawidłowo ułożyć ciało (w osi głowa–tułów–miednica), można zastosować wałki wykonane z koców lub wypełnione prosem, poduszki, ortezy, szyny redresyjne na noc, krążki przeciwoleżynowe. Wałki z prosem pozwalają równomiernie rozłożyć ciężar poszczególnych części ciała w odpowiednich punktach podparcia. W ten sposób wałek kompensuje puste przestrzenie pomiędzy segmentami ciała a podłożem, inaczej części ciała byłyby zawieszane i tym samym powodowałyby zmęczenie i deformacje w wyniku utrzymywania ciała w określonej pozycji. Dodatkowo zadaniem wałka z prosem jest odciążenie najbardziej obciążonych punktów podparcia. Stosując wałek w celu podpierania części ciała mających kontakt z podłożem, możemy ustawić go w pochyleniu, ale nie większym niż 20–25 stopni, lub ustawić go zupełnie płasko w zależności od stanu pacjenta i sytuacji. Takie samo

! Istotną kwestią w procesie rehabilitacji dzieci z SMA jest stały kontakt z rodzicami, aby nauczyć ich podstawowych zasad terapii i stanowić dla nich oparcie w określaniu nowych celów terapeutycznych przy tak szybko zmieniającym się stanie funkcjonalnym pacjenta.

zadanie mają krążki przeciwoleżynowe stosowane na pięty, łokcie, pośladki i głowę, czyli te miejsca, które są najbardziej narażone na ucisk.

Poduszka pod głowę służy odciążeniu potylicy i podtrzymaniu głowy. W przeciwieństwie do wałków poduszka w kształcie litery U jest płaska i podtrzymuje głowę na ramionach. Warto z niej korzystać, gdy musimy zmienić pozycję dziecka, np. podnieść je z pozycji na wznak i przejść do pozycji półsiedzącej. Zapewnia ona podparcie głowy, inaczej jej ciężar spoczywałby na całym kręgosłupie. Poduszka umożliwia ustawienie głowy w osi centralnej ciała, zapobiega zgięciu szyi i wychylaniu się głowy na boki. Prawidłowe ustawienie głowy i szyi uzyskuje się poprzez liniowe ustawienie karku i szyi, co powoduje właściwe wyrównanie głowy z tułowiem. Taka pozycja zapewnia wystarczający przepływ powietrza przez układ oddechowy (nos, usta, gardło, krtań, tchawicę, oskrzela, płuca).

W celu poprawy mechanizmu antygravitacyjnego i aktywowania mięśni postawy można zastosować tzw. manewr fretki. Można porównać go do trakcji odcinka szyjnego kręgosłupa. Polega on na biernym pociągnięciu głowy z wyciągnięciem kręgosłupa. Manewr ten można wykonać w pozycji

leżącej bądź siedzącej. Jedną ręką chwyta się całą głowę na wysokości potylicy, drugą ręką – między brodą a żuchwą. Następnie delikatnie pociąga się głowę w górę i utrzymuje ruch wydłużający przez kilka sekund. Obracanie głowy jest dozwolone wyłącznie wtedy, gdy nie ma przykurczów mięśni szyi. W tej pozycji nie tylko aktywuje się mechanizm antygravitacyjny, który jest bardzo istotny dla utrzymania odpowiedniej postawy dziecka, ale również poprawia się oddychanie i krążenie krwi w wyniku uwolnienia struktur mięśniowych, kostno-stawowych i oddechowych na wysokości szyi. Dziecko jest w stanie lepiej przełykać i kontrolować ślinę. Manewr ten stosuje się kilkakrotnie w ciągu dnia.

Wszystkie pomoce, które mają zapewnić prawidłowe ustawienie ciała, stosuje się cały czas w ciągu dnia, wliczając w to czas przeznaczony na karmienie, zabawę dziecka, ćwiczenia, odpoczynek, oraz podczas snu. Pozycje są związane z ruchem dziecka. Aby osiągnąć daną pozycję, trzeba aktywować ciało zgodnie z zasadami wyrównania w osi głowa–tułów–miednica. Pozycje zapewniające wyrównanie ciała

to pozycje statyczne, które są utrzymywane przez określony czas z zachowaniem komfortu dziecka. Pozycję uważa się za skuteczną wówczas, gdy dziecko jest w stanie utrzymać ją przez określony czas, gdy nie ma nadmiernego ucisku ani zaczerwienienia części ciała narażonych na powstawanie odleżyn oraz gdy kończyny górne i dolne są ułożone względem punktów odciążenia. Należy również zwrócić uwagę, aby splot przeponowy nie był uciskany i aby dziecko mogło regularnie oddychać, zachowując wartości saturacji oscylujące wokół 94-100%.

Terapia pulmonologiczna

Głównym problemem związanym z kwestiami oddechowymi u dziecka z SMA jest hipotonia mięśniowa uogólniona, w tym również mięśni uczestniczących w oddychaniu i rozprężaniu klatki piersiowej. U dzieci z rdzeniowym zanikiem mięśniowym można zaobserwować nadmierną aktywność przepony, wzrost oraz nieregularną częstość oddechów, asymetrię



1 Robot rehabilitacyjny Luna EMG

klatki piersiowej, oddech paradoksalny (gdy klatka piersiowa zapada się podczas wdechu, a unosi przy wydechu). W celu rozprężenia klatki piersiowej jako codzienne ćwiczenie można zastosować worek resuscytacyjny, tzw. ambu, z wykorzystaniem dodatkowego ciśnienia. W trakcie ćwiczenia zaleca się liczenie wdechów i dostosowanie rytmu uciskania worka ambu do rytmu oddychania dziecka. W ten sposób ułatwia się wprowadzenie powietrza podczas wdechu i spontaniczne usuwanie go przy wydechu. Z działań fizjoterapeutycznych można zastosować pozycje ułożeniowe, elementy wspomaganie oddychania z wykorzystaniem metody PNF, wybrane techniki terapii manualnej czy też ćwiczenia oddechowe.

Korzyści, jakie może przynieść fizjoterapia pacjentom z SMA

Poprawa siły mięśniowej i wytrzymałości kości

Rehabilitacja i fizykoterapia mogą pomóc pacjentom z SMA w poprawie wytrzymałości kości, a w niektórych przypadkach mogą pomóc w spowolnieniu tempa degeneracji mięśni poprzez wykorzystanie obciążenia w pozycji siedzącej, stojącej lub przy korzystaniu z uprząży lub innego urządzenia. W Hiszpanii został opracowany egzoszkielek przeznaczony specjalnie dla dzieci chorujących na rdzeniowy zanik mięśni, umożliwiający wstawanie i chodzenie. Hiszpańska Narodowa Rada ds. Badań Naukowych we współpracy z Marsi Bionics stworzyła (jak wierzą) pierwszy na świecie aparat teleskopowy, z którego mogą korzystać dzieci od trzeciego do 14. roku życia. Urządzenie umożliwia trening terapeutyczny i zapewnia dzieciom lepszą jakość życia, gdyż daje im niezbędną siłę, by stać prosto i chodzić.

Największą wadą w przypadku stosowania tego typu egzoszkieletu dziecięcego jest to, że objawy chorób nerwowo-mięśniowych, takich jak rdzeniowy zanik mięśni, zmieniają się w czasie. Zmiany zachodzą również w stawach i w całym ciele. Dlatego ważne jest, aby egzoszkielek był zdolny do samodzielnego przystosowywania się do tych zmian. Według naukowców, którzy stworzyli egzoszkielek, model ten obejmuje inteligentne stawy, które automatycznie zmieniają sztywność aparatu i dostosowują się do objawów występujących u każdego dziecka, kiedy jest to wymagane.



2 Skolioza



3 Podwichnięcie w stawach biodrowych



4 Orteza nocna



5 Orteza na dzień



6 Ćwiczenie z wykorzystaniem EMG



7 Elektrostymulacja

Głównym celem stworzenia egzoszkieletu było zapobieganie wtórnym zmianom wynikającym z choroby, przede wszystkim skoliozie, która powstaje w wyniku m.in. nieprawidłowego ustawienia wraz z łańcuchem powiązanych stawów spowodowanych niezdolnością do wyprostowania się i chodu.

Utrzymanie zakresu ruchu i prawidłowej postawy ciała

Pacjenci, którzy nie mogą samodzielnie się poruszać i korzystają z wózka inwalidzkiego, mogą być narażeni na tworzenie się przykurczy mięśniowych i sztywności stawowej wynikającej z akinezy. Brak możliwego czynnego aktywowania mięśni odpowiada za tworzenie się ortopedycznych zmian w obszarze zarówno dużych, jak i małych stawów oraz kręgosłupa. W momencie przyjęcia przez dziecko pozycji siedzącej kręgosłup jest narażony na tworzenie się skoliozy.

Skolioza postępuje stopniowo, ale może rozwijać się szybko lub powoli w zależności od rozwoju dziecka i jego przybierania na wadze. Skolioza stanowi duże zagrożenie dla życia dziecka, gdyż doprowadza do niewydolności oddechowej poprzez uciśnięcie na płuco. Aby zmniejszyć ryzyko tworzenia się deformacji kręgosłupa, należy stosować gorsety, np. typu cheneau, lyoński lub statyczny wyważony ze stabilizacją głowy. Przy wykonywaniu gorsetu należy pamiętać, że trzeba zostawić przestrzeń (otwór) dla swobodnej pracy przepony lub PEG.

Drugim bardzo często pojawiającym się problemem ortopedycznym u dzieci leżących są podwichnięcia i zwichnięcia w stawach. W dłuższej perspektywie braku stymulacji kośćca może dochodzić do samoistnych złamań. Zwichnięcia w stawie biodrowym wynikają głównie z nieprawidłowego długoterminowego ułożenia kończyn dolnych w pozycji odwiedzeniowej, tzw. na żabkę, w pozycji leżąc na plecach.

Taka nieprawidłowa pozycja powoduje ból kończyn dolnych u dzieci w okresie trzeciego–czwartego roku życia. Ćwiczenia ruchowe wraz z zaopatrzeniem ortopedycznym mogą unie-

możliwić postęp lub zmniejszyć objawy. Aby korygować ustawienie kończyn dolnych, stosuje się szyny nocne na kończyny dolne, górne, a na dzień ortezy typu AFO i KAFO.

Zmniejszenie spastyczności i bólu

Rozciąganie i delikatny ruch mogą złagodzić objawy spastyczności, gdy mięśnie kurczą się i zaciskają. Terapia w wodzie jest bardzo dobra dla dzieci, które mają bardzo ograniczony zakres ruchów. Woda dzięki odciążeniu siły grawitacji umożliwia wykonywanie ruchów nawet u dzieci, które w innych warunkach by się nie poruszały. W tym celu można zastosować metodę Watsu lub Hallwick.

Aby kontrolować napięcie mięśniowe, można w trakcie rehabilitacji wykorzystać urządzenia oparte na biofeedbacku. Ćwiczenia z wykorzystaniem EMG lub robotów wspomagających mogą uczyć, jak aktywować i rozluźniać mięśnie. Z własnej praktyki dodatkowo stosuję kinesiotaping i elektrostymulację.

Podsumowanie

Rehabilitacja dzieci z SMA jest trudna i wymaga od fizjoterapeuty dużego doświadczenia, kreatywności i empatii. Istotną kwestią w całym procesie terapii jest stały kontakt z rodzicami, aby nauczyć ich podstawowych zasad terapii i stanowić dla nich oparcie w określaniu nowych celów terapeutycznych przy tak szybko zmieniającym się stanie funkcjonalnym pacjenta. ■

PIŚMIENNICTWO

1. Chali F. i in., Long-term exercise-specific neuroprotection in spinal muscular atrophy-like mice. *J Physiol* 2016, 594,7, 1931–1952.
2. Ching W. i in., Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy, *Journal of Child Neurology* 2007, 22, 8, 8, 1027–1049.
3. Mastella Ch., Ottonello G., Vademecum opieki nad dzieckiem z najcięższą postacią rdzeniowego zaniku mięśni. Z SMA1 na co dzień.
4. Ruciński K. i in., Rdzeniowy zanik mięśni. Poradnik, Fundacja SMA.
5. Spinal Muscular Atrophy News Today's.