
REFERATE GENERALE

Reabilitarea în distrofiile musculare

Rehabilitation in a muscle dystrophies

Robănescu Ligia¹, C. Bojan².

REZUMAT

Copiii cu distrofii musculare întâmpină permanent numeroase dificultăți pentru menținerea mobilității.

În aceste condiții priceperea kinetoterapeutului este salutară, trebuind să asigure independența și o stare confortabilă cât mai mult posibil, în limitele dizabilității pacientului. Principalele probleme de management ale tratamentului acestor copii: prevenirea deformărilor prin exerciții de mobilitate, stretching, ortezare, aparate gipsate seriate, electrostimulări, etc, prelungirea pe cât posibil a funcției motorii, îmbunătățirea funcției respiratorii, ventilație asistată, tratamentul durerii, dacă este cazul, tratament ortopedic: artrodeza vertebrală, alungiri ale tendoanelor achiliene, transpoziții musculare, etc, asistența privind suportul familial.

Cuvinte cheie: distrofii musculare, kinetoterapie, ortezare, ventilație asistată, tratament ortopedic.

ABSTRACT

Children with muscular dystrophies have a lifelong challenge to maintain function. That challenge can met with the help of a knowledgeable physical therapist: helping them be as independent and comfortable as possible, within the limits of their disability.

The major goals of management common to all children: Prevent deformity: ROM exercises, stretching, orthotics, serial casting, electrical stimulations, etc.

Prolong functional motor capacity, improve pulmonary function, assisted ventilation, control pain, if necessary, orthopedic treatment : spinal fixation, tendon lengthening, muscular transpositions, etc assistance of family support.

Keywords: muscular dystrophies, physical therapy, orthotics, assisted ventilation, orthopedic treatment.

Distrofiile musculare cuprind o patologie variată, având ca bază suferința cronică a fibrelor musculare, cu reacție endomisială colagenică, și celulară adipoasă, cu leziuni de necroză, semne de regenerare sub formă de fibre hialinizate atrofiate și hipertrofiate nespecifice.(21)

Atât distrofiile musculare congenitale cât și cele progresive, trebuie susținute din momentul diagnosticării lor, de către un program de reabilitare, pentru a preveni complicațiile, pentru a prelungi mobilitatea și o calitate cât mai bună a vieții.

Rolul kinetoterapeutului este foarte important în toate cele 3 stadii ale afecțiunii, în special în formele progresive (15):

- tratamentul precoce ambulator
- faza de tranziție, bolnavul păstrând ambulația
- stadiul de dependență de fotoliul rulant

Evaluarea:

În timpul perioadei stabile, pacientul este monitorizat urmărindu-se:

- Transferul din decubit dorsal (DD) în ortostatism.
- Mersul pe diferite distanțe (10 m)
- Transferul din șezând în ortostatism
- Urcarea a 4 trepte.

Se urmărește timpul în care se realizează aceste testări, nivelul oboselii.

De exemplu, se notează timpul ridicării de pe podea (Gowers), dacă pacientul se sprijină la nivelul genunchilor cu una sau cu ambele mâini.

Dacă proba de 10 m este mai mare de 9 sec., acest fapt este predictiv pentru pierderea ambulației în 2 ani. Dacă cei 10 m sunt parcurși în 12 sec. ambulația se va pierde în cca. 1 an.

¹ Medic Primar Spitalul Clinic de Psihiatrie "Prof. Dr. Alex. Obregia" Clinica de Neuropediatrie, București

² Kinetoterapeut Spitalul Clinic de Psihiatrie "Prof. Dr. Alex. Obregia" Clinica de Neuropediatrie, București

¹ PhD "Prof. Dr. Alexandru Obregia" Clinical Hospital, Pediatric Neurology Department, Bucharest

² Physiotherapist "Prof. Dr. Alexandru Obregia" Clinical Hospital, Pediatric Neurology Department, Bucharest

Alta probă este cea de mers timp de 6 minute, cât mai repede posibil, permițându-se opriri pe parcurs.

Gradele funcționale Vignos (se asociază cu scorul Brooke). Este o clasificare ce corespunde analizei cu 10 grade ale capacității de mers [30]:

1. merge și urcă scările fără ajutor.
2. merge și urcă scara cu ajutorul balustradei.
3. merge și urcă scara încet, cu ajutorul balustradei (peste 12 sec. pentru 4 trepte).
4. merge fără ajutor tehnic (de ex. un deambulator), se ridică de pe scaun, dar nu poate urca scara.
5. merge fără ajutor tehnic, nu urcă scara, nu se ridică de pe scaun.
6. merge cu ajutor tehnic, sau merge independent cu orteze lungi.
7. merge cu orteze lungi, dar cu ajutor tehnic pentru a-și menține echilibrul.
8. menține ortostatismul, dar nu merge nici cu ajutor tehnic.
9. este dependent de fotoliu rulant.
10. nu mai poate părăsi patul.

Scorul Brooke pentru evaluarea funcției membrilor superioare [6]

1. brațele inițial în lungul corpului – le poate abduce la vertical atingând capul.
2. pune mâinile pe cap flectând coatele.
3. nu poate pune mâinile pe cap, dar duce la gură un pahar cu apă, eventual cu ambele mâini.
4. duce mâinile la gură, dar nu poate duce un pahar cu apă la gură.
5. nu duce mâinile la gură, dar poate ține un creion sau ia o monedă de pe masă.
6. nici o funcție a mâinii nu este posibilă.

Testare a funcției motorii pentru boli neuromusculare (Centrul Escalé-Lyon) adaptare după Evaluarea musculară funcțională globală.

Este o listă de 32 items, cu testări din clinostatism, șezând și ortostatism, repartizate în 3 dimensiuni:

D1: ortostatism și transferuri 13 items

D2: motricitate axială și proximală 12 items

D3: motricitate distală 7 items (din care 6 sunt pentru membrele superioare)

Cotația: 0: nu inițiază postură sau sarcina cerută

1: realizează parțial exercițiul.

2: realizează exercițiul imperfect ca durată, poziție sau controlul mișcării.

3: realizează normal exercițiul cu viteza constantă.

Testing muscular care poate da indicii asupra progresiei maladiei.

Aceasta poate fi: rapidă, cu 10% deteriorare pe an medie cu 5-10% deteriorare pe an lentă cu 5% deteriorare pe an.

Goniometria: în special a flexiei dorsale ale articulațiilor tibio-tarsiene, extensia genunchilor, extensia articulației coxo-femorale, date fiind retractiile la acest nivel.

KINETOTERAPIA

Kinetoterapeutul este pus în fața multor probleme, scăderea forței musculare, scăderea amplitudinii mișcărilor active și passive, disfuncția ambulației, scăderea abilității funcționale, scăderea funcției respiratorii, trauma emoțională a bolnavului și familiei, scolioza progresivă, durerea, problemele terapeutice, prevenirea diformităților, prelungirea capacității funcționale musculare, ameliorarea funcției pulmonare, suportul acordat familiei, controlul durerii.

Prevenirea diformităților [25, 30, 33] stretching zilnic- 10-15 reprize de câte 15 sec. De 2 ori pe zi pentru psoas, triceps și surali, ischiogambieri, tensor fascia lată.

- orteze fixe gleznă-picior pentru noapte - prelungesc mersul independent!
- ortostatism 2-3 h. pe zi (verticalizator) sau mers.
- gipsuri seriate pentru evitarea fixării flexiei plantare [14]

Pentru coloana vertebrală: în momentul pierderii ambulației s-a observat că, poziționat în fotoliul rulant, copilul dezvoltă o convexitate a coloanei de partea extremității dominante, de aceea este indicat ca fotoliul să fie dirijat în mod egal de bolnav de ambele părți.

- de asemeni, se vor folosi în fotoliu perne care să favorizeze o poziție simetrică a coloanei

- ortezele clasice pentru scolioze nu se folosesc în maladia Duchenne – nu au demonstrat că opresc dezvoltarea curburilor. Sunt de preferat orteze soft.

Tratamentul chirurgical pentru stabilizare spinală se impune în cazul curburilor importante, după care kinetoterapeutul va relua procesul de recuperare, ținând cont și de rigiditatea coloanei după intervenție. [18]

Indicația chirurgicală clasică pentru scolioza în DMD este un unghi Cobb >30° și o capacitate vitală forțată > 35%, cu o evaluare complexă preoperatorie privind funcția respiratorie, cardiacă, consult anesteziologic, profilaxie antibacteriană, etc. [29, 33]

Mubarak recomandă intervenția la curburi > de 20° cu capacitatea vitală > de 40%.

Această intervenție crește calitatea vieții, căci postura este mult mai bună, iar declinul funcției pulmonare este considerabil întârziat față de cei neoperați. [1]

Atenție la eventuala oblicitate a bazinului post-operator, care trebuie ajustată cu perne în fotoliul rulant.

Prelungirea capacității funcționale musculare:

Copilul trebuie încurajat spre activități corespunzătoare vârstei sale pe cât posibil, evitând însă oboseala musculară, respectiv să nu se simte slăbit la 30 minute după exerciții, sau să nu acuze dureri timp de 24-48 h: după efort (crampe musculare, moleșală la nivelul extremităților, tahipnee).

Exercițiile în lanț închis, exercițiile de alergare sunt contraindicate în distrofia musculară Duchenne (DMD), ca și exercițiile cu rezistență, existând pericolul unor leziuni musculare. [9]

Exercițiile pentru creșterea forței musculare sunt foarte controversate.

Există puține studii randomizate, controlate, grupele de subiecți având diferite distrofii musculare, cu patologii diferite, iar urmărirea nu s-a făcut timp îndelungat.

La pacienții cu DMD, după exercițiile pentru creșterea forței, examinați după 4 săptămâni, s-au observat rezultate mai slabe decât la cei cu alte distrofii, cum ar fi distrofia de centură sau cea facio-scapulo-humerală. [2]

Majoritatea cercetătorilor susțin că exercițiile să înceapă timpuriu, cu o solicitare minimă a mușchiului. [33]

Există foarte puține cercetări privind exercițiile în faza nonambulatorie.

Studii pe șoareci au demonstrat leziuni ale membranei celulare musculare după exerciții susținute de alergare. [7]

Rămâne valabilă recomandarea de interdicere a exercițiilor cu rezistență și exercițiile excentrice în DMD la copilul mare și adolescent.

Exercițiile de rezistență cu valoare submaximală, ca de exemplu înotul sau ciclismul, sunt recomandate numai copilului mic. [17, 22]

În cazul distrofiei facioscapulo-humerale, un studiu privind exerciții pentru creșterea forței combinate cu electrostimulări timp de peste 5 luni, a constatat o îmbunătățire a testingului muscular și a probei de 6 minute, fără elemente de oboseală sau dureri. [10]

În cazul DMD, stimulările TENS au crescut forța

musculară și motilitatea în general [20, 23]. Alt studiu asupra unor cazuri de distrofie facioscapulo-humerală timp de 6 luni, având un program aerobic de exerciții, a demonstrat beneficii funcționale. [24]

Se pare că o combinație de exerciții de forță cu cele de rezistență este benefică în cazul acestei maladii.

Terapia în apă este recomandată în toate formele de distrofie musculară, în special la DMD.

În cazul distrofiei Becker, un studiu nerandomizat a demonstrat că antrenamentul cu rezistență timp de 50 sesiuni a 30 minute a provocat o creștere a forței musculare fără semne de deteriorare a fibrei musculare. [27]

În cazul distrofiei de centură și a distrofiei Becker, antrenamentul cu o intensitate scăzută a unui grup, a fost comparat cu cel de intensitate mărită la alt grup, timp de 6 luni. Pentru ambele grupe s-a constatat o creștere a forței musculare și a rezistenței, exercițiile fiind bine tolerate. [27]

Desigur că toate aceste experimente vor trebui urmărite pe termen lung pentru a se studia efectele terapiei și evident prin studii controlate, randomizate.

Prelungirea ambulației:

Pe măsura avansării DMD și distrofiei Becker, mersul se produce cu baza mai largă, pasul este mai mic, apare balansul bazinului și lordoza lombară accentuată prin insuficiența fesierului mijlociu și cel mare, cu Trendelenburg pozitiv.

Stabilitatea articulației șoldului în ortostatism este asigurată pasiv de către structurile anterioare ale șoldului, respectiv ligamentul ilio-femural.

În această situație, o retracție a ischiogambierilor va face mersul practic imposibil.

Tratamentul care combină stretchingul cu orteze de noapte a demonstrat că se reduce rata retracțiilor și se prelungește ambulația. [11, 25]

De asemeni, alungirea tendonului achilian, transpoziția tibialului posterior, tenotomiile transcutane, urmate de kinetoterapie susținută și ortezare, au prelungit semnificativ ambulația. [30]

Kinetoterapia postoperator, prevede 3-5 ore pe zi exerciții de ortostatism și mers.

Dacă încă nu pășeste, copilul va fi pus minimum o oră pe zi în ortostatism în verticalizator.

Copiii tratați cu corticosteroizi își pot prelungi mersul fără intervenție chirurgicală și există multe centre care nu recomandă chirurgia la toate cazurile de DMD.

O alternativă la corecția chirurgicală este constituită

de gipsările seriade pentru combaterea retracțiilor achiliene, gipsuri schimbate la 1-2 săptămâni. [14]

Ambulația în cazul distrofiei Becker și distrofiei de centură este asistată și prin diverse metode moderne ca antrenamentul robotizat sau instalațiile pentru preluarea greutății corpului. [3]

Folosirea fotoliului rulant:

Acesta este bine să se introducă înainte de pierderea totală a ambulației și copilul să-l folosească numai pe distanțe mari.

Predicția pierderii ambulației [6]:

Ambulația încetează în 2,4 ani (limite 1,2-4,1 ani), după ce pacientul nu mai poate urca 4 trepte standard (6 inch) în mai puțin de 5 secunde.

Ambulația încetează în 1,5 ani (limite 0,6-2,2 ani) dacă urcă treptele în mai mult de 12 secunde.

Fotoliul rulant (mecanic sau electric) va fi amenajat cu suport în partea convexității scoliozei, de obicei dureroasă. În cazul unei cifoze, presiunea dureroasă se resimte la nivelul sacului.

După o eventuală artrodeză vertebrală, se readaptează fotoliul rulant, zonele de presiune modificându-se.

Se ajustează suportul membrilor superioare pentru favorizarea alimentației, spălatul dinților, etc., ținând cont de faptul că flexia trunchiului este mai dificil de executat.

Se va avea în vedere posibilității de relaxare a gâtului și a musculaturii toracice. [19]

Atenție la controlul greutății – trebuie efectuat periodic, atât pentru copilul care încă merge, cât și pentru cel dependent de fotoliu, care va fi împiedicat să realizeze transferul și îi va fi afectată funcția respiratorie.

Pentru facilitarea somnului:

Se prescrie saltea specială cu aer sau spumă, mai ales pentru copiii care nu-și mai pot modifica singur poziția în timpul nopții.

Pentru activitățile zilnice, terapeutul ocupațional se va preocupa atât de abilitățile autoservirii, igiena personală cât este posibil, cât și de adaptările din locuință.

Ameliorarea funcției pulmonare [4, 12, 26, 28]

Problemele respiratorii sunt multiple și progresive mai ales în cazul DMD. Volumul inspirator scade datorită disfuncției diafragmului, mușchilor toracelui, abdominali, eliminarea secrețiilor devenind foarte dificilă.

Dacă este posibil, se va monitoriza saturația de oxihemoglobină cu un oximetru (să fie egală sau mai mare de 95%)

Copilul va necesita exerciții de drenaj bronșic, percuții toracice, tuse asistată, manevre pe care kinetoterapeutul le va folosi, instruind concomitent membrii familiei.

Manevra Heimlich și accelerarea fluxului expirator sunt foarte importante.

Există și o asistență mecanică prin dispozitivul insuflator-expirator.

În cazul afectării severe a funcției respiratorii se instituie ventilația mecanică non-invazivă 8-16 ore pe zi.

Când saturația în O₂ scade sub 95%, se procedează la traheostomie, trecând la ventilația invazivă.

Antrenamentul exercițiilor de inspirație este obligatoriu în orice stadiu al DMD. [32]

Supportul acordat familiei: [16]

Este extrem de important și revine fiecărui membru al echipei care se ocupă de bolnav și în special kinetoterapeutului, care îl vede cel mai des.

De asemeni psihologul se va ocupa de funcționarea cognitivă, integrarea școlară, funcționarea psiho-socială și cea comportamentală.

Intervențiile față de bolnav sunt însemnate în cazul manifestărilor de anxietate, depresie, tulburări comportamentale, dificultăților de adaptare la o afecțiune progresivă.

Intervențiile psihologului se adresează și membrilor familiei pentru un suport emoțional sau consiliere în caz de deces.

Controlul durerii:

Pot apare dureri musculare datorită suprasolicitării, în cazul unor exerciții neadecvate sau din cauza efortului depus de pacient pentru transfer, pentru schimbarea poziției în pat sau pentru împingerea roților fotoliului rulant pe o distanță mare. Tratamentul cu creatină pare a fi salutar. [15]

Atenție la prizele adoptate pentru ridicarea bolnavului; există tehnici speciale de manevrare pentru a nu provoca dureri și pentru a distribui corect presiunea la nivelul articulațiilor. Un bolnav nedeplasabil trebuie ridicat în orice caz de două persoane.

Se vor lua măsuri pentru un fotoliu rulant adaptat sau o saltea corespunzătoare pentru distribuirea adecvată a punctelor de presiune.

În procesul reabilitării acestor afecțiuni își dau mâna mulți specialiști care trebuie să colaboreze permanent pentru a contribui la o calitate cât mai bună a vieții bolnavului.

*
* *

Muscular dystrophies include a wide pathology, based on chronic suffering of the muscle fibres, with the reaction of endomysial collagen and of cellular fat, necrosis lesions, signs of recovery in the form of atrophic and nonspecific hypertrophic hyalinised fibres. (21)

Both congenital muscular dystrophies and the progressive ones should be sustained since the moment of their diagnosis, by a rehabilitation program to prevent complications, to prolong mobility and for a higher life quality.

The role of the physical therapist is very important in all the three stages of the disease, particularly in the case of the progressive forms (15):

- Early outpatient treatment;
- Transition phase, when the patient retains ambulation;
- Wheelchair - dependent stage.

Assessment:

During the stable stage, the patient is checked with the aim to:

- Transfer from dorsal decubitus (DD) position to an upright position.
- Walking along different distances (10 m).
- Transfer from sitting position to upright position.
- Climbing up four steps in a staircase.

During these tests, the time necessary to perform the movements and the level of fatigue are checked. For example, the interval of time it takes a patient to rise from the floor (Gower's sign), if the patient uses one or both hands as support at knee level.

If the 10 m walking test is longer than 9 seconds, this is predictive of the loss of within two years. If the 10 m are walked in 12 seconds, the patient will lose ambulation in about one year.

Another test is the 6-minute walking as quickly as possible, allowing halts along the way.

Vignos functional scale (associated with Brooke scale). It is a classification that corresponds to the analysis of the walking capacity using 10 grades (30):

1. The patient walks and climbs stairs without help.
2. The patient walks and climbs stairs using handrails.

3. The patient goes up the stairs slowly, using the railing (in over 12 seconds for four stairs).

4. The patient walks without technical assistance (e.g. a deambulator), gets up from the chair, but cannot climb stairs.

5. The patient walks without technical support, does not climb the staircase, does not get up from the chair.

6. The patient walks with technical support, or walks independently with long orthoses.

7. The patient walks with long orthoses, but needs technical support to maintain balance.

8. The patient keeps standing, but does not walk, not even with technical support.

9. The patient is dependent on a wheelchair.

10. The patient cannot leave the bed.

The Brooke Upper Extremity Scale (6) is a 6-point scale that allows classification of upper limb function:

Initially the arms are along the body – patient can abduct them in vertical position, touching the head;

Hands on head, with flexed elbows;

Cannot put hands on the head, but takes a glass of water to the mouth, possibly with both hands;

Takes hands to the mouth, but cannot take a glass of water to the mouth;

Cannot bring hands to the mouth, but can hold a pencil or take a coin from the table;

No function of the hand is possible.

Motor function measure scale for neuromuscular diseases (L'Escale Centre - Lyon) - adaptation after Global muscle function assessment.

It is a list of 32 items divided into 3 dimensions, with testing in the supine, sitting and standing positions:

D1: standing position and transfers 13 items

D2: axial and proximal motor function 12 items

D3: distal motor function 7 items (6 of which are for the upper limbs)

Scores: 0: does not initiate the requested posture or task;

1: the exercise is performed partially.

2: the exercise is imperfect as duration, position or motion control.

3: the exercise is performed normally, with constant speed.

I. Muscle testing can reveal the progression of the disease.

The rate of progression is: rapid, with 10% deterioration per year, average, with 5-10% deterioration per year, slow, with 5% deterioration per year.

Goniometry (or the standard assessment of joint motion): especially dorsal flexion of tibial-tarsal joints, knee extension, hip-femoral joint extension, given the retractions at this level.

PHYSICAL THERAPY

The physiotherapist is faced with many problems such as weakening of muscle strength, decrease of active and passive range of motion, dysfunction of ambulation, decrease in functional ability, decrease of pulmonary function, emotional trauma of the patient and of the family, progressive scoliosis, pain.

Therapeutic Issues

Prevention of deformities, extension of muscle functional capacity, improvement of lung function, support to family, control of pain.

Prevention of deformities [25, 30, 33]:

- Daily stretching: 10-15 rounds of 15 seconds each. Two times a day for psoas, triceps surae, hamstrings, tensor fascia latae.

- Fixed ankles-foot orthoses for the night – they prolong independent walking!

- Orthostatism: 2 – 3 hours/day (Verticalizer) or walking.

- Serial casting to avoid the fixation of the plantar flexion [14]

For the spinal cord: when loss of ambulation takes place, it has been noted that, while positioned in a wheelchair, the child develops a column convexity at the side of the dominant extremity, therefore it is recommended that the chair be conducted by the patient equally from both sides.

- Furthermore, cushions will be used in the couch to favour a symmetrical position of the column

- Classic scoliosis orthoses are not used in Duchenne muscular dystrophy – They have not proved a capacity to halt the development of curves. Soft orthoses are preferred instead.

Surgery for spinal stabilization is necessary if important curves have developed, then the therapist will resume the recovery process, taking into account the stiffness of the spine after surgery. [18]

Classical indications for surgery for scoliosis in DMD are a Cobb angle > 30 ● and forced vital capacity > 35% with a comprehensive preoperative evaluation on respiratory function, heart check-up, anaesthetics consultation, antibacterial prophylaxis, etc. [29, 33].

Mubarak recommends intervention to curvatures > 20 ● with vital capacity > 40%.

This procedure increases the quality of life, because the posture is much better and lung function decline is significantly delayed compared to the situation in non-operated patients [1].

Please note the possible obliquity of the postoperative pelvis, which must be adjusted by means of wheelchair cushions.

Extension of muscle functional capacity:

The child should be encouraged towards activities of his age as much as possible, while avoiding muscle fatigue, respectively, not feeling weakened at 30 minutes after exercising, or not experiencing pain for 24-48 hours after exercise (muscle cramps, drowsiness in the extremities, tachypnea).

Closed chain exercises, running exercises are contraindicated in Duchenne muscular dystrophy (DMD), as well as exercises with resistance, since there is danger of muscle injury [9].

Exercises to increase muscle strength are very controversial.

There are few randomized controlled studies, groups of subjects with various muscular dystrophies with different pathologies, and tracking was not done for a long time. In patients with DMD, after exercise to increase strength, when they were examined after 4 weeks, the results observed were worse than the ones in the other dystrophies, such as the Limb-girdle or the Facioscapulohumeral ones. [2]

Most researchers say that the exercises should begin early, with a minimum strain on the muscle. [33].

There is very little research on exercises in nonambulatory stage. Studies on mice have demonstrated the damage of the muscle cell membrane after sustained running exercise. [7]

The recommendation to ban exercises with resistance and eccentric exercises in DMD in older children and adolescents remains valid.

Resistance exercises with submaximal value, such as swimming or cycling are recommended only in the young child. [17, 22]

In facioscapulohumeral dystrophy, a study on exercises to increase the strength combined with electrostimulation over 5 months found improved muscular testing and 6-minute test without fatigue or pain elements. [10]

In the case of DMD, TENS stimulations increased muscular strength and motility in general [20, 23] Another study on cases of facioscapulohumeral dystrophy for 6 months, with a program of aerobic exercises, demonstrated functional benefits. [24] It seems that a combination of strength exercises with resistance ones is beneficial for this disease.

Therapy in water is recommended for all forms of muscular dystrophy, especially in DMD.

In the case of Becker dystrophy, a non-randomized study demonstrated that resistance training for 50 sessions of 30 minutes caused an increase in muscle strength with no signs of damage to the muscle fibre. [27]

In the cases of limb-girdle dystrophy and Becker dystrophy, low intensity training of a group was compared with the increased intensity of another group over 6 months. For both groups there was an increase in muscle strength and of the resistance, while the exercise had tolerated well. [27]

Of course, all these experiments need to be followed up in the long term in order to study the effects of therapy and of course, through randomized controlled research.

Prolongation of ambulation:

As the DMD and Becker dystrophy progress, walking occurs with broader base, the step is smaller, swaying of the pelvis and lumbar lordosis appear which is accentuated due to the failure of gluteus medius muscle with positive Trendelenburg test.

Stability of hip joint in orthostatism is ensured passively by the anterior structures of the hip, respectively the iliofemoral ligament.

In this situation, a retraction of the hamstrings will make walking impossible.

It has been demonstrated that the treatment which combines stretching with night orthoses reduces the rate of retraction and extends ambulation. (11, 25)

Besides, Achilles tendon lengthening, posterior tibia transposition, transcutaneous tenotomies followed by sustained physical therapy and orthotics, have significantly prolonged ambulation. (30)

Physical therapy after surgery presumes orthostatism and walking exercises 3-5 hours per day.

If the child has not walked yet, he will be placed in orthostatism in a verticalizer for a minimum of an hour a day.

Children treated with corticosteroids can prolong their walking without surgery and there are many centres that do not recommend surgery in all DMD cases. An alternative to surgical correction consists of serial castings to prevent Achilles tendon retractions, with casts changed every 1-2 weeks. [14]

Ambulation in the case of Becker dystrophy and limb-girdle dystrophy is assisted by various modern methods such as robot-assisted training or facilities for taking body weight. [3]

Use of the wheelchair:

It is better to introduce it before the total loss of ambulation when the child will use it only on long distances.

Predicting the loss ambulation (6):

Ambulation ceases in 2.4 years (range 1.2 to 4.1 years) after the patient cannot climb four standard stairs (6 inches) in less than 5 seconds.

Ambulation ceases in 1.5 years (range 0.6 to 2.2 years) if the patient climbs the stairs in more than 12 seconds.

The wheelchair (mechanical or electrical) will be equipped with support in the convexity of the scoliosis, which is usually painful. In case of kyphosis, the painful pressure is felt at the level of the sacrum.

After a possible spinal arthrodesis the wheelchair is readapted, since the pressure zones are modified.

Upper limb support will be adjusted to favour eating, teeth brushing, etc., considering that trunk flexion is more difficult to perform.

Possibility of relaxing the neck and chest muscles will be considered. [19]

Attention should be paid to weight control – it needs to be performed regularly, both for the child who still walks and for the one who is bound to the wheelchair; he will be prevented to achieve the transfer and the respiratory function will be affected.

In order to facilitate sleep:

Special air or foam mattress will be prescribed, especially for children who can no longer change position during the night by themselves.

For daily activities, the occupational therapist will deal both with self-service skills and with personal hygiene, as possible, and with the adaptations in the home.

Improvement of lung function [4, 12, 26, 28]:

Respiratory problems are multiple and progressive, especially for DMD. Inspiratory volume decreases due to the dysfunction of the diaphragm, the muscles of the chest and abdomen, thus the elimination of the secretions becomes very difficult.

If possible, oxyhemoglobin saturation will be monitored with an oximeter (it should be equal to or greater than 95%).

The child will require exercises of bronchial drainage, chest percussion, and assisted cough. The therapist will use these manoeuvres while simultaneously instructing family members.

Heimlich manoeuvre and acceleration of expiratory flow are very important.

There is also a mechanical assistance by the use of the mechanical in-exsufflator device

In case of the severe impairment of respiratory function, a non-invasive mechanical ventilation should be established 8-16 hours a day.

When oxygen saturation falls below 95%, tracheostomy is performed, passing to invasive ventilation.

Training exercises for the inspiratory muscle are mandatory in any stage of DMD. [32]

Support to families (16):

It is extremely important and falls on each member of the team that takes care of patient, especially the physical therapist who sees the patient and his family most often.

Likewise, the psychologist will cater for the cognitive functioning, school integration, psychosocial and behaviour functioning.

Interventions in support of the patient are important in case of manifestations of anxiety, depression, behaviour disorders, and difficulties of adapting to a progressive condition.

Psychological interventions address to family members, too for emotional support or counselling in the event of death.

Control of pain:

Muscle pain due to overwork may occur in case of inadequate exercise or because of the patient's effort to perform the transfer, to change position in bed, or to push the wheels of the chair over a long distance. Treatment with creatine seems to be salutary. (15)

Attention should be paid to the grips adopted for lifting the patient; there are special handling techniques not to cause pain and to distribute properly the pressure in the joints. In any case, two people must lift a homebound sick patient.

Measures will be taken for an adapted wheelchair or a mattress suitable for proper distribution of pressure points.

Many specialists are involved in the rehabilitation process of these disorders and they must constantly cooperate with each other to contribute to a higher quality of life of their patients.

BIBLIOGRAFIE / REFERENCES:

- Alexander W M, Smith M, Freeman B J et al. 2013. The effect of posterior spinal fusion on respiratory function in Duchenne muscular dystrophy. *Eur Spine J*; 22(2): 411-16
- Ansved T. 2001. Muscle training in muscular dystrophies. *Acta Physiol Scand*; 171: 359-66
- Banala S K, Kim S H, Agrawal S K, Scholz J P, 2009. Robot assisted gait training with active leg exoskeleton. *IEEE Trans Neural Syst Rehabil Eng*; 17(1): 2-8.
- Birnkrant D J, Bushby KM, Amin R S et al. 2010. The respiratory management of patients with Duchenne muscular dystrophy: a DMD care considerations working group specialy article. *Pediatr Pulmonol*; 45(8): 739-81.
- Borg K, Ensrud E. 2015. Miopathies. In: Frontera W R, Silver J K, Rizzo T D jr; *Essentials of Physical Medicine and Rehabilitation*. Elsevier Saunders. P:704-707.
- Brooke MH, Fenichel G, Griggs R et al. 1989. Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects of supportive therapy. *Neurology*; 39: 475-81.
- Brussee V, Tardif E, Tremblay J. 1997. Muscle fibers of mdx mice are more vulnerable to exercise than those of normal mice. *Neuro-musc Disord*; 7: 487-92.
- Bushby K, Finkel R, Birnkrant D J et al. 2010. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol*; 9:177-89.
- Carter GT. 1997. Rehabilitation management in neuromuscular disease. *J Neurol Rehabil*; 171: 69-80.
- Colson SS, Benchertane M, Tanant V et al. 2010. Neuromuscular electrical stimulation training : a safe and effective treatment for facioscapulohumeral muscular dystrophy patients. *Arch Phys Med Rehab*; 91(5): 697-702.
- Craiu D(sub redacția). 2013. Distrofinopatiile. Noțiuni teoretice. Algoritmi de diagnostic și tratament. Ed. Universitară « Carol Davila » p :121-128.
- Glanzman A M, Flikinger J M, Dholakia K H et al. 2011. Serial casting for the management of ankle contracture in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Phys Ther*; 23(3):275-79.
- Glanzman A M, Flikinger J M. 2015. Neuromuscular Disorders in Childhood:
- Physical Therapy Intervention. In: Tecklin J S: *Pediatric Physical Therapy* ed V. Walters Kluwer. p:351-69.
- Jansen M, van Alfen N, Geurts A C, de Groot I J. 2013. Assisted

- bicycle training delays functional deterioration in boys with Duchenne muscular dystrophy: the randomized controlled trial "no use is disuse". *Neurorehabil Neural Repair*. 27(9): 816-27.
16. Karol L A. 2007. Scoliosis in patients with Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am*; 89 (supl 1): 155-62.
 17. Liu M, Kiyoshi M, Kozo H et al. 2003. Practical problems and management of seating through the clinical stages of Duchenne's muscular dystrophy. *Arch Phys med Rehabil*: 84: 818-824.
 18. Maffiuletti N A. 2010. Physiological and methodological considerations for the use of neuromuscular electrical stimulation. *Eur J Appl Physiol*; 110(2) 223-34.
 19. Magureanu S.(sub redactia) 2004. Afectiuni neuromusculare la sugar, copil si adolescent. Ed Medicala Amaltea p : 141-55.
 20. Markert C D , Case L E, Carter G T et al. 2012. Exercise and Duchenne muscular dystrophy : where we have been and where we need to go. *Muscle Nerve*; 45(5): 746-51.
 21. Milner-Brown H S, Miller R G, 1988. Muscle strengthening through electric stimulation combined with low resistance weights in patients with neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil*; 69 (1) : 20-24.
 22. National Cancer Institute. 2014. Duchenne muscular dystrophy clinical trial NCT01874275. Available at: [http:// clinicaltrials.gov](http://clinicaltrials.gov). Accessed November 1.
 23. Nosaka K, Aldayel A, Jubeau M, Chen T C. 2011. Muscle damage induced by electrical stimulation. *Eur J Appl Physiol*; 111(10) 2427-2437.
 24. Scott OM, Hyde SA, Goddard C et al.1981. Prevention of deformity in Duchenne muscular dystrophy. *Physiotherapy* ; 67 :177-80.
 25. Sonia K, Ramirez A, Aubertin G et al.2013. Respiratory muscle decline in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatric pulmonol* doi: 10. 2002/ppul.22847.
 26. Sveen M L, Jeppesen T D, Hauerslev S, Kober I, Krag T O, Vis-sing J. 2008. Endurance training improves fitness and strength in patients with Becker muscular dystrophy. *Brain*.131 (Pt 11): 2824-2831.
 27. Topin N, Matecki S, Le Bris S et al. 2002. Dose-dependent effect of individualized respiratory muscle training children with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 12 (6): 576-83.
 28. Vignos P J.1988. Management of musculoskeletal complications in neuromuscular disease: limb contractures and the role of stretching, braces and surgery. In: Fowler W M jr, ed *Advances in the Rehabilitation of neuromuscular Diseases: State of the Art Reviews* vol 4, Philadelphia, PA: Hanley et Belfus: 509-36.
 29. Yaacov A, Seniha I. 2014. Exercise in Neuromuscular Disease. *Seminars in neurology* nr.5, vol 34: 542-556.