

# Młodzieńcze zapalenie skórno-mięśniowe. Diagnostyka deficytów funkcjonalnych w postawie ciała

*Juvenile dermatomyositis. Diagnostics of functional deficiencies of body position*

Beata Żuk<sup>1</sup>, Katarzyna Stanicka<sup>2</sup>, Berenika Żuk-Drażyk<sup>3</sup>, Krystyna Księżopolska-Orłowska<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Klinika Rehabilitacji Reumatologicznej, Instytut Reumatologii im. prof. dr hab. med. Eleonory Reicher w Warszawie

<sup>2</sup>II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, kierunek studiów: fizjoterapia

<sup>3</sup>Centrum Kompleksowej Rehabilitacji w Warszawie, Zakład Biofizyki i Fizjologii Człowieka, Wydział Nauki o Zdrowiu, Warszawski Uniwersytet Medyczny

**Słowa kluczowe:** młodzieńcze zapalenie skórno-mięśniowe, postawa ciała, diagnostyka funkcjonalna.

**Key words:** juvenile dermatomyositis, body position, functional diagnostics.

## Streszczenie

Młodzieńcze zapalenie skórno-mięśniowe (MZS-M) należy do młodzieńczych idiopatycznych miopatii zapalnych. Jest to rzadka autoimmunologiczna choroba o niejasnej etiologii. Charakteryzuje się występowaniem waskulopatii klinicznie objawiającej się osłabieniem mięśni ksoonych kończyn dolnych, górnych oraz grzbietu, zmianami skórными na twarzy, szyi i w okolicach stawów. W odróżnieniu od postaci występujących u dorosłych charakteryzuje ją częste występowanie wapnicy w układzie szkieletowo-mięśniowym.

Celem pracy jest przedstawienie klinicznej diagnostyki deficytów funkcjonalnych w postawie ciała chorych na MZS-M dla potrzeb fizjoterapii. Niezbędnym elementem badania funkcjonalnego chorych na MZS-M jest obserwacja swobodnych ruchów oraz przyjmowanych postaw ciała. Oprócz określenia deficytów funkcjonalnych układu ruchu młodocianych należy wykonać testy funkcjonalne różnicujące symetrię lub asymetrię napięć mięśni zajętych procesem chorobowym.

## Wstęp

Młodzieńcze zapalenie skórno-mięśniowe (MZS-M) to rzadka choroba autoimmunologiczna o niejasnej etiologii, należąca do idiopatycznych zapalnych miopatii wieku rozwojowego. Pierwotnym uszkodzeniem jest przewlekła waskulopatia z klinicznymi objawami zapalenia mięśni, zmianami na skórze i nierzadko z zajęciem narządów wewnętrznych. Z uwagi na specyfikę zmian patomorfologicznych oraz przebieg choroby i rokowanie MZS-M zostało oddzielone od idiopatycznych zapalnych miopatii u doro-

## Summary

Juvenile dermatomyositis (JDM) belongs to juvenile idiopathic inflammatory myopathies. It is a rare autoimmune disorder of unknown etiology. It is characterized by vasculopathy occurrence manifested clinically in weakness of proximal muscles of lower and upper extremities, back muscle weakness, and skin lesions on the face, neck and in the joints. Unlike the forms developed in adults, it is characterized by frequent occurrence of calcinosis in musculoskeletal system.

The purpose of this paper is to present diagnostics of functional deficiencies of body position of JDM patients for the need of physiotherapy. Observation of patients free movement and body posture is a crucial element of the JDM functional examination. For the study of dysfunction of motor organ, medical interview has to be supplemented with functional tests that differentiate tone symmetry or tone asymmetry of the muscles involved in the disease process.

stych. Różnice wynikają z uogólnionego uszkodzenia ścian naczyń włosowatych, częstszego występowania wapnicy w wieku rozwojowym (30–70%) niż u dorosłych (5%), wyjątkowo rzadkiej korelacji MZS-M z chorobą nowotworową oraz tendencją do samoistnych nawrotów i remisji. U młodocianych obserwuje się lepsze odległe rokowanie. Nie ma jednolitych kryteriów diagnostycznych dla MZS-M [1, 2].

Zachorowalność na MZS-M waha się od 2 do 3 przypadków na 1 mln populacji dzieci i młodzieży rocznie. Cho-

## Adres do korespondencji:

dr n. o. zdrowiu Beata Żuk, Klinika Rehabilitacji Reumatologicznej, Instytut Reumatologii im. prof. dr hab. med. Eleonory Reicher, ul. Spartańska 1, 02-637 Warszawa, tel./faks +48 22 844 91 91, e-mail: beata-zuk@o2.pl

Praca wpłynęła: 1.06.2013 r.

roba objawia się zwykle przed 10. rokiem życia dziecka. Charakteryzuje ją bimodalny rozkład wieku, ze szczytami w okresach 5 i 9 oraz 10–14 lat [3]. Z raportów Pachmana wynika, że nawet 18% pacjentów jest w wieku poniżej 4. roku życia. Zachorowalność u dziewcząt jest od 2 do 5 razy większa niż u chłopców. Brakuje doniesień o częstości występowania MZS-M w Polsce [3, 4].

Początkowe objawy kliniczne choroby są różnorodne. Należą do nich: zmęczenie, złe samopoczucie, zmiana sylwetki dziecka, zmiany w zachowaniu (często ignorowane przez rodziców i kojarzone z normalnymi fazami dorastania, które ustąpią z wiekiem), gorączka 38–40°C, utrata masy ciała [cyt. za 2, 4].

W literaturze istnieje wiele podziałów MZS-M. Newman, Miller, Ackerman w swoich badaniach podzielili MZS-M na odmiany Brunsting-Perry'ego i Bankera [cyt. za 2, 4–7]. Autorzy ci u prawie połowy chorych stwierdzili typ Bankera charakteryzujący się – poza klasycznymi objawami skórno-mięśniowymi – gwałtownym początkiem choroby, postępującym osłabieniem mięśni, gorączką, anoreksją, rozległym zapaleniem naczyń krwionośnych w mięśniach poprzecznie prążkowanych oraz w przewodzie pokarmowym. Typ Brunsting-Perry'ego charakteryzuje się wydłużonym przebiegiem choroby, zwiększoną liczbą objawów podostrych z progresją osłabienia mięśni, a następnie pojawieniem się wapnicy.

Inną klasyfikację zaproponowali Rider i *European Working Group for JDM* [cyt. za 2, 5, 8]. Pierwszy typ to klasyczne MZS-M ze zmianami skórными (tj. rumieniem, owrzodzeniami, grudkami Gottrona, rogowaceniem, obrzękiem) oraz symetrycznym osłabieniem mięśni proksymalnych. Jego objawami są: dysfonia (tzw. chrypka będąca efektem osłabienia napięcia mięśni krtani), zmniejszona ruchomość klatki piersiowej (zajęte mięśnie międzyżebrowe i przepona), zaburzenia funkcji układu pokarmowego (ból brzucha, wzdęcia, zaparcia, objawy refluksu żołądkowo-przełykowego itp.). Rzadziej obserwuje się objawy dotyczące układu sercowo-naczyniowego czy wapnicę, która pojawia się z reguły rok lub dwa lata po rozpoczęciu choroby.

Drugim typem choroby jest MZS-M z waskulopatią – to postać najcięższa. Towarzyszą jej objawy zapalenia naczyń, ciężkie i rozległe owrzodzenia (również w układzie pokarmowym), zajęcie małych tętnic, żył i naczyń włosowatych (będące przyczyną obrzęków). Niekiedy dochodzi do zajęcia ośrodkowego układu nerwowego, czego oznaką mogą być halucynacje i napady paniki. W badaniu tomografem komputerowym widoczne są typowe obszary obrzęku. Ta grupa chorych jest najbardziej narażona na rozlegle rozwijającą się wapnicę.

Kolejnym typem choroby w klasyfikacji jest MZS-M z towarzyszącymi chorobami reumatycznymi. Występują tu typowe objawy MZS-M z poprzedzającymi objawami zapalenia stawów i tocznia rumieniowatego układowego

(TRU). U chorych obserwuje się wcześniej zapalenie wielostawowe z ubytkiem mazi stawowej.

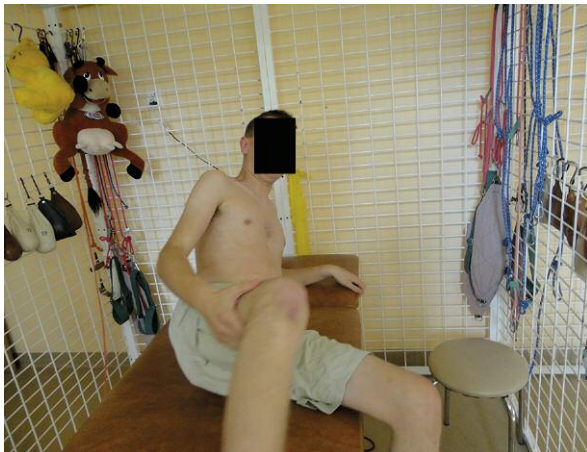
Ostatnim typem choroby jest MZS-M bez zapalenia mięśni. Ten typ dotyczy chorych z klasycznymi zmianami skórными, ale bez klinicznych dowodów zajęcia mięśni. Jednak w badaniach laboratoryjnych można stwierdzić niewielkie zwiększenie stężenia enzymów mięśniowych [cyt. za 6].

## Deficyty funkcjonalne układu ruchu a postawa ciała

Postawa ciała oraz sposób jej utrzymywania przez chorych na MZS-M znacznie różnią się od sylwetki prawidłowej. Początkowe osłabienie mięśni proksymalnych wraz z postępowaniem i aktywnością procesu zapalnego mięśni pasa barkowego i biodrowego upośledza funkcję kończyn górnych i dolnych (głębokie odruchy ścięgna są zwykle dobrze zachowane) [2]. W literaturze brakuje doniesień empirycznych opisujących mechanizm powstawania zmian w postawie ciała chorych, a także zaburzeń cyklu chodu. Podkreśla się jedynie, że narastająca niewydolność funkcjonalna organizmu może prowadzić do utrwalonych przykurczów i niepełnosprawności [cyt. za 2, 9]. Dlatego na podstawie wieloletnich obserwacji klinicznych kilkudziesięciu chorych usprawnianych w Klinice Rehabilitacji Reumatologicznej, leczonych w Klinice Reumatologii Wieku Rozwojowego, podjęto próbę opisu charakterystycznych dla MZS-M deficytów funkcjonalnych w układzie ruchu, wpływających na zmiany w postawie ciała.

W okresie ostrym MZS-M chorzy nierzadko mogą przestać chodzić, utracić zdolność zmiany pozycji ciała w czasie leżenia lub samodzielnego przechodzenia z pozycji leżącej bokiem do siedzącej i/lub stojącej. Często wymagają pomocy w czynnościach codziennych związanych z samoobsługą (np. ubieranie się, higiena, jedzenie). Zmniejszona aktywność ruchowa na skutek umiarkowanego bólu mięśni, ich drażliwości lub sztywności sprzyja przyjmowaniu przez chorych pozycji zgięciowych [3]. Niewydolność przepony i mięśni międzyżebrowych poprzez połączenia powięziowo-mięśniowe (powięź: przepony, mięśnia prostego brzucha, mięśnia lędźwiowego, przepony miednicznej) może wpływać na zakres ruchu górnego odcinka kręgosłupa, kończyn górnych i dolnych [10]. Jednak główną przyczyną zaburzeń funkcjonalnych jest zmiana tonusu w mięśniach posturalnych i fazowych, globalnych i lokalnych. Objawia się to tzw. wspinaniem się po sobie (objaw Gowersa) przy zmianie pozycji z leżącej bokiem do siedzącej oraz z siedzącej do stojącej (ryc. 1).

Często podczas zmiany pozycji konieczne jest podtrzymanie głowy i/lub zapoczątkowanie ruchu jej uniesienia, by chory dalej mógł samodzielnie pokonać siłę grawitacji (ryc. 2). W okresie ostrym i podoстрыm nie jest możliwe przejście z pozycji leżącej na plecach do siadu tylko poprzez usta-



**Ryc. 1.** Przechodzenie z pozycji leżącej do siadu poprzez wspomaganie się kończynami górnymi. Objaw Gowersa.

**Fig. 1.** Transition from recumbent to erect position by supporting with upper extremities. Gowers' sign.

bilizowanie zgiętych kończyn dolnych. Przyczyną tego jest wyraźne zmniejszenie siły mięśni zginających głowę, które w warunkach fizjologicznych stymulują do pracy mięśnie brzucha. U chorych na MZS-M obserwuje się zaburzenie ww. synergii i aktywację mechanizmu zastępczego, polegającego na włączeniu do pracy mięśni piersiowych, zębatego przedniego i rotatorów wewnętrznych ramion. Chorzy podnoszą górną część tułowia poprzez podpór na łokciach, ustawienie kończyn górnych w rotacji wewnętrznej i protrakcję ramion. Tym samym dochodzi do przeniesienia napięcia mięśniowego na mięśnie skośne zewnętrzne brzucha, współpracujące w funkcji z mięśniem prostym brzucha.

W okresie ostrym i podoстрыm MZS-M młodociani najczęściej przyjmują tzw. postawę zawieszoną, która ułatwia im oddychanie torem żebrowym oraz nie wymaga aktywacji mięśni posturalnych (ryc. 3). Obserwuje się brak równowagi strukturalnej w relacji taśm mięśniowych, głównie powierzchniowej tylnej, przedniej oraz bocznej (wg Myersa) [11].

Wraz ze zmniejszoną aktywnością enzymów mięśniowych chorzy przyjmują znamienne dla MZS-M postawę kifo-lordotyczną z cechami zespołu skrzyżowania górnego i dolnego wg Chaitowa [12]. Najczęściej chorzy ustawiają głowę w protrakcji, unoszą ramiona i wysuwają je do przodu, pogłębiają lordozę lędźwiową, miednicę ustawiają w przodopochyleniu względem stóp, stawy biodrowe i kolanowe utrzymują nieznacznie zgięte.

Zaburzenia napięć mięśniowych są najwyraźniej widoczne, gdy dziecko proszone jest o przyjęcie postawy wyprostowanej. Chory rozpoczyna ruch od odchyle-



**Ryc. 2.** Następujące po sobie etapy przechodzenia z pozycji leżącej boku do siadu.

**Fig. 2.** Successive stages of transition from recumbent to sitting position.



**Ryc. 3.** Typowa sylwetka dziecka w stanie ostrym – charakterystyczne przesunięcie środka ciężkości ciała przed stawy kolanowe w celu utrzymania postawy pionowej.

**Fig. 3.** *Typical posture of a child in acute state – characteristic shift of the centre of gravity of the body through knee joints in order to maintain vertical position.*

nia głowy ku tyłowi. Zmiana ustawienia szyjnych segmentów kręgosłupa skutkuje „otwarcie” klatki piersiowej przez przemieszczenie łopatek ku górze i tyłowi oraz zwiększeniem lordozy lędźwiowej. Pogłębienie wygięcia lędźwiowego odcinka kręgosłupa ustawia miednicę w przodopochyleniu – osłabione mięśnie brzucha nie są w stanie kontrolować bilansu antagonistycznych grup mięśniowych. Następnie badany prostuje stawy kolanowe. Charakterystyczne jest wówczas jeszcze większe pogłębienie lordozy lędźwiowej oraz przeniesienie ciężaru ciała na przodostopie. Jest to efekt przykurczu mięśniowego mięśnia prostego uda, który pociąga za kołek biodrowy przedni dolny proksymalnie. Jednocześnie przykurcz mięśni grupy tylnej goleni wywołuje



**Ryc. 4.** Powierzchnowe złogi wapniowe w postaci twardych grudek w okolicach stawu kolanego.

**Fig. 4.** *Soft tissue calcinosis in the form of hard bumps close to the knee joint.*

odciążenie tyłostopia. U chorych na MZS-M w pozycji habitualnej skrócone mięśnie łydki wraz z rozciągnęciem podszwawym odpowiadają za końskie ustawienie stopy. Przewaga przykurczonych mięśni trójgłowych łydki – mięśni dwustawowych – nad prostownikami stawu skokowo-goleniowego istotnie wpływa na zaburzenie sposobu chodu. Wykluczeniu ulega podfaza kontaktu pięty z podłożem oraz propulsji stopy w fazie podparcia.

Charakterystycznym objawem obserwowanym w czasie chodu chorych na MZS-M jest obustronnie występujący objaw Trendelenburga, czyli opadanie miednicy po stronie kończyny przenoszonej, będące wynikiem osłabienia siły mięśnia pośladkowego średniego [4].

Obserwowane u chorych na MZS-M zaburzenia w postawie i sposobie przemieszczania się mogą mieć różny charakter, m.in. ze względu na obecność złogów wapniowych o różnej lokalizacji. Wyróżnia się pięć podtypów kalcynozy [cyt. za 2, 8]:

- powierzchniową – w postaci małych, twardych uwypukleń lub grudek,
- podskórną – w postaci dużych grudek o kształcie podobnym do popcornu,
- międzymięśniową – umiejscowioną w układzie powięziowo-mięśniowym,
- dystroficzną (postać najcięższą) – przypominającą wyglądem pancierz,
- uniwersalną – obejmującą skórę, tkankę podskórną, mięśnie i ścięgna.

U dzieci z kalcynozą powierzchniową, podskórną oraz międzymięśniową ograniczenie funkcji narządu ruchu jest uzależnione od umiejscowienia zwapnień. Mimo że najczęściej występują one w miejscach narażonych na urazy, tzn. w okolicach stawów kolanowych, łokciowych, rąk, nie zawsze ograniczają ruchomość kończyn (ryc. 4). Na ogół nieodwracalne zmiany w postawie ciała młodocianych występują w podtypie dystroficznym (ryc. 5).



**Ryc. 5.** Obraz RTG obu stóp (a) i stawów kolanowych (b) 7-letniej dziewczynki. Osteoporoza, rozległe złogi wapniowe w tkankach miękkich z przewagą po stronie lewej (a) i po stronie prawej (b).

**Fig. 5.** X-ray image of both feet (a) and knee (b) of a 7-year old girl. Osteoporosis, massive soft tissue calcinosis with a predominance on the left side (a) and right side (b).



**Ryc. 6.** Test uniesienia kończyn górnych przy ścianie. Widoczne asymetryczne skrócenie taśmy powierzchniowej tylnej – z przewagą po stronie lewej.

**Fig. 6.** Test of raising upper extremities by the wall. Visible asymmetric shortening of posterior superficial line – with predominance on the left side.

Usprawnianie narządu ruchu chorych na MZS-M jest jedynie leczeniem uzupełniającym, jednak bardzo ważnym, na co zwraca uwagę wielu autorów [1–9]. Warunkiem rozpoczęcia procesu usprawniania młodocianych, oprócz wiedzy o samej chorobie, jej objawach klinicznych i przebiegu, jest dokładne oszacowanie deficytów funkcjonalnych w całej sylwetce, sposobie przemieszczania się oraz w poszczególnych segmentach ciała. Brak doniesień w literaturze dotyczących badania fizykalnego i oceny efektów fizjoterapii we wczesnym okresie MZS-M budzi duży niepokój lekarzy specjalistów rehabilitacji oraz terapeutów usprawniających młodocianych.

### Kliniczna ocena funkcji układu ruchu

Pierwszym etapem badania przedmiotowego jest ogląd postawy ciała oraz ocena sposobu przemieszczania się i umiejętności zmian pozycji. Sylwetka osoby badanej – rozebranej do bielizny – jest analizowana w dwóch płaszczyznach: czołowej (przodem i tyłem) oraz strzałkowej. Zwraca się uwagę na odchylenia w symetrii ustawienia głowy, ramion i łopatek, trójkątów talii, położenia talerzy kości biodrowych oraz krętarzy większych, kolan i stóp. Z boku ocenia się pochYLENIE głowy i szyi, kształt fizjologicznych krzywizn kręgosłupa, klatki piersiowej i brzucha, pochYLENIE miednicy oraz ustawienie kończyn dolnych.

Oslabienie układu mięśniowego, przede wszystkim mięśni posturalnych, najczęściej obserwuje się w teście zdolności do utrzymania postawy (wg Matthiasa) [13]. Chorzy na MZS-M, stojąc w postawie zasadniczej, proszeni o uniesienie kończyn górnych do poziomu ramion nie są w stanie przeciwdziałać sile grawitacji i się wyprostować. Na ogół już w początkowej fazie unoszenia kończyn odchylają tułów do tyłu, zwiększając kifozę, a miednicę do

przodu, pogłębiając lordozę lędźwiową (środek ciężkości ciała przemieszcza się wówczas do przodu). Przyczyną takiego stanu jest niewydolność głębokich mięśni przykręgosłupowych (tj. mięśni wielodzielnych) oraz przykurcze mięśni pasa barkowego i biodrowego. Wpływa na to również mniejsze napięcie mięśni brzucha, stanowiących rodzaj „zakotwiczenia” dla mięśni uruchamiających topatkę, której ślizg po klatce piersiowej umożliwia wykonanie uniesienia kończyny górnej ponad poziom ramion. Można to zaobserwować, prosząc chorego o wykonanie testu uniesienia kończyn górnych przy ścianie – zarówno w pozycji siedzącej, jak i stojącej (ryc. 6). Ogólna ocena wydolności mięśni tułowia i miednicy w teście Krausa-Webera (6 wariantów ćwiczeń oceniających wydolność mięśni tułowia i miednicy) w okresie ostrym i podostrym jest na ogół niewykonalna.

Zaburzenia wzorców ruchu uwidaczniają się przede wszystkim w zmianie mechaniki chodu. Zmniejszona wydolność mięśni ogranicza prawidłową stabilizację kończyn dolnych oraz tułowia w czasie chodu, jak również uniemożliwia wykonywanie pracy ekscentrycznej, niezbędnej do fizjologicznego hamowania następujących po sobie ruchów, w wyniku czego zaburzeniu ulegają wszystkie wyznaczniki chodu. Obserwuje się charakterystyczną zmianę wielkości czworoboku podparcia w chodzie, zmniejszenie kontaktu pięty z podłożem, przesunięcie środka ciężkości ku przodowi, jak również zmianę długości oraz rytmu następujących po sobie kroków. Znaczne deficyty funkcji lokomocyjnej powiązane z lokalizacją zwapnień w układzie szkieletowo-mięśniowo-powięziowym występują stosunkowo rzadko.

Drugi etap badania stanowią: ocena stanu skóry, palpacyjne badanie ślizgu tkankowego, manualna ocena siły mięśniowej wybranych mięśni oraz testy funkcjonalne.

Zmiany skórne w MZS-M mają charakter niespecyficzny. Poza skórą twarzy czy szyi zmiany złuszczone występują głównie na grzbietowej powierzchni stawów śródrečno-paliczkowych, międzypaliczkowych rąk (tzw. objaw Gottrona) oraz na obszarach ciała narażonych na ucisk, tj. w stawach łokciowych, kolanowych i okolicach guzów kulszowych. Podczas oglądu skóry szczególną uwagę należy zwrócić na obecność owrzodzeń.

Badanie palpacyjne, polegające na ocenie ślizgu tkankowego oraz rozpoznaniu zmian w strukturze tkanki podskórnej i skóry, a także zmian konsystencji więzadeł i mięśni, należy wykonać u każdego dziecka z rozpoznaniem MZS-M. Celem badania jest wykrycie obecności i ocena lokalizacji złogów wapniowych, które mogą się odkładać w wymienionych strukturach.

Następnie przechodzi się do manualnej oceny siły mięśni – symetrycznie po obu stronach ciała. W codziennej praktyce fizjoterapeutycznej wykorzystuje się na ogół

test manualny wg Zembatego – Kliniczna Metoda Oceny Siły Mięśniowej (KMOSM) [14]. Jednak dla ewaluacji postępów usprawniania znacznie dokładniejszy jest test *Manual Muscle Test* (MMT) ze skalą MRC (*Medical Research Council Scale*). Mimo że wymienione metody mają różne skale oraz symbole oddające ocenę funkcji układu mięśniowego, obie wydają się opierać na podobnych zasadach. Ocenie podlega wykonywany ruch zgodny z grawitacją, wartość zakresu ruchu przeciwko sile grawitacji oraz siła przykładana przez terapeutę w celu oporowania ruchu. Podczas testowania określonych grup mięśni każda z metod zwraca uwagę na:

- prawidłową pozycję (testowany mięsień podczas ruchu jest mięśniem wykonującym największą pracę),
- odpowiednią stabilizację (izolowana praca mięśni),
- obserwację, w jaki sposób chory przyjmuje i utrzymuje nadaną pozycję,
- obserwację, w jaki sposób chory wykonuje zlecone zadanie,
- zgodność czasu, oporu i pozycji oraz brak bólu w czasie badania.

W teście MMT do oceny aktywności wybranych grup mięśni często używa się zmodyfikowanej skali nasilenia duszności (MRC), która oprócz podstawowych ocen od 1 do 5 zawiera też znaki plus i minus. Łączna liczba punktów podczas badania obliczana jest przez zamianę na skalę 10-punktową (5 = 10, 5- = 9, 4+ = 8 itd.). Wyniki ocenia się za pomocą statystyki Cohena  $\kappa$ , przyjmując, że: < 0 – bardzo słaby, 0–20 – słaby, 21–40 – średni, 41–60 – umiarkowany, 61–80 – dobry, 81–100 – bardzo dobry (tab. I) [15, 16].

Spośród testów oceniających ogólnie funkcję narządu ruchu najczęściej wykorzystuje się kwestionariusz *Childhood Health Assessment Questionnaire* (CHAQ), przeznaczony dla dzieci z młodzieńczym idiopatycznym zapaleniem stawów. Umożliwia on analizę takich aspektów życia chorych, jak: higiena osobista, poruszanie się, spożywanie posiłków, czynności manualne, inne aktywności fizyczne. Dodatkowo kwestionariusz CHAQ ocenia parametry bólu [17]. Jednak dla potrzeb prowadzonego procesu usprawniania układu ruchu jego wartość jest niewielka.

W fizjoterapii najistotniejszą rolę diagnostyczną odgrywają testy funkcjonalne, określające jednoznacznie powstałe deficyty. Ze względu na prowadzoną na ogół we wczesnym okresie choroby analizę czynnościową chorych (kiedy zaburzenia ruchu nie są jeszcze ewidentne, a przykurcze nie są utrwalone) ocenie poddaje się specyficzny rozkład osłabienia mięśni po stronie prostowników w stosunku do zginaczy. Różnic poszukuje się w układach mięśni antagonistycznych, np. mięsień prosty uda – mięsień pośladowy, mięśnie odpowiadające za ruch odwiedzenia – przywiedzenia czy rotacji wewnętrznej – rotacji zewnętrznej w stawie biodrowym. Dobór testów warunkuje stan zdrowia badanego.

**Tabela I.** Zmodyfikowana skala oceny siły mięśni (MRC) [cyt. za 15, 16].**Table I.** Modified scale of muscle power evaluation (MRC) [acc. to 15, 16].

Punktacja	Definicja
5	siła normalna
5–	ledwie dostrzegalne osłabienie
4+	tak samo jak w stopniu 4., ale mięsień utrzymuje pozycję w stawie w czasie działania umiarkowanej i maksymalnej siły oporu
4	mięsień utrzymuje pozycję w stawie, ale tylko przeciwko grawitacji i umiarkowanej sile oporu
4–	tak samo jak w stopniu 4., ale mięsień utrzymuje pozycję w stawie w czasie działania minimalnej siły oporu
3+	mięsień wykonuje pracę przeciwko sile grawitacji i jest zdolny utrzymać krótkotrwały opór, lecz nagle się załamuje
3	mięsień nie jest w stanie utrzymać pozycji w stawie w czasie działania siły oporu, ale przeciwstawia się sile grawitacji
3–	mięsień wykonuje pracę przeciwko sile grawitacji, ale nie w pełnym zakresie ruchu
2	mięsień wykonuje pracę wyłącznie w odciążeniu (eliminacja siły grawitacji)
1	zauważalne ślady ruchu lub wycucie napięcia mięśniowego
0	brak ruchu

## Wnioski

1. Niezbędnym elementem badania funkcjonalnego chorego na MZS-M jest obserwacja jego swobodnych ruchów oraz przyjmowanej postawy ciała.
2. Oprócz określenia deficytów funkcjonalnych układu ruchu należy wykonać testy funkcjonalne różnicujące symetrię lub asymetrię napięć mięśni zajętych procesem chorobowym.

*Autorki deklarują brak konfliktu interesów.*

## Piśmiennictwo

1. Rutkowska-Sak L, Gietka P, Wierzbowska M i wsp. Reumatologia wieku rozwojowego. *Reumatologia* 2012; 50: 149-152.
2. Dourmishev LA, Dourmishev AL. *Dermatomyositis: advances in recognition, understanding and management*. Springer, Berlin 2009.
3. Brown VE, Pilkington CA, Feldman BM, Davidson JE. An international consensus survey of the diagnostic criteria for juvenile dermatomyositis (JDM). *Rheumatology* 2006; 45: 990-993.
4. Cassidy JT, Lindsley CB. Juvenile Dermatomyositis. In: *Textbook of pediatric rheumatology*. Cassidy JT, Lindsley CB (eds.). Elsevier Saunders, Philadelphia 2005.
5. Woo P, Laxer RM, Sherry DD. *Pediatric rheumatology in clinical practice*. Springer, London 2007.
6. Compeyrot-Lacassagne S, Feldman BM. Inflammatory myopathies in children. *Pediatr Clin North Am* 2005; 52: 493-520.
7. Huber AM. Juvenile dermatomyositis: advances in pathogenesis, evaluation, and treatment. *Pediatr Drugs* 2009; 11: 361-372.
8. Sallum AM, Pivato FC, Doria-Filho U, et al. Risk factors associated with calcinosis of juvenile dermatomyositis. *J Pediatr (Rio J)* 2008; 84: 68-74.
9. de Salles Painelli V, Gualano B, Artioli GG, et al. The possible role of physical exercise on the treatment of idiopathic inflammatory myopathies. *Autoimmun Rev* 2009; 8: 355-359.
10. Schultz RL, Feitis R. *Nieskończona sieć. Anatomia powięzi w działaniu*. VIRGO, Warszawa 2009.
11. Myers TW. *Taśmy anatomiczne, meridiany mięśniowo-powięziowe dla terapeutów manualnych i specjalistów leczenia ruchem*. DB Publishing, Warszawa 2010.
12. Chaïtow L. *Techniki energizacji mięśniowej*. Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2011.
13. Walaszek R, Kasperczyk T, Magiera L. *Diagnostyka w kinezyterapii i masażu*. BIOSPORT, Kraków 2007.
14. Zembaty A. *Kinezyterapia*. T. 1. Kasper, Kraków 2002.
15. Cuthbert SC, Goodheart GJ Jr. On the reliability and validity of manual muscle testing: a literature review. *Chiropr Osteopat* 2007; 15: 42-51.
16. Rider LG, Werth VP, Huber AM, et al. Measures of adult and juvenile dermatomyositis, polymyositis, and inclusion body myositis. *Arthritis Care Res* 2011; 63: 118-157.
17. Maillard SM, Jones R, Owens C, et al. Quantitative assessment of MRI T2 relaxation time of thigh muscles in juvenile dermatomyositis. *Rheumatology* 2004; 43: 603-608.