

Stanisław Kijowski

## Fizjoterapia jako alternatywa w postępującej dystrofii mięśniowej

### Physiotherapy as alternative in progressing muscle dystrophy

Instytut Fizjoterapii Politechniki Opolskiej w Opolu

#### STRESZCZENIE

Medycyna współczesna, pomimo intensywnych badań i poszukiwań w obszarze genetyki, doświadczeń z użyciem komórek macierzystych, mających na celu poprawę funkcji wadliwego fragmentu DNA, nie jest w stanie zatrzymać procesu chorobowego w jednej z najcięższych postaci miopatii, jaką jest postępująca dystrofia mięśniowa Duchennea. Wobec tych trudności fizjoterapia wydaje się jedyną alternatywą w procesie opóźniania rozwoju choroby, jej następstw, jak też poprawy jakości życia. Proces rehabilitacji chorych z dystrofią Duchennea, powinien być interdyscyplinarny, bowiem skala problemów jest szeroka. W zespole terapeutycznym powinni się znaleźć: neurolog, anestezjolog, psycholog, logopeda, masażysta, fizjoterapeuta, specjalista od zaopatrzenia ortopedycznego, dietetyk. Terapia prowadzona musi być przy ścisłej współpracy z rodziną chorego, jak też organizacji i stowarzyszeń społecznych. Wśród działań fizjoterapeutycznych zwraca się uwagę na przeciwdziałanie deformacjom, przykurczom stawowym, deformacjom kręgosłupa, infekcjom układu oddechowego, zmniejszaniu się wydolności wysiłkowej i oddechowej. Ważną kwestią jest nieinwazyjna wentylacja mechaniczna, która wspiera chorych w ostatnim stadium choroby, kiedy nasilają się problemy krążeniowo-oddechowe. **Słowa kluczowe:** fizjoterapia, niewydolność krążeniowo-oddechowa, nieinwazyjna wentylacja mechaniczna, jakość życia

#### ABSTRACT

Modern medicine beside intensive research in the genetics area and experiments with use of stem cell, having a purpose in functional improvement of faulty DNA part, is not able to stop morbid process in one of the most intensive forms of miopathy which is progressing Duchene's muscle dystrophy. With those difficulties it seems that physiotherapy is the only alternative in the process of sickness development, its consequences, as well as comfort and quality of life improvement. Rehabilitation process of patients with Duchene's dystrophy should be interdisciplinary because scale of problems is wide. The therapeutic team should consist of: neurologist, anesthetist, psychologist, speech therapist, masseur, physiotherapist, orthopedic supply specialist, dietitian. Therapy must be guided in the close collaboration with patients family as well as local organizations and social societies. Within physiotherapeutic treatment we have to put attention on deformation counteractions, joint cramps, scoliosis, respiratory system infections, decrees breathing and energy efficiency. Important matter is patients non invasive mechanical ventilation support in the last stage of sickness when breathing-circulation problems increases.

**Keywords:** progressing muscle dystrophy, physiotherapy, breathing-circulation failure, non invasive mechanical ventilation, quality of life, psycho-social issues

#### Wstęp

Postępująca dystrofia mięśniowa (PDM) jest chorobą genetyczną, recesywnie związaną z płcią przez obecność alleli na chromosomie X, w której heterozygotyczna matka jest nosicielką, a choroba ujawnia się u dzieci płci męskiej. Pierwsze objawy występują pomiędzy 2 a 6

rokiem życia [1, 2]. Dotyczą one patologicznych zmian we włóknach mięśniowych i tkance łącznej. Zmiany histopatologiczne polegają na podłużnym rozszczepieniu, zatarciu poprzecznego prążkowania, jego zeszkliwieniu i zaniku. Duże białko cytoszkieletu – dystrofina ulega zniekształceniu lub całkowitemu zanikowi (dystrofi-

nopatia). Dystrofina stabilizuje komórki mięśniowe w czasie skurczu i rozkurczu mięśnia. Wpływa też na utrzymanie właściwej homeostazy wapnia komórki. W dystrofii włókna mięśniowe są słabe i ulegają uszkodzeniu. Towarzyszy temu szybka produkcja nowych włókien z miocytów, ale przypominają one włókna mięśniowe płodu. Są małe i źle przewodzą potencjały czynnościowe [3].

W miejsce zanikającej tkanki mięśniowej rozwija się tkanka tłuszczowa i łączna [1, 2, 4]. Powolne zmiany w mięśniach dają charakterystyczne objawy funkcjonalne i cechy kliniczne. Zajęcie mięśni obręczy barkowej powoduje, że przy próbie uniesienia dziecka w górę chwytem pod pachami, wyslizguje się ono z rąk – tzw. objaw „luźne barki” [1]. W kończynach dolnych obserwuje się typowy przerost goleni, tzw. „łydki gнома” [2, 4]. Pierwszymi objawami funkcjonalnymi jest wolniejszy sposób poruszania się (chłopcy nie biegają za piłką, lecz stoją w bramce). Z upływem lat pojawiają się trudności w chodzeniu na skutek zajęcia mięśni brzucha i grzbietu – objaw tzw. „talia osy” [1]. Zmusza to chorego do nadmiernego lordotycznego wygięcia kręgosłupa i tzw. „koguciego chodu”. Chorzy mają trudności z wchodzeniem na schody [2]. Obserwuje się też dodatni objaw Trendelenburga [1] wskutek zaniku mięśnia pośladkowego średniego, przez co chód staje się kaczkowaty. Z czasem pojawia się przeprost bioder i kolan oraz nieznaczne kośkostopie. Ustawienie takie z wykorzystaniem kompensacyjnego mechanizmu Puttiego sprzyja w jak najdłuższym utrzymywaniu możliwości poruszania się przez chorych. Stanowi naturalny proces kompensacyjny przebiegu choroby w 6-7 stopniu skali funkcjonalnej wg Deavera [5]. Coraz częściej chłopcy potykają się, doznając upadków, z których podnosząc się muszą przy wstawaniu wspinać się rękoma po własnych udach (manewr Gowera) [1, 4]. Stosunkowo szybki przebieg choroby wcześniej doprowadza do wielu dysfunkcji [1, 2, 6]. Często młodzi chłopcy w wieku szkolnym z powodu zajęcia przez chorobę mięśni oddechowych umierają,

w wyniku niewydolności oddechowo-kръżeniowej [7]. Przyczyną niewydolności kr żeniowo-oddechowej jest rozwijająca się hiperkapnia, która powoduje zmniejszanie się kurczliwości mięśni oddechowych, a to z kolei nie pozwala na odpowiednią pracę klatki piersiowej, niewystarczający dopływ tlenu z zewnątrz i usuwanie dwutlenku węgla z płuc (zaburzenia obturacyjne) [8-11].

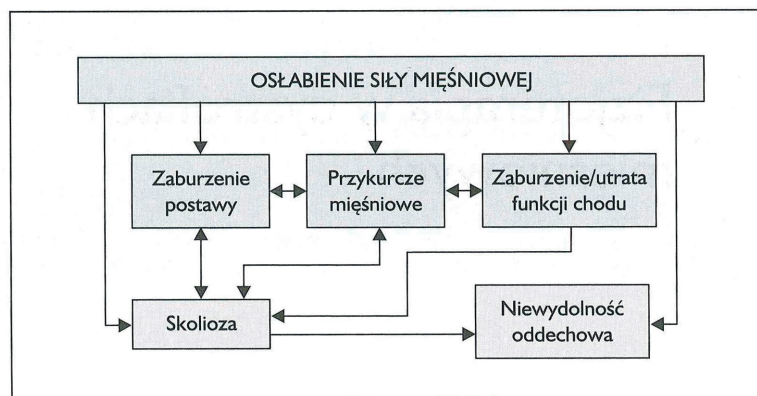
### Leczenie osób z dystrofią postępującą

Nieustannie na całym świecie trwają poszukiwania i badania nad skutecznym sposobem leczenia osób z dystrofią postępującą. Przyjmuje się trzy zasadnicze kierunki: terapię genową, leczenie farmakologiczne oraz przeszczepy mioblastów.

Terapia genowa wydaje się przyszłościowym rozwiązaniem ze względu na szybki rozwój genetyki molekularnej [12]. Na uwagę zasługuje terapia komórkami macierzystymi poprzez molekularne „poprawki” we fragmentach kwasów nukleinowych, tj. oligonukleotydach [13].

Leczenie farmakologiczne polega głównie na podawaniu preparatów z grupy monofosforanów i trójfosforanów (ATP i ADP) oraz witamin B, mających ułatwić metabolizm mięśni. W postępowaniu objawowym znaczenie ma też dieta bogatobiałkowa [14].

Kontrowersyjna zaś jest metoda przeszczepów mioblastów z banku płodów ludzkich. Jest to praktyka budząca zastrzeżenia natury moralnej i etycznej, stosowana w krajach azjatyckich i w pojedynczych przypadkach w USA. Czynione są też próby przeszczepów z hodowli tkankowej mięśni pochodzących od ojca chorego do mięśni chorego dziecka. Ocena skuteczności tego postępowania jak na razie jest trudna. Prowadzi się też eksperymenty mające na celu zastąpienie dystrofiny, utrofina, tj. białkiem występującym w błonie komórkowej o strukturze podobnej do dystrofiny. Zwiększenie zawartości utrofiny poprzez intensyfikację ekspresji genu może być alternatywą w terapii chorych na postępujący zanik mięśni [15].



Ryc. 1. Następstwa osłabienia siły mięśniowej na powstawanie zaburzeń narządu ruchu [8]

Fig. 1. Muscle force decrease succession on movement organ disruptions [8]



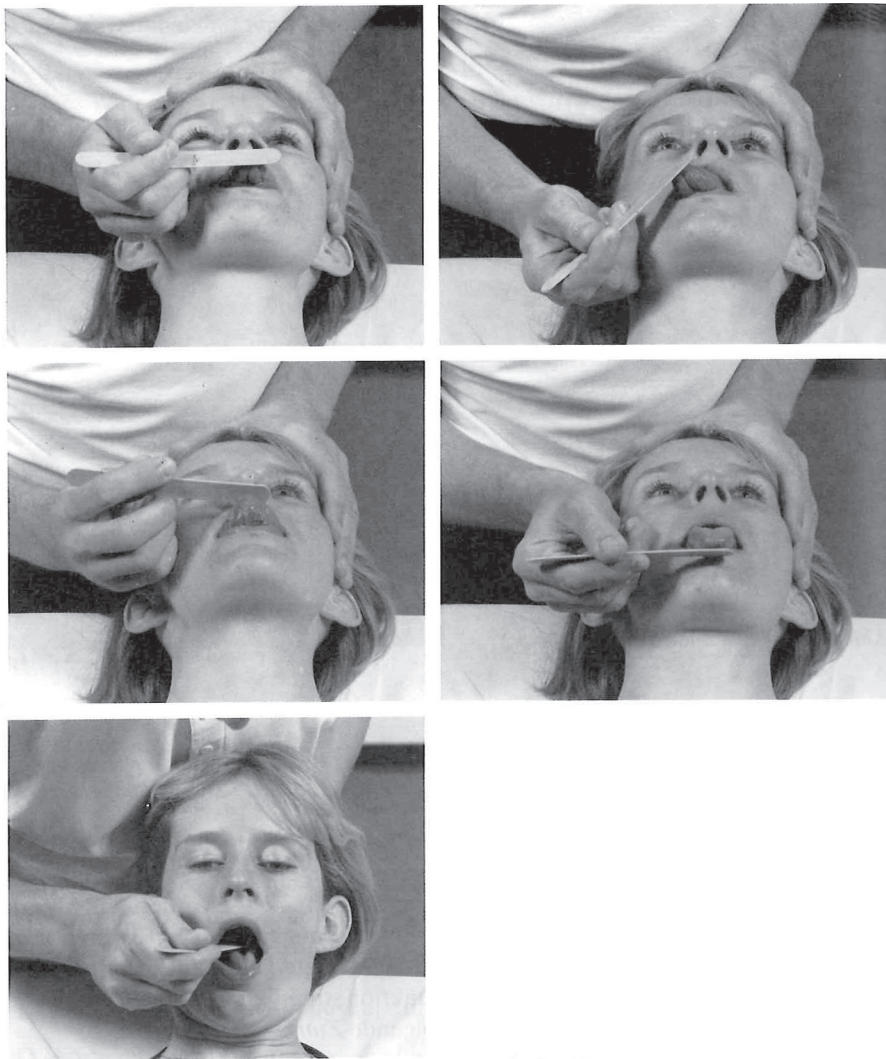
Ryc. 2. Ćwiczenia osoby z dystrofią postępującą w wodzie przy pomocy i asekuracji fizjoterapeuty (materiał własny)  
Fig. 2. Progressing dystrophy person exercises in water with help and assurance of physiotherapist

Mimo że cierpiący na dystrofię Duchenne'a nie dożywają przeważnie 25 roku życia, to w Polsce dystrofia nie jest zarejestrowana jako choroba nieuleczalna [8].

### Fizjoterapia chorych z dystrofią mięśniową

Fizjoterapia osób z postępującą dystrofią mięśniową ma na celu przede wszystkim spowolnić rozwój choroby w czasie, aby zapewnić jak najdłuższą możliwość samodzielności w codziennych czynnościach. Przed rozpoczęciem ćwiczeń powinno się wykonać testy wydolności czynnościowej dla obręczy barkowej i kończyn górnych, dla obręczy biodrowej i kończyn dolnych oraz skalę manualnej oceny siły [16-18]. Uzyskane kryteria będą podstawą możliwości chorego, jak też są pomocne w programowaniu procesu postępowania fizjoterapeutycznego. Trening mięśniowy ze względu na zmiany wsteczne mięśni musi być prowadzony ostrożnie. Nie zaleca się zbyt intensywnych ćwiczeń o dużym natężeniu i tempie, oraz ćwiczeń oporowych, zwłaszcza przy niewydolności krążeniowo-oddechowej. Zbyt intensywny trening z dużymi obciążeniami może powodować przyspieszenie degeneracji włókien mięśniowych [6]. Trening oparty na ćwiczeniach z niewielkim natężeniem jest całkowicie bezpieczny i daje korzystny rezultat w postaci poprawy wytrzymałości mięśni. Przyjmuje się, że chorzy powinni pracować do pierwszych objawów zmęczenia [2]. Dawkowanie wysiłku i zwiększanie obciążenia w ciągu dnia

powinno być ostrożne, ponieważ zbyt dużo ćwiczeń jest szkodliwe dla dziecka. Nie wolno też pozwalać choremu na doprowadzanie się do stanu fizycznego wyczerpania. Ćwiczenia winny mieć charakter ćwiczeń czynnych wolnych, z elementami ćwiczeń koordynacyjnych oraz równoważnych. W zestawie ćwiczeń powinny się znaleźć też ćwiczenia manualne oraz przede wszystkim ćwiczenia wzmacniające wytrzymałość obręczy barkowej i biodrowej. W tym celu pomocne mogą być przybory typu: laski, woreczki z piaskiem, maczugi, koła hula-hop, taśmy i piłki do gimnastyki funkcjonalnej thera-band, gry i zabawy z piłką, ćwiczenia taneczno-muzyczne. Chorzy z tej grupy wymagają systematycznych ćwiczeń gimnastycznych w układach angażujących kolejno wszystkie mięśnie kończyn i tułowia [6]. Ćwiczenia ruchowe osób z dystrofią powinny być prowadzone głównie w formie zajęć indywidualnych. Ze względu na potrzebę kształtowania kontroli ruchu osób z dystrofią mięśniową mają zastosowanie techniki torowania nerwowo-mięśniowego (PNF). Umożliwiają one wykorzystanie: dotyku, ucisku, niewielkiego oporu lub aproksymacji czy irradacji [19]. Ułatwiają one osobom nauczenie ruchu. Zapobiegają powstawaniu oraz utrwalaniu nieprawidłowych nawyków ruchowych. Zastosowanie technik prawidłowego torowania nerwowo-mięśniowego umożliwia różnorodność oddziaływania, a przez równoczesne zastosowanie wielu bodźców skierowanych na osiągnięcie określonego celu



Ryc. 3. Aktywizacja niektórych funkcji życiowych – ćwiczenia języka wg Bucka i wsp. [19]

Fig. 3. Elicitation of functions on the example of tongue exercises in Buck and all [19]

prowadzi do uzyskania lepszego czucia i kontroli ruchu [20]. Istotne są ćwiczenia oddechowe, gdyż większość osób ma problemy oddechowe wynikające z deformacji klatki piersiowej oraz ze względu na tworzące się skrzywienie boczne kręgosłupa [2, 6, 21–23]. Należy unikać unieruchomienia i dłuższych przerw w ćwiczeniach, nawet w okresach wzrostu temperatury ciała, jeśli nie jest to przeciwwskazaniem do wysiłku. Podczas czasowego unieruchomienia w łóżku, ogranicza się intensywność usprawniania do ćwiczeń wspomaganych oraz prowadzonych w odciążeniu [6]. Dłuższy okres wyłączenia z aktywności ruchowej przyczynia się do nasilenia postępu choroby, kiedy to chory staje się zbyt słaby, aby mógł się sam poruszać. Rozwijające się w przebiegu choroby osłabienie dotyczy głównie mięśni posturalnych, tj. przeciwdziałających sile grawitacji, utrzymujących ciało w pozycji pionowej. Należą do nich głównie mięśnie prostujące kończyny i tułów. Mięśnie grup zginających kończyny pozostają silniejsze w wyniku krótkich fazowych napięć [24]. Dochodzi w ten sposób do

zakłócenia równowagi w bilansie mięśniowym, pojawia się dysproporcja na niekorzyść siły mięśni prostujących. Prowadzi to do stopniowego przykurczu silniejszych mięśni zginających. Kombinacja osłabienia i zaburzenia równowagi mięśniowej prowadzą do wtórnych zmian postawy ciała. Patologiczna zaś postawa ciała utrwała wtórnie przykurcze w stawach dźwigających ciężar ciała [6, 8, 23, 25, 26].

Jednym z zadań w terapii osób z postępującą dystrofią mięśniową jest zapobieganie tworzeniu się przykurczów mięśniowych, a gdy już powstaną – ich likwidacja. W przypadkach przykurczów i ograniczeń ruchu w stawie, stosuje się ćwiczenia bierne, redresyjne oraz pozycje ułożeniowe i ortazy [4, 6, 8, 23]. Istotną kwestią jest utrzymanie jak najdłużej zdolności do samodzielnego chodzenia lub przynajmniej możliwość biernej pionizacji w parapodium. Codzienna pionizacja bierna spowalnia narastanie przykurczów, zmniejsza tempo rozwoju skrzywienia kręgosłupa i zwiększa zdolność do samoobsługi, a przez to poprawia jakość życia chorych [12, 25–27].



Ryc. 4. Nieinwazyjna wentylacja zastępcza w warunkach domowych (materiał własny)

Fig. 4. Noninvasive ventilation (NIV) in home conditions

Pionizacja w parapodium wpływa korzystnie na wydolność krążeniowo-oddechową, zapobiega odwapnieniu kości, stymuluje perystaltykę jelit i układu moczowego, a przede wszystkim poprawia stan psychiczny chorych. Sprzyja też ograniczaniu korzystania z wózka inwalidzkiego do niezbędnego minimum [6, 8, 27, 28]. Długotrwała pozycja siedząca w wózku pogłębia przykurcze mięśniowo-stawowe kończyn dolnych, utrudniając lub wręcz uniemożliwiając dalszą pionizację. Stwierdza się też szybsze pogłębianie się skoliozy u osób, które stale korzystają z wózka w porównaniu z osobami chodzącymi [6, 8, 25]. Zastosowanie programu codziennej, dwugodzinnej pionizacji, w okresie zaprzestania samodzielnego poruszania się, zapobiega progresji skoliozy oraz wpływa korzystnie na układ oddechowo-krążeniowy [25, 27, 28].

Szczególne znaczenie ma fizjoterapia oddechowa, gdyż dystrofia zakłóca normalny rytm pracy mięśni oddechowych, powodując przewlekły skurcz mięśni odpowiedzialnych za wdech [6, 23, 25, 26, 29–31]. Podstawowym celem fizjoterapii w leczeniu zaburzeń oddechowych jest utrzymanie prawidłowej ruchomości klatki piersiowej i pojemności życiowej płuc, zapobieganie zaleganiu wydzieliny oddechowej oraz ułatwienie jej odkrztuszenia. Trudności w odkrztuszeniu zbierającej się wydzieliny zwiększają ryzyko zakażenia układu oddechowego. U osób ze zmniejszoną pojemnością życiową płuc wskazane jest profilaktyczne oklepywanie klatki piersiowej, układanie w pozycjach drenażowych i wspomaganie odkrztuszenia. Skuteczne i wskazane do stosowania są dwie techniki oddechowe PNF: SBE i TAM. Pierwsza SBE – staged basal expansion, bazuje na facilitacji słownej i dotykowej pogłębionego, powolnego wdechu. Druga technika to TAM – thoraco abdominal motion, polega na wykorzystaniu impulsu stretchu w celu stymulacji ruchomości piersiowo-brzuszej [19, 20].

Na szczególną uwagę zasługuje hydroterapia, a zwłaszcza ćwiczenia w basenie. Wykorzystanie właściwości fizykochemicznych, hydrostatycznych i termicznych wody w tej jednostce chorobowej może być najlepszą i atrakcyjną formą fizjoterapii. Odciążenie w środowisku wodnym sprawia, że ćwiczenia stają się łatwiejsze, zwiększają motywację i pobudzają do czynnej współpracy. Przy zanurzeniu ciała do poziomu barków chorzy, którzy utracili funkcję chodu w warunkach naturalnych, mogą stać i chodzić. Ciepła woda o temperaturze 24–25 stopni Celsjusza, wpływa rozluźniająco oraz obniża pobudliwość układu nerwowego, co poprawia płynność ruchów oraz zwiększa zakres ruchów w stawach. Równomierny nacisk wody na klatkę piersiową oraz powłoki brzuszne ułatwia trening mięśni oddechowych, gdyż wspomaga wydech, a utrudnia wdech. Jest to istotne, ponieważ w warunkach normalnych jest gorzej wykonać wdech, dlatego że narastające osłabienie mięśni oddechowych, powoduje zmniejszenie ruchomości klatki piersiowej. W późniejszym okresie choroby osłabieniu ulegają mięśnie obręczy kończyny górnej i szyi. Ograniczenie ruchomości klatki piersiowej wywołuje zwiększenie oporów elastycznych dróg oddechowych, które coraz trudniej pokonać osłabionym mięśniom. Dochodzą do tego kolejne czynniki restrykcyjne, którymi są zwłóknienia mięśni międzyżebrowych oraz postępująca skolioza, a czasem otyłość [23, 27, 31, 32]. Stąd łatwiej jest prowadzić ćwiczenia oddechowe w basenie w połączeniu z ćwiczeniami oswajającymi z wodą (utrudniony wdech nad wodą, a wspomagany wydech do wody, zabawa z piłką, swobodne pływanie, a nawet nurkowanie). U osób nieutrzymujących głowy z powodu zaniku mięśni szyi i karku, układa się ją na napompowanym kółku gumowym.

Ćwiczenia oddechowe są bardzo ważne nie tylko ze względu na groźące zaburzenia krążeniowo-oddechowe

(hiperkapnia), ale też mają działanie profilaktyczne na zaburzenia mowy i połykania. Stąd też powinny być łączone z ćwiczeniami mięśni narządu mowy, a więc ćwiczeniami artykulacyjnymi, masażem twarzy, szyi, a nawet jamy ustnej. Wskazane są ćwiczenia z zastosowaniem wzorców PNF w celu aktywizowania funkcji życiowych obejmujących okolice mięśni czoła, policzków, ust, żuchwy, języka, gardła i krtani [19].

Ćwiczenia oddechowe oraz logopedyczne wpływają na prawidłową wymowę i również pomagają wydłużyć czas, gdy chory może samodzielnie połykać.

Postępujący proces chorobowy z czasem sprawia, że zaczynają się pojawiać trudności w oddychaniu [10, 11, 22, 26, 28–36]. Ujawniają się one najczęściej w trakcie odpoczynku nocnego. Rodziców dzieci chorych na dystrofię należy wcześniej poinformować o tego rodzaju ewentualności oraz o możliwości nieinwazyjnej wentylacji mechanicznej. Zespół zaburzeń oddychania i ostra niewydolność oddechowa u dzieci jest jedną z głównych przyczyn interwencji lekarskiej z udziałem karetki reanimacyjnej [37]. Aby nie doszło do niewydolności oddechowej należy jak najwcześniej rozpocząć nieinwazyjną wentylację zastępczą (mechaniczną) osób z dystrofią.

Taką nieinwazyjną wentylację zastępczą (mechaniczną) osób z dystrofią mięśniową należy rozpocząć w ostatniej

fazie choroby, kiedy to pojawiają się powikłania kardiologiczne i pulmonologiczne, do których zaliczyć można krótki oddech, postępującą niewydolność oddechową (zwłaszcza w godzinach nocnych), obrzęk kończyn dolnych. Częstym objawem jest kardiomiopatia rozstrzeniowa (powiększenie serca), dlatego ważnym badaniem jest echokardiografia mięśnia sercowego [1, 4, 6, 15]. Respirator zastosowany w warunkach domowych ma na celu poprawić komfort i jakość życia tych chorych, ułatwić zasypianie, stwarzać poczucie bezpieczeństwa, zwłaszcza podczas odpoczynku nocnego [9–11, 22, 26, 28–36, 38]. Jednym z problemów opiekuńczo-pielęgniacyjnych jest lęk tych chorych przed nocą, problem z zasypianiem jak też częste budzenie się w trakcie snu z powodu trudności z oddychaniem bądź zmianą pozycji ciała [9, 23, 25, 30, 32, 39].

Ważny jest też aspekt psychologiczny związany z problematyką postępu procesu choroby, który dotyczy dzieci, jak też rodziców [8, 21, 31]. Istotna w tym rola psychologów oraz kontakt i wymiana doświadczeń rodziców dzieci z innymi rodzinami dzieci dotkniętych tym schorzeniem. W Polsce powstają stowarzyszenia rodzin chorych na dystrofię, gdzie dokonuje się integracja ich środowisk. Prowadzi się tam też edukację rodziców oraz udziela fachowego wsparcia ze strony specjalistów [8, 10, 31, 32, 38].

## Piśmiennictwo / References

- Mumethaler M. *Neurologia PZWL*, Warszawa 1979, 496-502.
- Prusiński A. *Neurologia praktyczna. Dystrofia mięśniowa Duchenne'a*. PZWL Warszawa 1998, 455-458
- Longstaff A. *Neurobiologia. Choroby jednostek motorycznych*. PWN Warszawa 2009, 255-257
- Chusid JG. *Struktura i funkcja w neurologii. Postępująca dystrofia mięśniowa*. PZWL Warszawa 1973, 541-554.
- Radwańska A. *Usprawnianie w chorobach nerwowo-mięśniowych. Poradnik dla fizjoterapeutów*. Fundacja Pomocy Chorym na Zanik Mięśni Szczecin 1997.
- Grochmal S i wsp. *Rehabilitacja w chorobach układu nerwowego. Uszkodzenie pierwotnie mięśniowe*. PZWL Warszawa 1980, 208-214.
- Mazur R, Kozubski W, Prusiński A. *Podstawy kliniczne neurologii dla studentów medycyny. Choroby pierwotnie mięśniowe (miopatie)*. PZWL Warszawa 1998. 336-350.
- Kostera-Pruszczyk i wsp. *Dystrofie mięśniowe*. PZWL Warszawa 2010.
- Stengert P i wsp. *Domowa wentylacja mechaniczna płuc*. Anestezjologia Intensywna Terapia 2009, XLI, 2, 105-109.
- Szkulmowski Z. *Nieinwazyjna wentylacja mechaniczna w domu*. Polska Medycyna Paliatywna 2004, Tom 3, Nr 1, 39-43].
- Zielińska M. *Problemy wentylacji mechanicznej u dzieci*. Med. Intens. Rat. 2006, 9, 203-209.
- Messina G i wsp. *Skeletal Muscle Differentiation of Embryonic Mesoangioblasts Requires Pax3 Activity*. Stem Cells 2009, Volume 27, Issue 1, 157-164.
- Muntoni F i wsp. *149th ENMC International Workshops and 1st TREAT-NMD Workshop on: Planing phase I/II clinical trials using systemically delivered antisense oligonucleotides in Duchenne muscular dystrophy*. Neuromuscular Disorders 2008, III, 18 (3), 268-275.
- Norwood F i wsp. *EFNS guideline on diagnoses and management of limb girdle muscular dystrophies*. European Journal of Neurology 2007, Volume 14, Issue 12, 1305-1312.
- Franz WM. *Association of nonsense mutation of dystrophin gene with disruption of sarcoglycan complex in X-linked dilated cardiomyopathy*. The Lancet 2000, Volume 353, Issue 9217, 1781-1785.
- Brooke MH i wsp. *Clinical investigations in Duchenne dystrophy. Interesting results in a trial of prednisone*. Archives of Neurology 1987, 44, 812-817.
- Florence J i wsp. *Intrarater reliability of manual muscle test (Medical Research Council Scale) grades in Duchenne muscular dystrophy*. Physiotherapy 1992, 72, 115-126.
- Yignos PJ i wsp. *Management of progressive muscular dystrophy of childhood*. Journal of the American Medical Association 1963, 184, 89-96.
- Buck M, Beckers S, Adler S. *PNF in der Praxis*. Springer-Verlag Berlin Heidelberg 1996, 277-294.
- Nitz J, Burke B. *A study of the facilitation of respiration in myotonic dystrophy*. Physiotherapy Research International 2002, 7 (4), 228-238.
- Bushby K i wsp. *Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: Diagnosis and pharmacological*

- and psychosocial management. *The Lancet Neurology* 2010, Volume 9, Issue 1, 77-93.
22. Eagle M i wsp. *Managing Duchenne muscular dystrophy- The additive effect of spinal surgery and home nocturnal ventilation in improving survival.* *Neuromuscular Disorder* 2007, Volume 17, Issue 6, 470-475.
23. Ridean Y i wsp. *The treatment of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy.* *Muscle and Nerve* October 2004, Volume 7, Issue 4, 281-286.
24. Malarecki I. *Zarys fizjologii wysiłku i treningu sportowego.* Sport i Turystyka Warszawa 1973, 15-16.
25. Larson Ch, Henderson R. *Bone Mineral Density and Fractures in Boys with Duchenne Muscular Dystrophy.* *Journal of Pediatric Orthopedics* January/February 2000, Volume 20, Issue 1, 71.
26. Markstrom A i wsp. *Quality of life evaluation of patients with neuromuscular and skeletal diseases treated with noninvasive and invasive home mechanical ventilation.* *Chest* 2002, 122 (5), 1695-1700.
27. Mc Keon J, Bach JR. *Orthopedic Surgery and Rehabilitation for the Prolongation of Brace Free Ambulation of Patients with Duchenne Muscular Dystrophy.* *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation* 1991, Volume 70, Issue 1, 323-331.
28. Bushby K i wsp. *The multidisciplinary management of Duchenne muscular dystrophy.* *Current Pediatrics* 2005, Volume 15, Issue 4, 292-300
29. Gomez-Merino E, Bach JR. *Duchenne Muscular Dystrophy: Prolongation of life by Noninvasive Ventilation and Mechanically Assisted Conghig.* *American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation* June 2002, Volume 81, Issue 6, 411-415.
30. Kisson N. *Ventilation strategies and adjunctive therapy in severe lung disease.* *Pediatric Clinics of North America* 2008, 55 (3), 709-733.
31. Migdał M, Szeleter T, Blasiak R. *Program leczenia domowego dzieci z przewlekłą niewydolnością oddechową.* *Standardy Medyczne* 2002, 4, 232-237.
32. Mędrzycka-Dąbrowska W i wsp. *Opieka nad dzieckiem wentylowanym mechanicznie w domu.* *Anestezjologia i Ratownictwo* 2009, 3, 206-219.
33. Bach JR i wsp. *Management of and stage respiratory failure in Duchenne muscular dystrophy.* *Muscle and Nerve* October 2004, Volume 10, Issue 2, 177-182.
34. Cuvelier A, Muir JF. *Noninvasive ventilation and obstructive lung diseases.* *European Respiratory Journal* 2001, 17 (6), 1271-1281.
35. Dohna-Schwake C, Podleski P, Voit T, Melis U. *Noninvasive ventilation reduces respiratory tract infection in children with neuromuscular disorders.* *Pediatric Pulmonology* 2008, 43, 67-71.
36. Schonhofer B i wsp. *Long term effects of noninvasive mechanical ventilation on pulmonary haemodynamics in patients with chronic respiratory failure.* *Thorax* 2001, 56 (7), 524-528.
37. Danek J, Bursa J. *Udział karetki reanimacyjnej „N” w Zabrzu w systemie opieki nad ciężko chorym dzieckiem w odniesieniu do wykorzystania sprzętu medycznego zakupionego przez Program „Matka i Dziecko”.* *Annales Academiae Medicae Silesiensis Katowice* 2006, 41-47.
38. Splaingard M. *Sleep Problems in Children with Respiratory Disorders.* *Sleep Medicine Clinics* 2008, 3 (4), 589-600.
39. Ryniewicz B. *Diagnostyka i próby leczenia dystrofii mięśniowej Duchennea.* *Neurologia Neurochirurgia Polska* 2005, 39, 4 (suplement 3), 639-669.

**Adres do korespondencji / Mailing address:**

Stanisław Kijowski  
Instytut Fizjoterapii Politechniki Opolskiej  
stanleyrepty@poczta.onet.pl