

### Definición

Afectación función 2ª motoneurona

Enf. Neurogénicas.- Función muscular insuficiente por alteración primaria 2ª moton.

*Miopatías*.- Función muscular insuficiente por afectación **intrínseca músculo**

Miopatía: Trastorno debido a alteraciones fibra muscular o tejido intersticial

- Debilidad muscular.
- Hipotonía.
- Atrofia muscular.
- Fatigabilidad muscular

### CLASIFICACIÓN

Trastornos primarios asta anterior

Trastornos primarios músculo. Distrofias musculares o miopatías congénitas

Trastornos unión neuromuscular

### DISTROFIAS MUSCULARES

Alteración genética Gran variedad formas de presentación

Evolución progresiva Pérdida de fuerza muscular

Destrucción fibras musculares y necrosis Episodios de regeneración

Capacidad aeróbica afectada

### Dos tipos de distrofias musculares

Distrofias de evolución rápida Alteración sarcolema -->- Destrucción fibra muscular -->Aumento enzima creatinfo-sfoquinasa

### DISTROFIAS MUSCULARES (cont)

Distrofias de evolución lenta Afectaciones moleculares que alteran el músculo

### Objetivos de fisioterapia

Prolongar estadios funcionales/Mantener función

Retrasar las alteraciones músculoesqueléticas derivadas de las complicaciones.

Prevenir/tratar las alteraciones ortopédicas

Promover la deambulaci3n

Mantener bipedestaci3n

Reforzar la fuerza muscular

Mantener funci3n respiratoria/Prevenir complicaciones

Estimular la independencia y las funciones físicas

Mejorar la calidad de vida

### DISTROFIA MUSCULAR DE BECKER

Evoluci3n m3s lenta Inicio- 10 ańos aprox

Incapacidad caminar-27 ańos Sólo en hombres

Alteraci3n distrofina existente

### Signos

-Dificultad para correr, saltar, etc. Frecuentes caídas Marcha en equino

Debilidad muscular CE y CP en 1º estadio

### OBJETIVOS TRATAMIENTO

### DISTROFIA MUSCULAR DE BECKER (cont)

Prolongar funcionalidad Prevenir y tratar deformidades y acortamientos

Adaptaci3n vida profesional: Mayor esperanza de vida

### DISTROFIA MUSCULAR DE BECKER

Evoluci3n m3s lenta Inicio- 10 ańos aprox

Incapacidad caminar- 27 ańos Sólo en hombres

Alteraci3n distrofina existente

### Signos

-Dificultad para correr, saltar, etc. Marcha en equino

Frecuentes caídas

Debilidad muscular CE y CP en 1º estadio

### OBJETIVOS TRATAMIENTO

Prolongar funcionalidad Prevenir y tratar deformidades y acortamientos

Adaptaci3n vida profesional: Mayor esperanza de vida

### DISTROFIA MUSCULAR DUCHENNE

Enf. Recesiva ligada cromosoma X Mutaci3n gen Xp22. Ausencia de distrofina

Evidente 3-4 ańos Primeros sntomas: antes 7-8 ańos

Diagn3stico: 2-3 ańos

### Características



By Poppystar

[cheatography.com/poppystar/](https://cheatography.com/poppystar/)

Not published yet.

Last updated 30th October, 2023.

Page 1 of 3.

Sponsored by [Readable.com](https://readable.com)

Measure your website readability!

<https://readable.com>

### DISTROFIA MUSCULAR DUCHENNE

(cont)

Dificultad esfuerzo físico Problemas en algunos ítems motores

Frecuentes caídas Marcha alterada

Signo de Gowers positivo Hipertrofia muscular

Retracciones y contracturas musculares

Aprox. 8-10 años- Necesidad ayudas marcha Aprox. 12 años- Silla de ruedas

Aprox. 12 años se manifiesta el deterioro de la función de MMSS Aprox. 16-18 años. Afectación función respiratoria

### Alteraciones con el desarrollo

Problemas cardíacos Problemas respiratorios.

Escoliosis

Pruebas complementarias:

\* Estudio bioquímico.

\* Biopsia muscular.

\* Electromiografía.

\* Electrocardiograma.

\* Estudio genético

\* Rx

### Valoración

Valoración muscular: Escala semicuantitativa "Medical Research Council Scale"

Valoración movilidad articular

Función motricidad gruesa

Existencia de acortamientos musculares o deformidades articulares

Valoración de la capacidad funcional: Measure de la fontion motrice (MFM), Egen Klassifikation (EK) y EK2

Sistemas de registro y valoración de la marcha

### Valoración (cont)

Escalas para la calidad de vida, desempeño AVD: Duchenne muscular dystrophy functional ability-assessment tool (DMDSAT) Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL)

Espirometría

### FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

Técnicas pasivas manuales Respiración abdómino-diafragmática

Respirac. Costal superior e inferior. Movilización caja torácica

Enseñanza/trabajo de tos y expectoración Drenaje de secreciones

Entrenamiento M respiratoria Dispositivos ayuda expectoración

Ventilación mecánica domiciliaria

### CONTRACTURAS + FREC. ENF DE DUCHENNE y BECKER

Flexión plantar Flexión de rodillas

Flexión de caderas Flexión hombros.

Flexión de muñecas Abducción de caderas

### DISTROFIA MIOTÓNICA DE STEINERT

Enf. Autosómica dominante. Pueden tener Lentitud o Alteración cromosoma 19q13 problemas de relajación muscular.

Alteraciones otros órganos: Hipotonía neonatal

Forma congénita: 25% hijos de madres afectadas Afectación intelectual.

### DISTROFIA MIOTÓNICA DE STEINERT

(cont)

Problemas respiratorios.

**Forma Tardía:** e los 5 años

Comienzo lento-debilidad leve. Mayor afectación músculos distales extremidades.

Afectación M distal manos y muñecas y cuello Afectación paladar, lengua, disfagia, voz nasal

• Debilidad diafragma e interc-ostales Alteración cardíaca, digestiva

Cataratas, ptosis parpebral

Fisioterapia:

- Mantenimiento amplitud articular.
- Trabajo manipulación: mantenimiento función.
- Trabajo de las AVD.
- Cinesiterapia.
- Estiramientos M acortada.
- Fisioterapia respiratoria.
- Tratamiento orofacial.
- Psicomotricidad.

### TTº DE FISIOTERAPIA

El uso de corticoesteroides y la participación en actividades escolares y laborales, están relacionados de forma favorable con la función de MMSS

**1- Fase de marcha.** Inicio: 2-3 años

Aumento torpeza motriz al progresar la enfermedad. Signos típicos. Alteración de la marcha

Comienza a afectarse la musculatura de CE y CP

4-5 años: claros signos de debilidad: cuádriceps, deltoides, flexores del cuello, abdominales, extensores de cadera.

Cinesiterapia Trabajo de la movilidad activa



By Poppystar

[cheatography.com/poppystar/](https://cheatography.com/poppystar/)

Not published yet.

Last updated 30th October, 2023.

Page 2 of 3.

Sponsored by **Readable.com**

Measure your website readability!

<https://readable.com>

### TTº DE FISIOTERAPIA (cont)

Estiramientos	Movilización/estiramiento musculatura
Enseñar a controlar la F	Corrección de la marcha
Mantenimiento de la fuerza muscular	Estimulación cambios posturales en suelo
Adaptación de las actividades físicas del paciente	Fisioterapia respiratoria
Terapia Acuática	
<b>2- Fase debilidad muscular evidente</b> 5-6 años hasta los 8-12 aprox	
Características	Aumento lordosis lumbar, aumento base sustentación
Acortamientos musculares	isquiosurales, flexores de cadera, tensor de la fascia lata.
Desequilibrio muscular afectación.	
Cinesiterapia	Estiramientos/ Trabajo movilidad/Corrección postural
Ortesis nocturnas	Prevenir deformidades
Mantener marcha autónoma	Mantenimiento Fuerza muscular
Fisioterapia respiratoria.	Terapia Acuática
<b>3- Fase pérdida marcha. Fisioterapia:</b>	

### TTº DE FISIOTERAPIA (cont)

Reeducación de la marcha. Trabajo reacciones de equilibrio	Evitar caídas
Mantener la movilidad articular	Trabajo de la fuerza muscular
Evitar y tratar contracturas	Cinesiterapia, estiramientos, corrección postural
Fisioterapia respiratoria	Terapia Acuática
<b>4- Fase silla de ruedas.</b>	
Aumento debilidad muscular. Tronco	Complicaciones respiratorias
Escoliosis, acortamientos musculares y limitación articular.	
Objetivo principal.	Movilizaciones pasivas y estiramientos. Uso de ortesis
Trabajo de la movilidad articular	Bipedestación asistida
Tratamiento postural	Terapia Acuática
Fisioterapia respiratoria	Adaptación de las AVD
Mejora de la calidad de vida	

### DISTROFIA FACIOESCAPULOHUMERAL

Distrofia progresiva autosómica dominante	3ª distrofia más frecuente
---	----------------------------

### DISTROFIA FACIOESCAPULOHUMERAL (cont)

Alteración cromosoma 4q35	Peor pronóstico cuanto más precozmente se manifiestan los síntomas
Síntomas precoces: debilidad trapecio inferior, musculatura Facial y estabilizadores de escápula. Alteración músculos faciales	
Deltoides poco afectado	Tibial anterior débil --> Marcha en equino.
Progresión lenta	Afectación de la calidad de vida
Afectación más tardía CP y extremidades inferiores. Debilidad abdominal	
<b>Fisioterapia:</b>	
Mantenimiento funcionalidad y autonomía.	Tratamiento postural
Evitar retracciones musculares: Estiramientos y cinesiterapia.	Uso de ortesis marcha
Prevención y TTº contracturas musculares.	
Trabajo musculatura orofacial	

