

## **KINESITHERAPY APPROACH IN PATIENTS WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY**

**Maria Becheva**

Medical University- Plovdiv, Medical College, Bulgaria [olivier@abv.bg](mailto:olivier@abv.bg)

**Albena A. Masarlieva**

Medical University Plovdiv, Department of Epidemiology- Bulgaria [beni\\_homeo@abv.bg](mailto:beni_homeo@abv.bg)

**Abstract:** People with Duchenne muscular dystrophy (DMD) need access to different types of rehabilitation throughout their lives. Most of it is provided by kinesiologists, physiotherapists and ergotherapists, including rehabilitation specialists, orthoses, wheelchair providers, and other facilities. The care of orthopedic surgeons may be necessary. A major part of rehabilitation care is caring for muscle stretching and joint contractions. The purpose of stretching is to maintain the function and maintain a comfortable state. The stretch program will be tracked by the kinesiologist but should be part of the family's daily routine. There are many factors in DMD that contribute to the propensity of joints to tighten or "contract". These include less elasticity of the muscle due to its limited use and position or due to disturbed balance of the muscles around a joint. It is important to maintain a good volume of movement and symmetry in the different joints. This helps to maintain the best possible function to prevent the development of fixed deformities and skin tension.

**Keywords:** kinesiology, Duchenne's muscular dystrophy

## **КИНЕЗИТЕРАПЕВТИЧЕН ПОДХОД ПРИ ПАЦИЕНТИ С МУСКУЛНА ДИСТРОФИЯ НА ДЮШЕН**

**Мария Бечева**

Медицински Университет - Пловдив, Медицински колеж, България [olivier@abv.bg](mailto:olivier@abv.bg)

**Албена Масарлиева**

Медицински Университет-Пловдив, Клиника по Епидемиология-България [beni\\_homeo@abv.bg](mailto:beni_homeo@abv.bg)

**Резюме:** Хората с мускулна дистрофия на Дюшен (МДД) имат нужда от достъп до различни видове рехабилитация през живота си. По-голямата част от нея се осигурява от кинезитерапевти, физиотерапевти и ерготерапевти, включително специалисти по рехабилитация, по ортези, снабдител на инвалидни колички и други съоръжения. Може да са необходими грижите на ортопедични хирурзи. Основна част от рехабилитационните грижи са грижите за разтегливостта на мускулите и ставните контрактури. Целта на разтягането (стречинга) е да се запази функцията и да се поддържа удобно състояние. Програмата за разтягане ще се проследява от кинезитерапевт, но трябва да е част от ежедневието на семейството. Има много фактори при МДД, които допринасят за склонността на ставите да се стягат или да правят „контрактури“. Те включват по-малката еластичност на мускула поради ограниченото му използване и позиция или поради нарушен баланс на мускулите около определена става. Важно е поддържането на добър обем на движение и симетрия в различните стави. Това помага да се поддържа най-добрата възможна функция, да се предотврати развитието на фиксирани деформитети и напрежение на кожата.

**Ключови думи:** кинезитерапия, мускулна дистрофия на Дюшен

### **1.УВОД**

Мускулна дистрофия тип Дюшен (МДД) “Мускулна дистрофия” е общ термин за генетични увреждания, водещи до нарушена функция и структура на мускулите по цялото тяло. Съществуват повече от 20 специфични генетични увреждания, които попадат в групата на болестите, класифицирани като Мускулна дистрофия. Повечето водят до един и същ резултат (намаляване силата на мускула, поради отслабване и увреждане-дегенерация), но различните видове Мускулни дистрофии са специфични за различни мускули на тялото и с различни степени на дегенерация. Всички форми на Мускулна дистрофия са считани за редки, като Мускулната дистрофия тип Дюшен (МДД) е може би най-често срещаният вид Мускулна дистрофия. От откриването ѝ през 1860 насам, МДД засяга приблизително 1 момче на всеки 3 000. Има друг вид Мускулна дистрофия свързана с МДД: Мускулната дистрофия тип Бекер. След нейното откриване през 50те

години на 20 век, Мускулната дистрофия тип Бекер се диагностицира при около 1 на 18 000 раждания и се счита за по-лека форма на Мускулната дистрофия тип Дюшен. Прогресивната мускулна дистрофия на Дюшен протича през първите три години безсимптомно, понеже наред с дистрофично променените съществуват и функционално запазени мускулни влакна. Когато делът на дистрофичните влакна надмине 50% появява се мускулна слабост. Симетрично и възходящо от долните крайници, респективно тазовия пояс, за 10-15 години скелетната мускулатура се замества от мастна и съединителна тъкан. При нелекувани, бързо протичащи форми за около 15 години се стига до пълна неподвижност. Смъртта настъпва между 20 и 30 години в резултат от инфекции на дихателните пътища (80% от болните) и наличната кардиомиопатия [1].

## 2. ПЕРИОДИ В ПРИЛАГАНЕТО НА КИНЕЗИТЕРАПИЯТА

Кинезитерапия при тези болни се е основавала на следните принципи:

- изследваният са установили, че мускулатурата на болни от прогресивна мускулна дистрофия може да са упражнява безвредно;
- функционалното лечение на мускулатурата помага за запазване на структурата;
- запазването на скелетната мускулатура е възможно само при правилно гелодържане;

Кинезитерапия трябва да започне веднага след поставяне на диагнозата в кърмаческата възраст.

Целта на превантивната кинезитерапия *в първи период*, който обхваща безсимптомната фаза от 4 седмици след раждането до 3 години, е да засили цялостната мускулатура съответно на физиологичното развитие на кърмачето, респективно малкото дете, чрез увеличаване на мускулната сила, мускулната издръжливост и подобряване на обмяната на веществата. Това се постига чрез динамични и статични упражнения, включително срещу съпротивление, които обаче не могат да се прилагат в пълния смисъл през кърмаческия период. Използват се техники за укрепване на моделите за поза и движение, както и при церебрални парези. Например контролиране позицията на главата, обръщане от коремно и гръбно положение, пълзене, седене, ставане, ходене и други с дозирано съпротивление и често повтаряне на упражненията. Кинезитерапевтичните средства и техники се определят от двигателното развитие на детето; един път седмично упражненията се показват на родителите [2].

*Вторият период обхваща* възрастта от 4 до 7 години и е начална фаза с лека мускулна слабост. Целта през този период е запазване на позиционните и двигателните модели чрез увеличаване на мускулната сила, предпазване от контрактури, икономизиране на обмяната на веществата и контрол върху телото. Провеждат се статични и динамични упражнения, дозирано разтегляне на мускулатурата до границата на болката, дихателна гимнастика. Разтягането (стречинга) трябва да се извършва 4-6 пъти всяка седмица и трябва да стане част от ежедневието. Ефективното разтягане против контрактурите може да изисква различни техники, включително помощни средства за разтягане, шиниране и поддържане на позата. Важно е редовното разтягане в глезенните, коленните и тазобедрените стави. По-късно, става необходимо редовното разтягане в областта на ръцете, особено пръстите, китките, лактите и раменете. При индивидуалното изследване може да се установят и други области, изискващи разтягане [3].

Ролята на активните упражнения и по-специално на засилващия режим за момчетата с МДД във втори период е оспорвана. Поддръжниците на активните упражнения вярват, че те са много важна част от живота на момчетата и са много полезни за неговото здраве, самочувствие и за развитие на моторно-сензорни умения, които е важно за бъдещото му обучение. Давайки възможност на дългите кости да поемат тежест, се подобрява плътността и силата на костите. Това е важно за момчетата с ММД, тъй като техните кости естествено са остеропорозни, което даже се засилва при стероидното лечение. В ранните години на диагнозата е важно детето с МДД да упражнява най-различни упражнения, засилващи неговото физическо, социално и емоционално развитие. Упражнения като колоездене и люлеене засилват общите моторни умения преди да достигне върха на своята сила и придобити умения. Други упражнения включват игрите с топка и сензорно-моторни програми в детската градина и предучилищното обучение. Те дават добра възможност за обучение и насърчават развитието на баланса и координацията. Упражненията, разбира се, трябва да се адаптират, тъй като детето губи сила или се изморява. Условието при всички упражнения е, че момче с МДД не трябва да бъде карано да прави повече отколкото може и че не трябва да се изморява [4]. Тъй като в наши дни има по-добро разбиране за ролята на dystrophin за поддържане целостта на клетъчната мембрана, особено при мускулни контракции се счита, че режим на съпротивителни упражнения, включващи разноцентрови упражнения, които увеличават напрежението на мускулите и дегенерацията, трябва да влизат в програмите при МДД. Счита се също, че упражненията за засилване на мускулите са вредни. Кинезитерапевтите могат да препоръчат подходящи активни упражнения [5]. От опитите с мишки с

ПМД е доказано, че някои упражнения са по-вредни за мускулните влакна от други, най-вече силно натоварващите и разноцентровите упражнения (при разноцентровите упражнения мускулните влакна се удължават при загряване). Упражненията на земя, най-вече изискващите много тичане или ходене по наклон или стълби, са много по-натоварващи за мускулните влакна. Обратно, упражненията във вода са концентрични, които означава, че мускулните влакна се скъсяват при загряване. С премахване на гравитацията, се намалява напрежението върху мускулите. При момчетата с МДД често се препоръчват, ако е възможно, водната терапия от най-ранна възраст. Първите уроци най-вероятно засягат запознаването с водата, уроци как да плува, да се държи на водата и да се чувства независим и сигурен във водата [6].

*Трети период* се характеризира с нарастваща мускулна слабост и развитие на контрактури, като обхваща възрастта от 7 до 9 години. Кинезитерапията има за цел запазване на възможностите на изправен стоеж и ходене чрез подобряване на дихателните функции, подобряване на обмяната на веществата, профилактика на контрактурите, контрол върху теглото, профилактика на декубитусите и обучение в дейности от ежедневието. Статичното и динамичното увеличаване силата на крайниците, туловището и мимическата мускулатура се постига чрез лечение с положение, дихателна гимнастика, обучение в ходене (евентуално и ортези) и грижи за кожата. Прилагат се проприоцептивно нервно мускулно улесняване (ПНМУ) [7], подводна гимнастика, изометрични упражнения за цялото тяло, позиционни шини и допълнителни физикални средства (топлина и лед). В някои случаи се препоръчва хирургична операция с цел да се удължи периода на ходене. Все пак, този подход трябва да е строго индивидуален. В зависимост от находката могат да се използват оперативни методи, като удължаване на ахилесовото сухожилие, удължаване на *m. tibialis anterior*, фасциотомия на *tractus iliotibialis*. Ако болният ползва ортеза, включва се и допълнителна кинезитерапевтична програма за обучение в ходене [8].

*През четвъртия период* - от 10 до 15-годишна възраст, движението на болните е възможно с ортези или количка. Цели се запазване на възможностите за ходене с ортези. Нощните шини/ортези (глезенно-стъпални ортези) могат да се използват за подпомагане контрола върху контрактурите в глезените. Те трябва да бъдат подходящо изработени, а не купени направо. След загуба на способността за ходене е възможно да се предпочетат и шини за през деня, но тези шини не се препоръчват за момчета, които все още ходят. Подългите шини за краката (коляно-глезен-стъпални ортези) могат да са полезни около стадия, когато ходенето става много трудно или невъзможно. Тези ортези могат да са полезни за да подпомогнат контрола върху намалената разтегливост на ставите за да удължат ходенето и забавят развитието на сколиозата. След като ходенето стане невъзможно се препоръчват програми за подпомагане на стоежа (в рамка за стоеж или акумулаторна количка със стендер). Шиниране на ръцете по време на почивка е подходящо при индивиди с изкривяване в областта на пръстите [9].

Увеличаването на мускулната сила, възможностите за изправяне и ходене, профилактиката на контрактурите и декубитусите, обучението в дейности от ежедневието и използването на помощно средство се постигат с внимателни динамични и статични упражнения, дихателна гимнастика, лечение с положение, обучение в ходене изометрия на цялото тяло, дренаж на белите дробове и кинезитерапия. Обикновено момчетата нямат проблем с дишането или откашлянето докато все още ходят. Тъй като дихателните мускули се засягат, при напредване на възрастта и се увеличава риска от дихателни инфекции, често дължащи се на неефективно откашляне. По-късно се появяват проблеми с дишането по време на сън. Когато са по-възрастни, те могат да изискват помощ за дишането също и през деня. Тъй като това е постепенна прогресия, възможно е да се помогне планирано и активно при подходящо проследяване, профилактика и лечение. Необходимо е подпомагане с неинвазивна вентилация и свързани с това техники за повишаване на количеството въздух, което навлиза в белите дробове (белодробно обемно възстановяване), и мануално и механично асистирано откашляне [10].

### 3. ЛЕЧЕНИЕ НА БОЛКАТА

Важно е да се питат момчетата/младите мъже с МДД дали болката е проблем, така че да се лекува правилно. За съжаление, в момента се знае много малко за болката при МДД. Голяма част от болката се дължи на проблеми с позата и трудности да се поддържа удобство, подпомага се с осигуряване на подходящи и индивидуализирани ортези, правилен седеж, легнало положение и подвижност, а също и стандартно лечение на болка с лекарства (напр. мускулни релаксанти, противовъзпалителни медикаменти). Може да се обсъди включването и на други медикаменти (напр. стероиди и нестероидни противовъзпалителни средства). Необходимо е да се вземат предвид и странични прояви, особено които могат да засегнат сърдечната и дихателната функция [11].

В редки случаи може да се препоръча ортопедична корекция за болка, която не може да се повлияе по друг начин, но която може да се повлияе от оперативна корекция. Болката в гърба, особено при хора приемащи стероиди, означава, че лекарите трябва внимателно да проверят за фрактури на прешлени, които отговарят добре на лечение с бисфосфонати [12].

#### **4. АКТИВНОСТТА- ПОЛЗОТВОРНА ИЛИ ВРЕДНА?**

Ролята на активната тренировка и специално подсилване в режима на момчетата с мускулна дистрофия на Дюшен е доста спорна. Една част от специалистите смятат че активната тренировка е много важна част от живота на младия човек с МДД, която допринася за неговото здраве, доброто физическо състояние и развиването на сензорните умения на моториката е важно за бъдещото обучение. Физическото натоварване носене на тежест, която е допустима като се има в предвид физическото състояние помага да подобри плътността на костите. Това е важно защото костната система при момчетата с МДД отслабва, още повече когато приемат лекарства(стероиди) [13]. Важно за дете с МДД пред него да се открият широк кръг от дейности, които подобряват неговото физическо, социално и емоционално развитие в ранните години. Дейности като язденето, каране на колело и замахване подсилват неговите умения на грубата моторика преди той да достигне върха на неговата сила . Други дейности включват игри и сензорни програми за моториката. Всичко това подпомага развитието на баланса и координацията, разбира се дейностите трябва да бъдат адаптирани когато дете с МДД започне да губи от силите си или се изморява. Дейностите ,които извършва един млад човек с МДД не трябва да бъдат повече от това на което е способен, важно е да не се уморява от тях. Защото дистрофията играе голяма роля в поддръжката на цялостта на клетъчната мембрана, специално по време на свивания физиотерапевти смятат че тренировъчният режим, който включва нестандартни упражнения увеличава напрежението в мускулите и деградацията. Повече участие в домашни и образователни условия ,подходящи дейности на хора със същите възможности ще предостави добър пример. Мускулното натоварване също така уврежда мускула [14]. Препоръчат се упражнения, които са подходящи за физическото състояние. Дейности особено някои които изискват бягане и ходене по наклон или стъпала натоварват още повече мускулните влакна. Обратно упражненията във вода се концентрират в слабите мускулни влакна. Намалената гравитация и напрежението от упражненията във вода повлияват много добре на мускулите. Препоръчват в ранна възраст на момчета с МДД хидротерапия-водна физиотерапия. Плуването е от голяма полза увеличава мускулната сила и издръжливост, също така е много добре и за дихателната система. Други препоръчват карането на велосипед. То има допълнително преимущество позволява на момчетата с МДД да усетят ускоряването и бързината с която се движи велосипеда [15].

#### **5. ПСИХОСОЦИАЛНИ ГРИЖИ**

Хората с МДД могат да имат повишен риск от психосоциални затруднения, като проблеми с поведението и обучението. Медицинските грижи не са пълни без подкрепа за психосоциалното благополучие. Затрудненията в социалното функциониране могат да се дължат на някои предизвикателства в определени умения като измерване с останалите, оценка на социални ситуации, социално отблъскване и намален достъп до социални дейности. За много родители стресът, причинен от психосоциалните проблеми на детето и трудностите те да бъдат разбрани и правилно повлияни, над-хвърля стреса свързан с психичните аспекти на заболяването .

Психосоциалните грижи трябва да наблюдават силно върху превенцията на проблемите и ранна интервенция, тъй като това ще подобри потенциалния резултат. Най-общо, психосоциалните проблеми трябва да се третират със същите ефективни и основани на доказателства интервенции, както в общата популация. Това означава да се търси помощ, ако мислите че има проблеми в тази област [16].

#### **6. ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

Кинезитерапията при болни от прогресивна мускулна дистрофия трябва да бъде индивидуална. Понеже липсва медикаментозна терапия, кинезитерапията остава единствената ефикасна възможност за лечение.

Кинезитерапията става много важна част от живота на младежа от момента на поставяне на диагноза МДД. Кинезитерапевтите наблюдават и третират проблемите, възникващи в мускулно-скелетната система. Те наблюдават активните упражнения, пасивните разтягания, водната терапия, а също редовно следят гръбнака и дихателната функция. Те имат голяма роля и за предписване и осигуряване адаптивно настаняване и

оборудване и подпомагат училищния персонал в редица модификации, за да помогнат на младежа с МДД да се радва на успешно и удовлетворяващо обучение [17].

#### ЛИТЕРАТУРА

- [1] TP., Gaiad, MA Miglino, M Zatz, WC., Hamlett. Effect of physical therapy on joint range of motion and muscle collagen deposition in the golden retriever muscular dystrophy (GRMD) model. *Brazilian Journal of Medicine*, 2009 - Scielo Brasil.
- [2] M.,Louis, J., Lebacq, JR., Poortmans. Beneficial effects of creatine supplementation in dystrophic patients- *Muscle & ...*, 2003 - Wiley Online Library.
- [3] D., N Homnick. Mechanical insufflation-exsufflation for airway mucus clearance *Respiratory Care*, 2007.
- [4] AV.,Leitao, LA., Duro, GM., Penque. Progressive muscular dystrophy: Duchenne type. Controversies of the kinesitherapy treatment *Sao Paulo Medical Journal*, 1995, Scielo- Brasil.
- [5] G., Trebbia, M., Lacombe, C., Fermanian, L., Falaize. Cough determinants in patients with neuromuscular disease. *Respiratory physiology*, 2005, Elsevier.
- [6] ] S ., Honório, M., Batista, R., Paulo, P, Mendes. Aquatic influence on mobility of a child with duchenne muscular dystrophy: case study. *Ponte: international*, 2016.
- [7] B., Bobath. *Adult Hemiplegia Evaluation and Treatment*. London: Heinemann, 1990.
- [8] J.,P Bleton. Physiotherapy of focal dystonia: a physiotherapist's personal experience. *European journal of neurology*, 2010 - Wiley Online Library.
- [9] OM., Dorchie, S., Wagner, O Vuadens Green tea extract and its major polyphenol (–)-epigallocatechin gallate improve muscle function in a mouse model for Duchenne muscular dystrophy. *American Journal of*, 2006 - Am Physiological Soc.
- [10] IA., Brody. Muscle contracture induced by exercise: a syndrome attributable to decreased relaxing factor. *New England Journal of Medicine*, Mass Medical Soc, 2011.
- [11] J., M u n o z et, F., Janku. Erdheim-Chester Disease: Characteristics and Management. – *Clin. Chem. Lab. Med.*, 52, 2014, v 6, 795-797.
- [12] IA., Brody. The influence of fat mass percentage, EK functional motor scale and age in children with duchenne muscular dystrophy - *New England Journal of Medicine*, 1969 - Mass Medical Soc.
- [13] V.,Straub et al. Neuromics: -omics research for diagnosis and therapy in rare neuromuscular and neurodegenerative diseases – an EU funded FP7 project, 2008.
- [14] A., Rath et al. Classification of rare diseases: a worldwide effort to contribute to the International Classification of Diseases, From 5th European Conference on Rare Diseases (ECRD 2010), Poland, May 2010. – *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 5, 2010.
- [15] В., Желев. Други похвати за улесняване и стимулиране на движенията в КТ. Ръководство за практически упражнения. София, Медицина и физкултура, 2002.
- [16] JR., Moton *Therapy of Muscular Contractures. Intolerance and Muscle*, 1999.
- [17] A., Fischer, P. Borensztein et Cl. Roussel. The European Rare Diseases Therapeutic Initiative. *PLoS Medicine*, 2, 2005, v 9, 243.