

LP 14 _ 12-13.05.2020

PEDIATRIE ȘI RECUPERAREA COPILULUI

Asist. Univ. Dr. Cațan Liliana

DISTROFIA MUSCULARĂ

DISTROFIILE MUSCULARE (DMP)- generalități

Definiție: afecțiuni cu evoluție progresivă, interesând musculatura voluntară prin slăbiciune musculară crescândă și pierdere a forței motorii voluntare la nivelul mușchilor afectați.

- Maladii genetic determinate, în raport cu o alterare primitivă a fibrelor musculare, care se distrug progresiv;
- DMP-urile determină un deficit muscular ereditar, cu o evoluție lentă;
- Tratatamentul este simptomatic, vindecarea definitivă nefiind încă posibilă.

Distrofia musculară Duchene

- Miopatia Duchene este cea mai cunoscută și mai severă dintre aceste afecțiuni, recuperarea în această maladie este exemplul clasic de abordare a distrofiei musculare reunind toate tratamentele legate de diverse perturbări funcționale, ortopedice și respiratorii pe care le antrenează;



EXAMEN CLINIC, PRINCIPII DE EVALUARE

Clinic

Semnul Gowers ridicare de la sol prin cățărare pe propriul corp

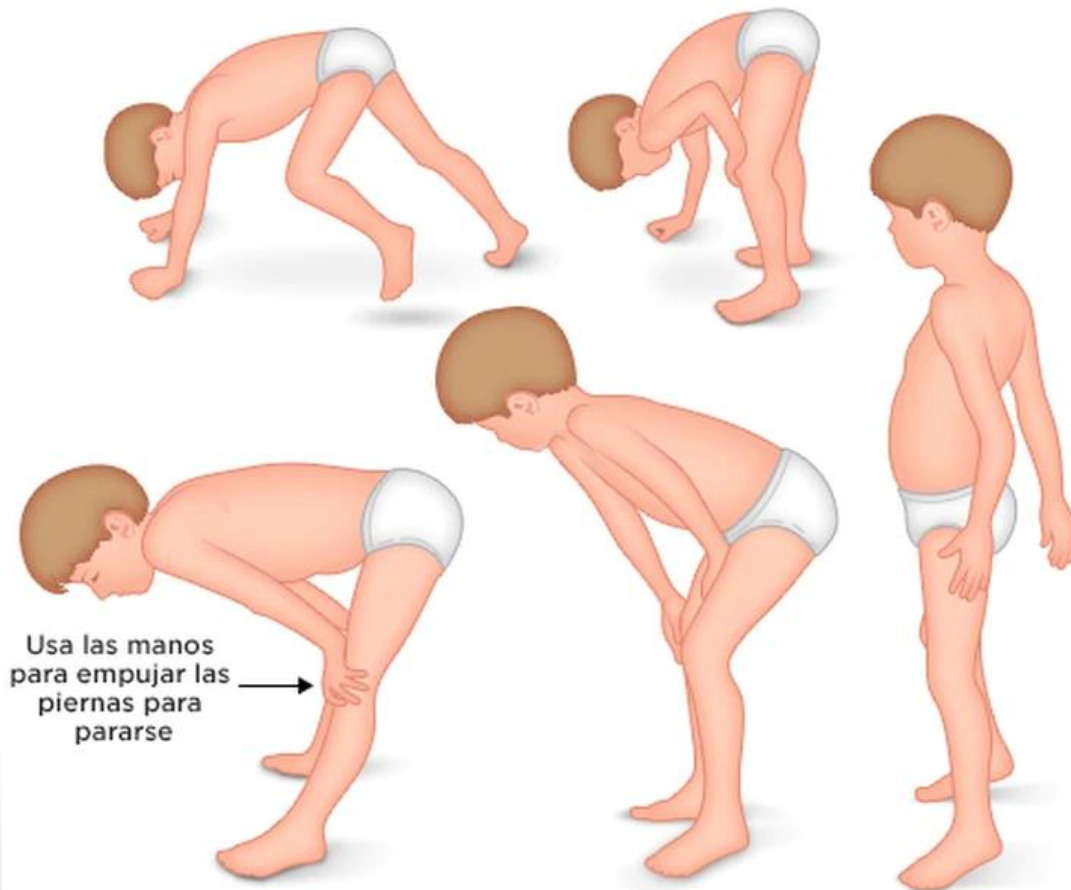


Figure 2 Gower's Maneuver

EXAMEN CLINIC, PRINCIPII DE EVALUARE

- primele semne: oboseală musculară, slăbirea progresivă a musculaturii centurilor în special a șoldului;
- amiotrofii, ce apar la copilul mic, după ce acesta învață să meargă (debut clinic la 3 ani), inițial cu deficit motor al musculaturii centurii pelvine (mers legănat), apoi cu deficit motor al musculaturii centurii scapulare (omoplați înaripați);
- pseudohipertrofii ale moleților;
- retracții tendinoase;
- hiperlordoză lombară (compensează slăbiciunea m. extensori ai șoldului);
- hipertrofia musculaturii gambelor;
- mers pe vârfuri la copii;
- mers imposibil în jurul vârstei de 12 ani;
- cifoscolioză;

EXAMEN CLINIC, PRINCIPII DE EVALUARE

- media vârstei la care ajunge în scaun cu rotile: 10 ani → contracturi articulare:
 - flexori plantari gleznă
 - flexorii șoldului
 - flexori genunchi, cot, pumn
- tardiv: afectare respiratorie în decadele 2-3 de viață, afectare cardiacă → tulburări ritm, conducere, apoi cardiomiopatie, insuficiență cardiacă, moarte subită;
- distrofina din țesutul cerebral → scădere IQ, tulburări atenție, vorbire;
- obezitate: mai ales la debutul staționării în scaunul cu rotile (tardiv scăderea masei ponderale).

EXAMEN CLINIC, PRINCIPII DE EVALUARE

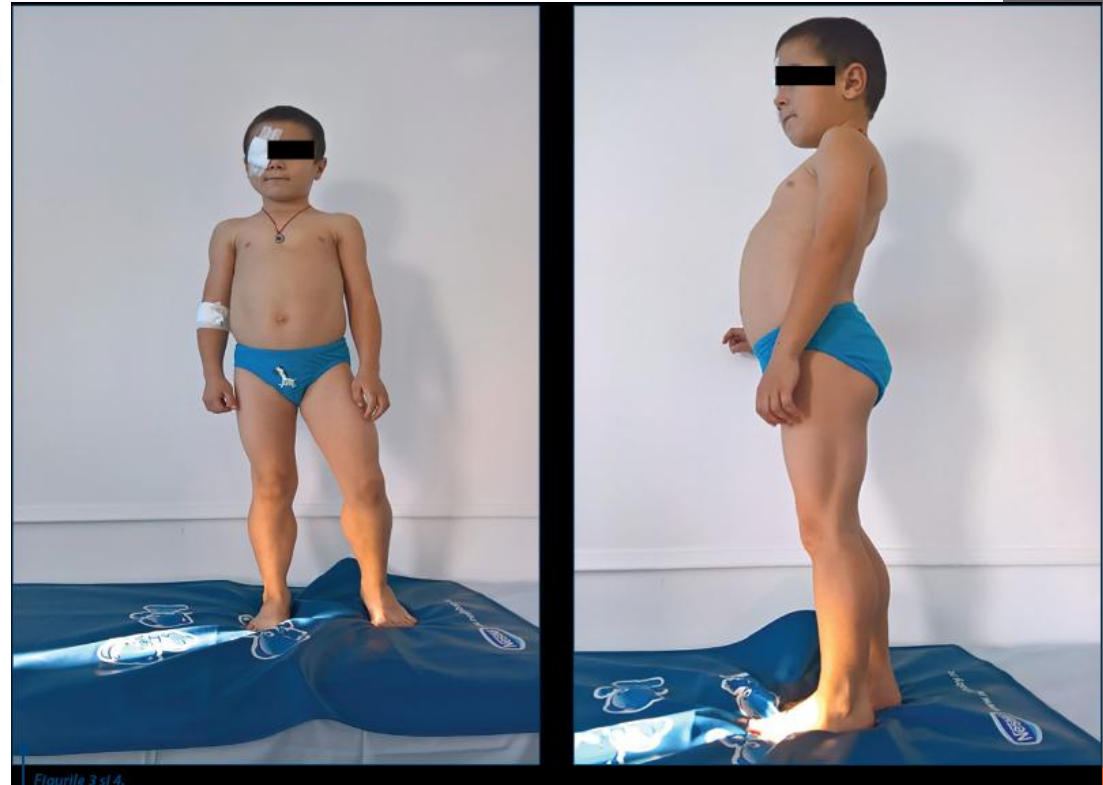
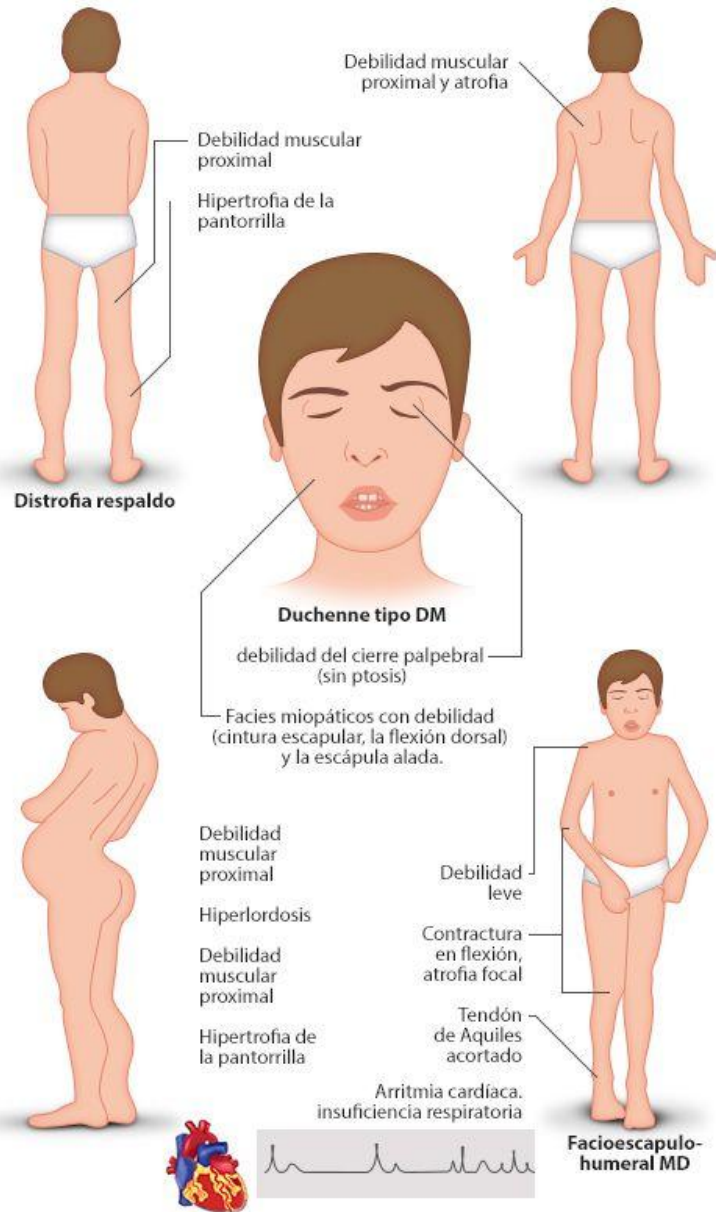


Figura 3 y 4.

FAZELE Distrofiei musculare Duchene

Faza 1: mers posibil, facil (aproximativ până la vârsta de 10ani)

- Stadiul I: mers posibil, pacientul poate urca o scară (cu ușoară dificultate),
- Stadiul II: pacientul urcă scara cu dificultate.

Faza 2: stă în picioare (10-12ani)

- Stadiul III: nu poate urca trepte dar se poate ridica de pe un scaun normal,
- Stadiul IV: nu se poate ridica de pe scaun fără ajutor.

Faza 3: faza opririi mersului (12-16-18ani)

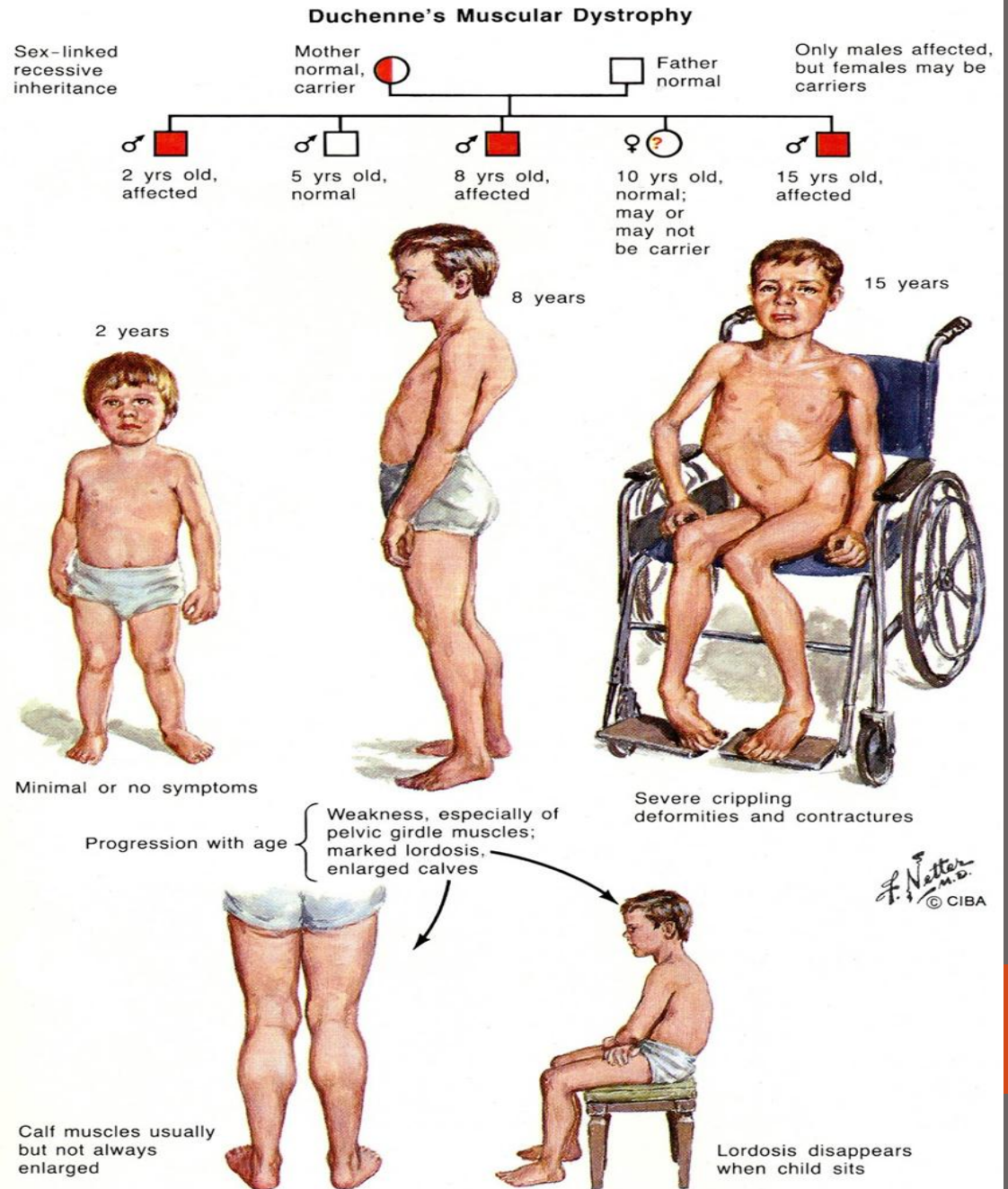
- Stadiul V: pacientul se deplaseaza în scaunul cu rotile, dar poate performa activități cu membrele superioare;
- Stadiul VI: pacientul este limitat în toate activitățile.

Faza 4: agravarea finală

- Stadiul VII: pacientul nu mai poate sta așezat în poziție normală,
- Stadiul VIII: pacient la pat.

FAZELE

Distrofieii Duchene



Principii de tratament

Obiective:

1. Limitarea atrofiei musculare (protecția capitalului muscular);
2. Prevenirea și întârzierea constituirii atitudinilor vicioase;
3. Ameliorarea și creșterea funcției respiratorii, prevenirea alterării ei;
4. Menținerea performanței funcționale;
5. Asigurarea maximului de confort fizic, psihic și social.

Principii de tratament

Mijloace terapeutice:

- intervenție chirurgicală: tenotomii șold, genunchi, gleznă (mers reluat a doua zi cu orteze de plastic apoi doar de genunchi);
- sfat genetic;
- recuperare medicală;

Principii de tratament de Recuperare medicală (1)

- purtare de corset toraco-lombar împotriva scoliozei,
- orteze, atele, gleznier nocturne în poziții de dorsiflexie maximă, orteze de genunchi sau atele lungi utile și pentru gleznă și genunchi,
- faze avansate – scaun cu rotile, intervenție chirurgicală pentru scolioză,
- somnul în decubit ventral previne contractura în flexie a șoldului,
- întinderi musculare blânde,
- mobilizări articulare pasive și active,
- încurajarea ridicării din scaunul cu rotile și stat în picioare sau târât în mâini pe abdomen (evitarea dezvoltării de contracturi la membre),

Principii de tratament de Recuperare medicală (2)

- întreținerea capacității vitale prin exerciții de respirație, drenaj postural, tuse asistată, tratarea infecțiilor respiratorii (antibiotice), ventilație asistată - hipercapnie în timpul nopții,
- asistență psihosocială pentru tulburări emoționale (pasivitate, agitație, agresivitate, comportament paranoid) și pentru incapacitate intelectuală, mai ales verbală,
- pentru evitarea contracturilor:
 - posturare, activitate, mers, alergat, jucat,
 - exerciții de creștere a mobilității, stretching.

Principii de tratament de Recuperare medicală

DMP Duchene- faza 1

- ameliorarea circulației periferice prin masaj manual, netraumatic pentru mușchi (termoterapia locală în acest scop este actualmente abandonată!),
- prevenirea/ameliorarea deformărilor și retracțiilor prin mobilizări active și/sau activo-pasive fără rezistență, în suspensie (scripete, arcuri), în apă caldă (30-35°C) și posturări – de zi, în poziții corectate (ex: întinderea gambelor în poziție așezat), atele nocturne, poziție ventrală în repaus sau somn (contra retracției tensorului fasciei lata),
- exerciții de respirație,
- prevenirea constipației prin masajul colonului,
- relaxare intermitentă între programele de exerciții fizice,
- exerciții active pentru prevenirea pierderii forței musculare și decon condiționării la efort fără a antrena oboseala musculară;
- învățarea de către părinți/apartținători a exercițiilor simple și a montării ortezelor de noapte,
- studierea modului de viață a pacientului pentru înlăturarea stressului inutil,
- terapie ocupațională cu principiile conservării energiei și protecției musculo-articulare.

Principii de tratament de Recuperare medicală

DMP Duchene- faza 2

- continuarea obiectivelor fazei 1,
- prezervarea mersului cât de mult posibil cu abandonarea progresivă a mecanoterapiei autopasive,
- utilizarea ortezelor și dispozitivelor pentru mers și stațiune bipedă,
- termoterapie profundă (ultrasunete sau unde scurte),
- electrostimulare musculară – se poate continua până la pierderea a 85% din forța musculară,
- corectarea pozițiilor vicioase ale coloanei (corectarea hiperlordozei),
- hidrokinetoterapie (apa la 27°C) fără antrenarea oboselii,
- mobilizările articulare devin progresiv pasive,
- intensificarea posurărilor cu abandonarea poziției ventrale la apariția dificultăților respiratorii.

Principii de tratament de Recuperare medicală

DMP Duchene- faza 3

- continuarea obiectivelor din faza 2,
- mobilizări toracice active și pasive,
- exerciții respiratorii intensive (educarea expectorației, drenaj bronșic, educarea respirației abdominale, hiperinsuflații periodice în presiune pozitivă),
- terapie ocupațională și funcțională pentru membrele superioare,
- ortezare (pantofi ortopedici, orteze crurogambiere, corsete corectoare etc.),
- verticalizare zilnică cu dispozitive ajutătoare și orteze,
- hidrokinetoterapie – mobilizare și verticalizare în apă,
- kinetoterapie pentru menținerea rezultatelor tratamentului chirurgical corector,
- reeducare perineală în caz de tulburări sfincteriene.

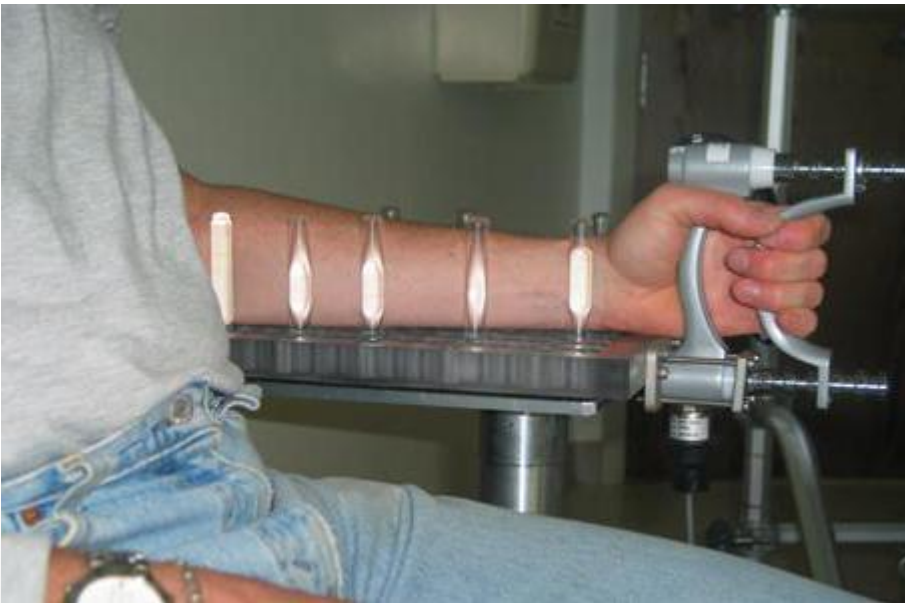
Principii de tratament de Recuperare medicală

DMP Duchene- faza 4

- continuarea obiectivelor din faza 3 cu atenție la alterarea progresivă a stării generale (intoleranță cardiacă),
- reducerea temperaturii și durata hidroterapieii,
- gimnastică respiratorie (inclusiv ventilație asistată nocturnă),
- adaptări la diferite dispozitive de manipulare și comunicare.









HIDROKINETOTERAPIA

