

Distrofia musculară Duchenne

Distrofia musculară Duchenne este cea mai comună și cea mai cunoscută dintre distrofiile musculare. Este o boală cu evoluție progresiv agresivă.

Boala se moștenește legat de cromozomul X matern la băieți, deși la peste 30% dintre cazuri reprezintă de fapt noi mutații. Gena ce determină apariția maladiei musculare Duchenne este gena ce codifică sinteza distrofinei, localizată pe cromozomul Xp21.

- apare la aproximativ 1 din 3500 din noi născuți de sex masculin, și la 1 din 50 000 000 noi născuți de sex feminin
- femeile cu o mutație pe cromozomul X nu vor dezvolta DMD, dar sunt purtătoare ale bolii.

Aspecte clinice

- întârzierea mersului – apare după 18 luni
- căderi frecvente
- mers lordotic legănat. Un mers legănat este de fapt stilul de mers ce este observat la pacientul cu miopatie proximală. Se caracterizează prin: bază largă de susținere cu un mers ca de rață cu o fază de legănare, pelvisul cade de partea piciorului ce este ridicat, accentuarea curburii anterioare a coloanei lombare (hiperlordoză), pare că întreg corpul se leagănă.
- Scolioză
 - Apare: după pierderea ambulației/ mersului
 - Poate să fie redusă prin menținerea mersului și a ortostatismului după vârsta de 17 - 18 ani
- Dificultate la urcarea scărilor
- Semnul Gower: la încercarea de a se ridica de jos copilul începe cu ambele mâini și cu picioarele pe podea apoi se ridică cu ajutorul mâinilor cu sprijin pe picioare, „copilul se cațără pe el însuși”
- Slăbirea mușculaturii este simetrică:
 - iliopsoas, gluteu și cvadricepsul sunt primii mușchi afectați
 - apoi, mușchii pretibiali
 - apoi, pectoralul și cei ai centurii scapulare
 - Distribuție:
 - Proximal > Distal
 - Simetric
 - Picioare și brațe

Stretching-ul (manevrele de întindere):

Retractorile musculare și ale tendoanelor apar frecvent în distrofiile musculare. Anumiți mușchi vor fi afectați mult înaintea celorlalți. Primul mușchi atins este de obicei mușchiul triceps sural cu tendonul ahilian la gleznă, dar și mușchii din jurul coapsei, genunchilor, coatelor și degetelor pot să fie afectați. Aceste contracturi pot să îngreuneze realizarea anumitor mișcări și activități. Un stretching zilnic ajută la menținerea lungimii mușchilor și pot menține articulațiile mobile.

Există trei tipuri diferite de stretchinguri: pasive, active asistate și autopasive.

Stretching-ul pasiv

Stretching-ul pasiv este baza managementului recuperării și un aspect esențial în cazul oricărui program, la orice etapă și condiție din cadrul bolii. Niciodată nu este prea devreme să se introducă stretchingul pasiv. Așa cum sugerează și numele, copilul nu participă activ la procesul de stretching. Terapeutul realizează aceste mișcări. Stretching-ul pasiv cu mișcări încete dar ferme nu afectează articulațiile sau mușchii poate să fie realizat în fiecare zi. Țesutul muscular contractat și/sau scurtat este întins prin mișcări ale articulațiilor pe cât posibil și cu menținerea poziției pentru cel puțin 10 secunde (terapeutul poate recomanda o perioadă mai mare în funcție de nevoile copilului). Executat corect și eficient, stretching-ul pasiv nu determină durere. Anumiți copii pot să protesteze la început și să repingă terapia dar o dată ce le-a fost câștigată încrederea terapia devine o rutină. Poate să fie de ajutor realizarea stretching-ului după o baie caldă și după masajul mușchilor ce urmează să fie întinși.

Se așează copilul într-o poziție confortabilă cu articulațiile ce nu se lucrează într-o poziție stabilă. Copilul trebuie să fie complet relaxat și nu trebuie să facă nici o mișcare activă sau să se opună stretching-ului. Dacă stretching-ul este realizat prea repede, copilul cel mai sigur se va opune mișcării. Se începe cu blândețe și gradat, se crește până la amplitudinea maximă posibilă, fără a provoca durere. Trebuie evitate întinderile exagerate.

STRETCHING-UL MANUAL PENTRU TENDONUL AHILEAN

Poziție

- Copilul în decubit dorsal
- Se susține cu mâna călcâiul
- Talpa este susținută de antebrațul terapeutului
- Stabilizare deasupra genunchiului cu cealaltă mână

Stretching-ul

- Se împinge cu fermitate în jos cu antebrațul planta copilului. Se menține genunchiul întins.
- Stretchingul trebuie să se simtă la nivelul gambei, posterior.

Instrucțiuni speciale

Dacă se simte rezistență stretching, îndoiți genunchiul și flectați posterior planta.

Plasați un suport sub genunchi pentru a preveni hiperextensia.



STRETCHING MANUAL PENTRU ISCHIOGAMBIERI

Poziție

- Copilul este în decubit dorsal
- Așează glezna pe umărul terapeutului (ca în fotografie)
- Se menține nemișcat piciorul opus cu o mână
- Se menține genunchiul de lucrat cu cealaltă mână

Stretching-ul

- Aplecarea înainte folosind această mișcare pentru a realiza stretchingul regiunii posterioare a coapsei
- Întinderea trebuie să se simtă la nivelul musculaturii în regiunea posterioară a coapsei.



STRETCHINGUL FLEXORILOR COAPSEI (inclusiv fascia lata)

Poziție

- Copilul este în decubit ventral
- Se prinde genunchiul flectat în mână
- Glezna se așează pe antebrațul terapeutului
- Se așează o mână pe zona sacrală

Stretching



- Se trage genunchiul în sus și **către celălalt picior** în timp ce se aplică împinge cu forță la nivelul bazinului.

- Stretchingul este simțit la nivelul bazinului și partea externă a coapsei

Se repetă și pentru cealaltă parte

TRACTUL ILIOTIBIAL (STRETCHING MANUAL ÎN DECUBIT VENTRAL)

Poziție

- Copilul este în decubit ventral
- Se prinde cu mâna la nivelul genunchiului piciorul cu care se va lucra
- Pelvisul și trunchiul se stabilizează și se mențin drepte cu ajutorul genunchiului și mâinii

Stretching

- Se ridică piciorul în sus
- Se trage un picior peste celălalt
- Se aplică o presiune pe fese pentru a menține pelvisul fixat
- Întinderea se simte pe partea externă a coapsei



STRETCHING MANUAL AL ILIOPSOASULUI ÎN DECUBIT LATERAL

Poziție

- Copilul este în decubit lateral cu membrul inferior de pe saltea îndoit
- Membrul inferior ce trebuie la care se lucrează cu genunchiul întins
- Se stabilizează pelvisul cu mâna și genunchiul

Stretching

- Se duce membrul inferior spre posterior cât se poate de mult
- se împinge în jos genunchiului cu o presiune fermă



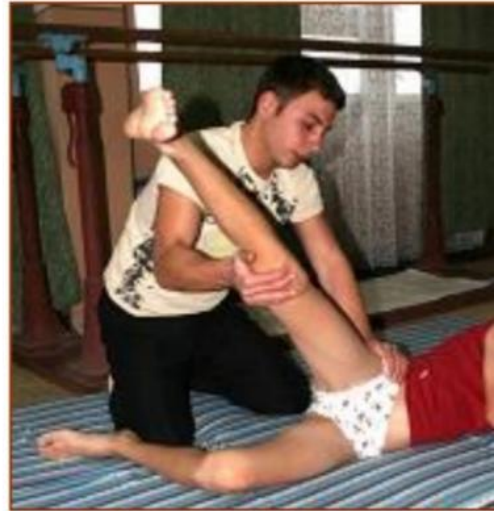
STRETCHING-UL ADDUCTORILOR ȘOLDULUI ÎN DECUBIT LATERAL

Poziția

- Copilul este în decubit lateral cu membrul inferior de pe saltea îndoit
- Se menține ca în fotografie
- Se prinde genunchiul cu mâna
- Cealaltă mână a terapeutului aplică o presiune la nivelul fesei
- Se stabilizează pelvisul cu genunchiul

Stretching

- Se mișcă membrul inferior de deasupra în sus până când se simte întinderea la nivelul musculaturii adductoare.



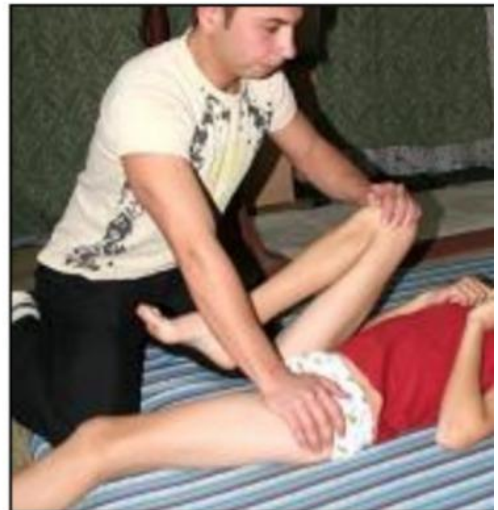
EXTENSORII COAPSEI

Poziționare

- Copilul este în decubit dorsal
- Stabilizarea coloanei lombare

Stretching

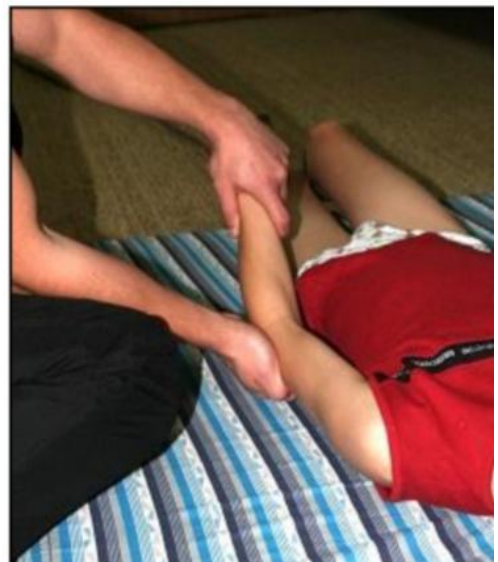
- Se împinge în sus genunchiul piciorului pe care se face stretching-ul iar celălalt se menține ca în fotografie
- Stretching-ul trebuie să se simtă la nivelul regiunii fesiere



STRETCHINGUL COTULUI

Poziția

- Copilul este în decubit dorsal sau așezat pe scaun
- Palma privește în sus
- O mână susține articulația umărului sau antebrațul
- cealaltă pe pumn și mână, execută întinderea



STRETCHINGUL ANTEBRAȚULUI (PRONATORII)

Poziția

- Se ține brațul copilului ca în fotografie
- Se stabilizează încheietura mâinii
- Se stabilizează cotul

Stretching

- Ușor se răsucește palma în sus poziție în care se simte întinderea



FLEXORSII LUNGI AI DEGETELOR

Poziție

- Se susține palma copilului, menținând degetele drepte
- Se menține degetul mare al mâinii într-o parte
- Se susține încheietura

Stretching

- Ușor se îndoaie încheietura și mâna până se simte întinderea la nivelul antebrațului



Auto-stretchingurile (AUTOPASIVE)

Auto stretchingurile, așa cum sugerează și numele, sunt întinderi musculare p care copilul le învață și le face singur apoi. Sunt eficiente în cazul copiilor car încă merg și sunt deosebit de folositoare pentru glezne, genunchi și coapse.

AUTO-STRETCHING PASIV PENTRU TENDONUL ACHILIAN

Poziție

- În ortostatism cu fața la spalier
- Copilul stă pe cu vârfurile picioarelor pe prima bară

Stretching

- Menține genunchii întinși
- Menține călcâiele pe podea
- Întinderea trebuie să se simtă pe partea posterioară a gambelor



STRETCHING PASIV PENTRU REGIUNEA POSTERIOARĂ A COAPSEI

Poziție

- Așa cum se vede în fotografie
- Genunchiul trebuie să fie cât mai drept posibil și piciorul orientat extern
- Regiunea lombară a coloanei să fie dreaptă
- Să stea cu șoldurile lipite de perete

Stretching

- Stretching-ul crește prin aplecarea înainte
- Stretching-ul este simțit la nivelul musculaturii posterioare a coapsei



AUTO- STRETCHING PENTRU MUȘCHII REGIUNII POSTERIOARE A COAPSEI

Poziție

- Copilul este așezat pe spate în apropierea cadrului ușii
- Așează piciorul pentru care realizează stretchingul pe perete cu genunchiul ușor întins și bazinul în apropiere de perete
- Celălalt picior este menținut întins

Stretching

- Se întinde genunchiul până se simte extensia în zona posterioară



Stretching activ asistat

Stretchingul activ asistat este realizat de către terapeut în timp ce copilul ajută mișcarea. Când o articulație devine contractată, țesutul contractat are un efect negativ pe grupul muscular opus căruia îi îngreunează funcționarea. Stretching-ul activ asistat poate determina întinderea mușchilor și este în mod deosebit de ajutor pentru gleznă. În timp ce se întinde tendonul ahilian, spre exemplu, copilul extinde degetele. Cu cât se lucrează mai mult împreună, cu atât va fi mai eficient stretchingul. Această formă de stretching face ca timpul să treacă mai repede și face ca stretchingurile să fie mai puțin plictisitoare pentru copil.

STRETCHING ACTIV TRICEPS ORTOSTATISM (GASTROCNEMIUS)

Poziție

- Stând cu fața la perete
- Piciorul din spate rămâne întins
- Călcâiul pe podea
- Genunchiul întins
- Degetele perpendicular pe perete

Stretching

- Aplicare înainte în timp ce se simte întinderea la nivelul posterior al coapsei și pulpei



DIN ORTOSTATISM STRETCHING ACTIV AL PULPEI (MUȘCHIUL SOLEAR) (SOLEUS)

Poziția

- Stând cu fața la perete cu ambii genunchi îndoiți și cu piciorul ce trebuie întins înapoi

Stretching

- Aplecare spre perete, se ghemuie încet în timp ce realizează întinderea la nivelul zonei inferioare a gambei și a piciorului.



Exercițiile de respirație

Exercițiile de respirație devin importante cu cât scade activitatea fizică a copilului. Când inspirăm, mușchii ridică coastele în sus și în afară, crescând astfel volumul toracic. Apoi aerul intră cu viteză în plămâni să ocupe spațiul nou creat. Atunci când expirăm musculatura se relaxează și aerul este împins în afară prin elasticitatea plămânului. Folosim mușchii expiratori doar atunci când forțăm ieșirea aerului din plămâni și tușim. Cu timpul musculatura respiratorie slăbește la copii și tinerii cu distrofie Duchenne, acesta determinând o scădere a posibilității existenței unui inspir și expir eficace. Este mult mai dificil să tușească și să elimine mucusul de la nivelul pulmonar, ceea ce afectează nivelul de oxigen din organism și crește probabilitatea apariției infecțiilor pulmonare. Eficiența antrenării mușchilor respiratori la copii cu distrofie Duchenne este privită diferit de cercetările din domeniu, unele sugerând că anumite dispozitive ce produc/introduc rezistență în respirație precum un spirometru stimulent pot să fie de folos. Sigur, nu este un mod de a respira asupra căruia să ne îndreptăm total atenția. Este deasemenea de ajutor să se încurajeze copilul să joace cu un instrument muzical de suflat, să se înregistreze sau să facă parte dintr-un grup muzical. Copii mici pot să umfle baloane în joacă pentru a exersa.

Autor: Kt. Principal Tiberiu Zoldi

Sectia Recuperare Copii, Sibiu

Bibliografie:

- 1. Proiect RO/04/B/F/PP 17 5006 – KINETOTERAPIA IN AFECTIUNI PEDIATRICE –
UNIVERSITATEA DIN CRAIOVA, CRAIOVA 2007
Coordonator: Elena Taina Avramescu
Eugenia Rosulescu, Iliona Ilinca, Mihaela Zavaleanu, Mirela Calina, Denisa Enescu***