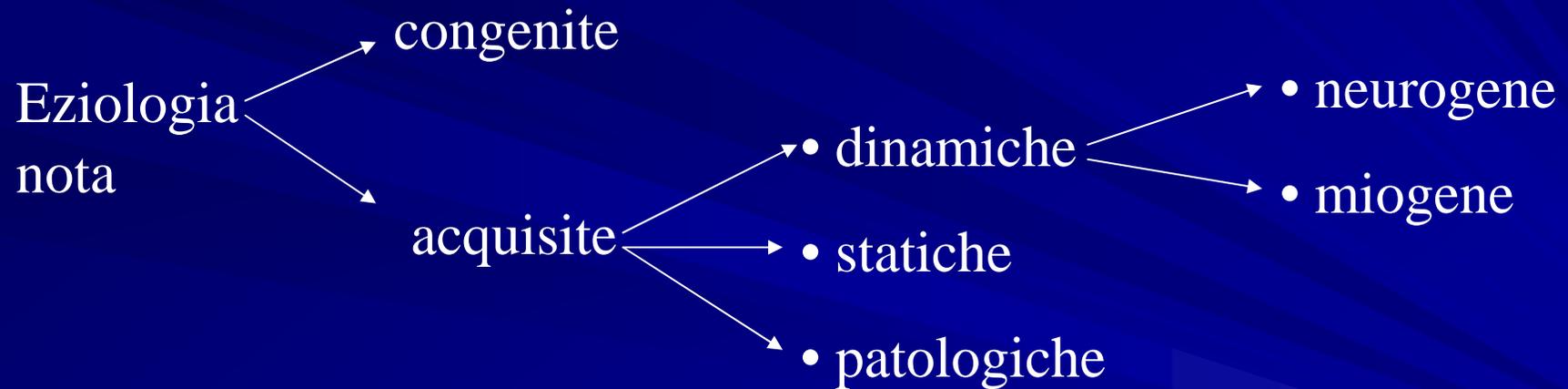


ORTOPEDIA INFANTILE 2

www.fisiokinesiterapia.biz

EZIOLOGIA SCOLIOSI

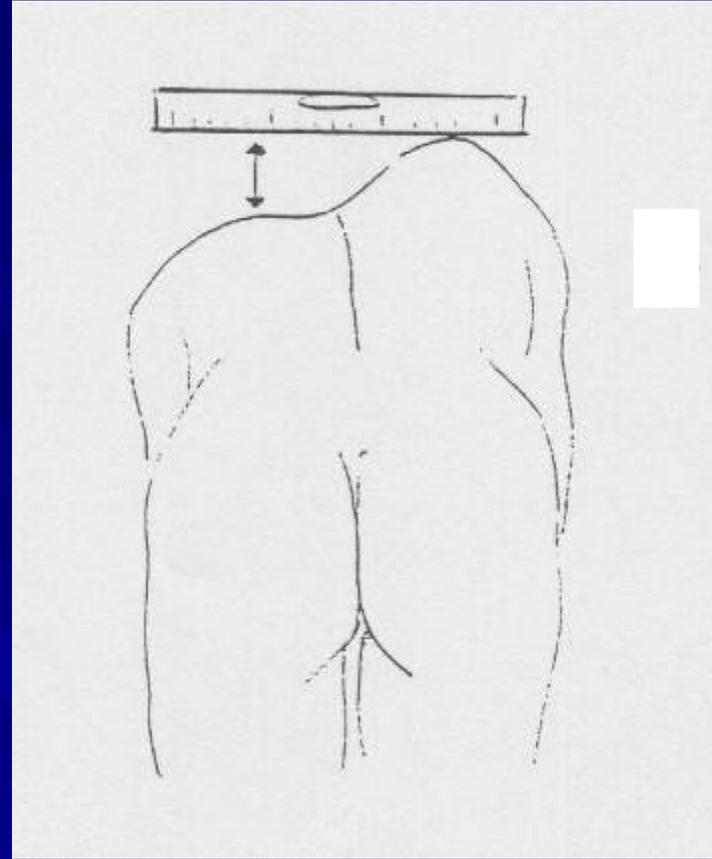
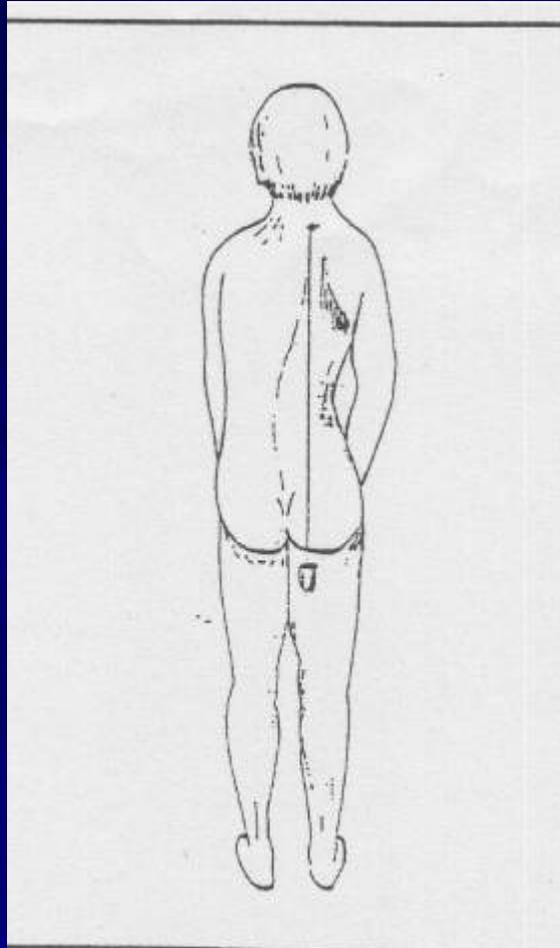


EZIOLOGIA SCOLIOSI



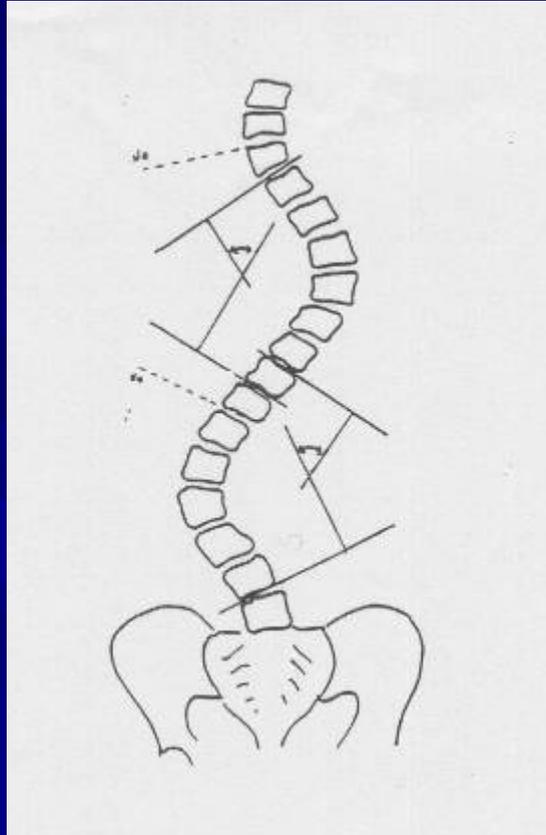
Esame clinico

- In decubito
- In ortostatismo
- In flessione anteriore
- Bending test



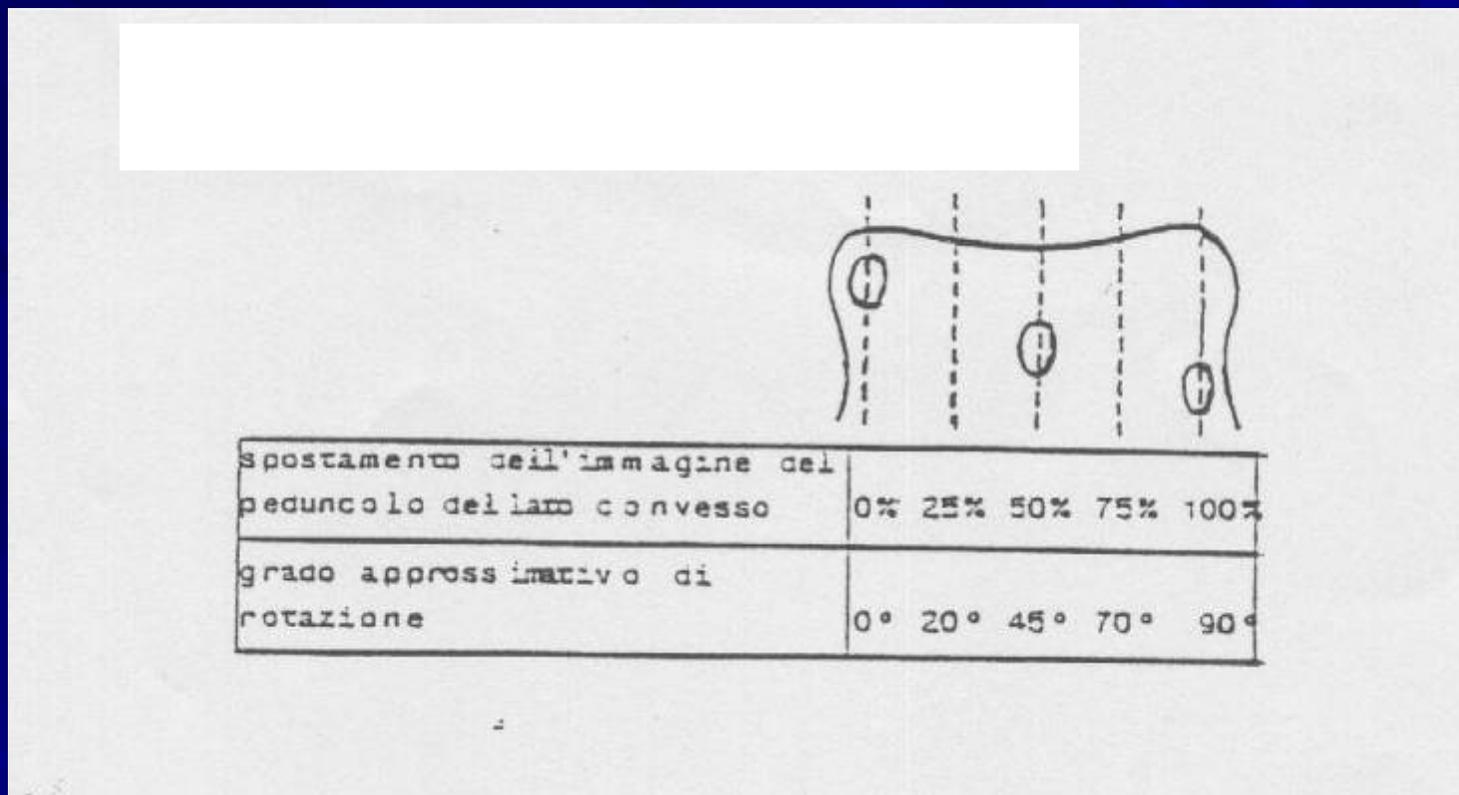
Valutazione Rxgrafica

1. Esatta sede delle curve
2. Misurazione angolare delle curve (metodo di Coob)
3. Misurazione rotazione vertebrale (metodo Nash&Moe)
4. Individuare la curva principale e secondaria
5. Test di Risser
6. Angolo costo vertebrale (angolo di Metha)
7. Angolo ileo-lombare

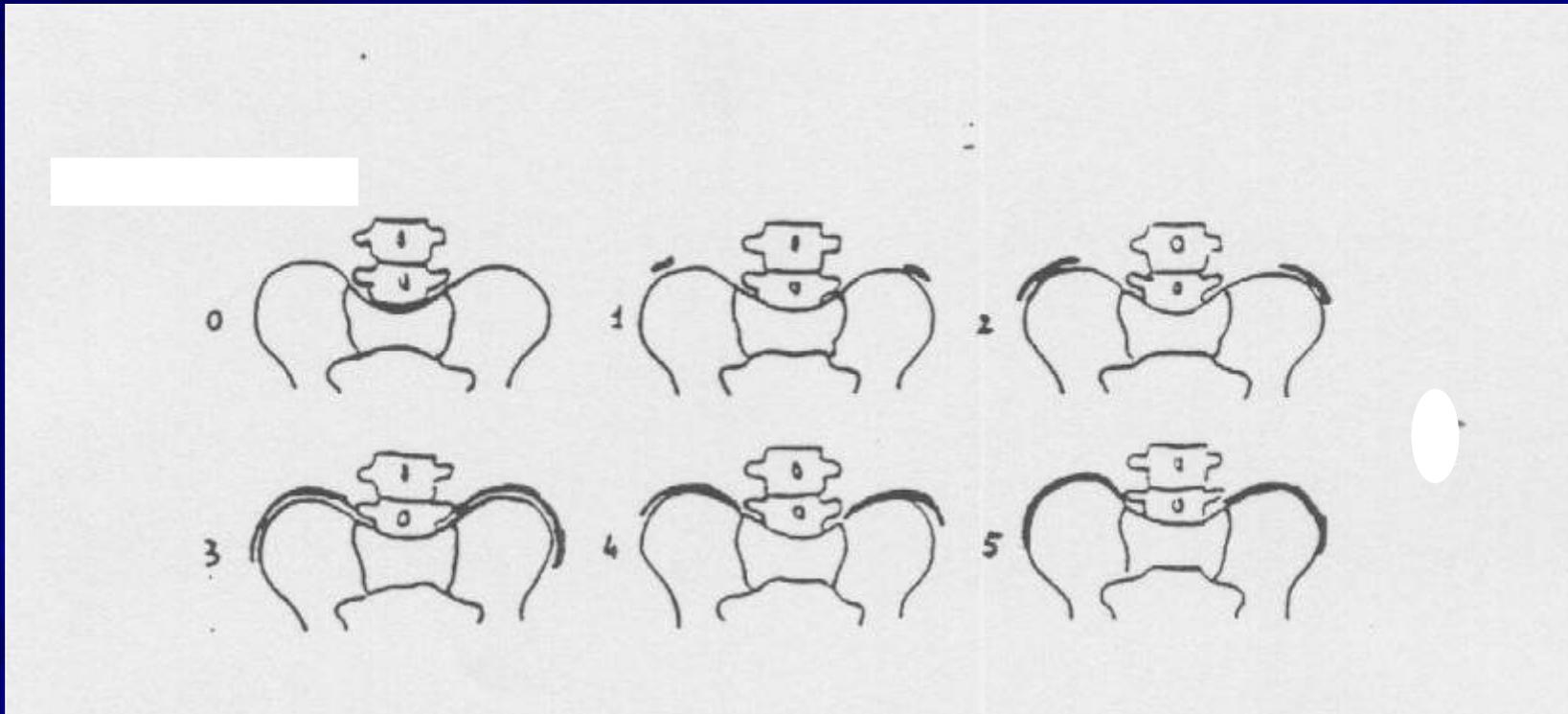


Misurazione angolare secondo Cobb

Rotazione vertebrale secondo Nash&Moe

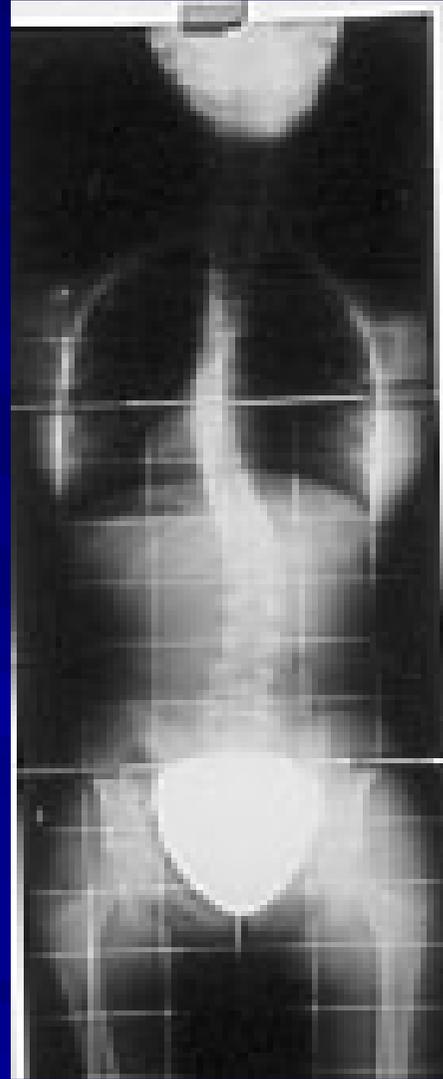


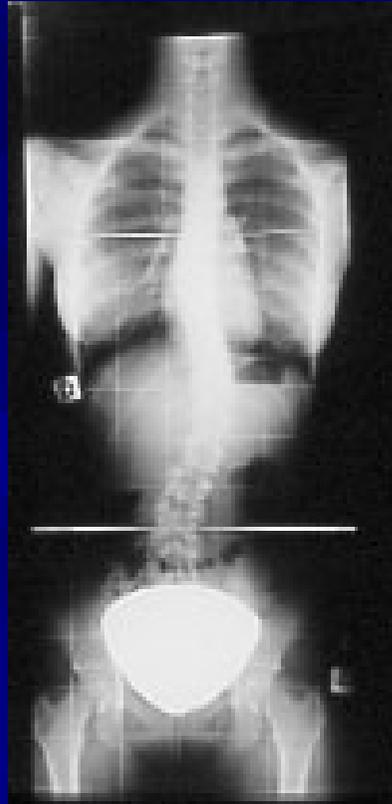
Test di Risser

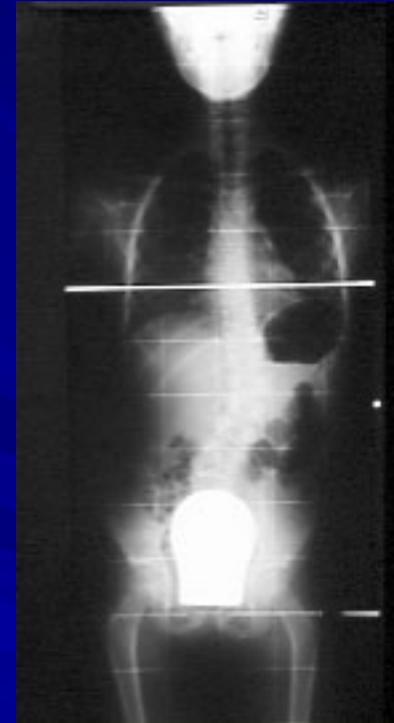


Terapia

- Potenziamento muscolare
- Corsetto gessato
- Corsetto ortopedico (Milwaukee, Lionese)















LIFOSI

*esito di osteonecrosi dei corpi
vertebrali, M. di Scheuermann*

Accentuazione della
fisiologica curva sagittale
dorsale, **rigida.**

DORSO CURVO

atteggiamento posturale

Accentuazione della fisiologica curva
sagittale dorsale, **correggibile**
attivamente

Esame obiettivo

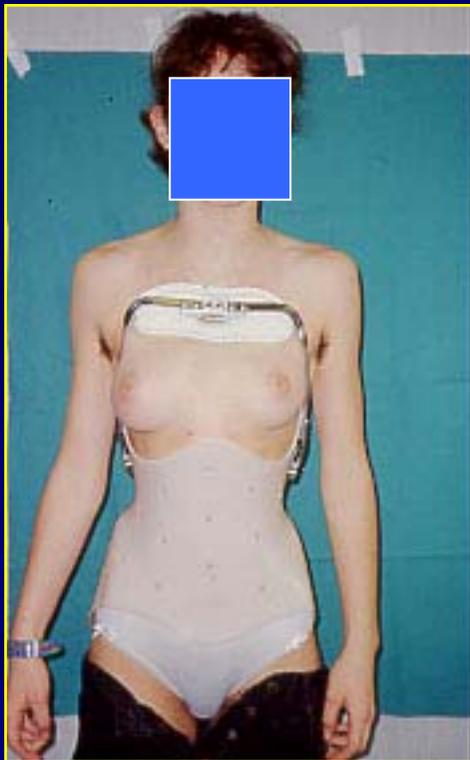
- 1) Osservare il bambino in APLL
- 2) Ricercare una retrazione degli ischio-crurali o una flessione dell'anca, che determina una iperlordosi, che aggrava la cifosi.
- 3) Valutare la correggibilità clinica della cifosi in piedi, da seduto e in decubito.
- 4) RX: - misurare i gradi.
- valutare eventualmente cuneizzazione dei corpi vertebrali.

Trattamento

■ Dorso curvo → rinforzo muscolare
→ ginnastica posturale
→ corsetti

■ Cifosi → corsetti antigravitari







OSTEOCONDROSI

Necrosi asettica cartilaginea ed ossea, che colpisce diversi centri di ossificazione, epifisi, nuclei ossei ed apofisi nel periodo di massima attività di crescita

eziopatogenesi

- Micro-traumatismi ripetuti → crisi ischemica
- Substrato predisposto da alterazioni circolatorie

osteocondrosi

Anatomia pat.

RX

I fase	degenerativa	metallizzazione
II fase	necrosi	frammentazione
III fase	riparativa	rimodellamento

Sedi più colpite

- Vertebre dorsali centrali: M.di Scheuermann
- Testa femorale: M.di Legg-Calvè-Perthes
- Tuberosità ant.della tibia: M.di Osgood-Schlatter
- Scafoide tarsale: M.di Kohler I
- Testa del II-III metatarsale: M.di Kohler II-Frieberg
- Apofisi post. del calcagno: M.di Haglund

Osteocondrosi vertebre dorsali:

M. di Scheuermann



Paralisi cerebrale infantili

Paralisi cerebrali infantili

DEFINIZIONE:

La paralisi cerebrale infantile è una patologia non evolutiva del sistema nervoso centrale conseguente a lesioni cerebrali prenatali, neonatali o postnatali di varia origine

La lesione cerebrale provoca anomalie della funzione motoria con disturbi del movimento

E può comprendere anche disturbi sensoriali, emozionali e psicologici

Paralisi cerebrali infantili

CLASSIFICAZIONE DEI DISTURBI DEL MOVIMENTO

- spasticità
- atetosi
- atassia
- rigidità
- disturbi misti

Paralisi cerebrali infantili

SPASTICITA' : si manifesta con un incremento del tono muscolare e con un esagerato riflesso allo stiramento dei muscoli scheletrici

Al movimento passivo di un'articolazione si ha una sensazione tipo " coltello a serramanico "

Secondo la distribuzione dei disordini motori possiamo avere:

- **monoplegia** : se interessano un solo arto
- **paraplegia o diplegia** : se interessano entrambi gli arti inf.
(con minimo coinvolgimento di quelli sup.)
- **emiplegia** : se interessano gli arti sup. ed inf. dello stesso lato
- **tetraplegia o duplice emiplegia** : se interessano i quattro arti simmetricamente

Paralisi cerebrali infantili



Emiplegia spastica sin.

Spalla sin intra-ruotata, gomito flesso, avambraccio pronato e polso flesso; piede flesso plantarmente, ginocchio semiflesso.

Nessuna delle deformità è rigida, ma in seguito l'equinismo lo diventerà.

Paralisi cerebrali infantili

ATETOSI : caratterizzata da anomali ed involontari movimenti dei muscoli degli arti interessati (discinesie) .
Sono movimenti lenti incessanti aggravati dalla fatica e dalle emozioni ; si attenuano nel riposo e scompaiono nel sonno.

Le forme più comuni sono : - distonia
- corea
- ballismo

Tensione atetosica : risoluzione della tensione scuotendo l'arto

Paralisi cerebrali infantili



Atetosi

L'atteggiamento degli arti è variabile.
Sono presenti deformità obbligate

Paralisi cerebrali infantili

RIGIDITA' : caratterizzata da resistenza ai movimenti passivi di un segmento di arto, resistenza che si manifesta immediatamente e rimane abbastanza costante. Si incontra resistenza nel riportare l'arto alla sua posizione originale.

Può essere - **ipertonica** : se la resistenza al movimento passivo è continua.

- **a ruota dentata** : se la resistenza al movimento passivo è interrotta da rilassamenti ritmici

Paralisi cerebrali infantili

ATASSIA : caratterizzata dalla perdita del senso di equilibrio e di posizione nello spazio

Si ha di solito ipotonia dei muscoli periferici

Paralisi cerebrali infantili

TIPO MISTO : presenta una mescolanza di spasticità ed atetosi

N.B. importante riconoscere la mescolanza ai fini terapeutici in quanto :

- la spasticità risponde agli interventi chirurgici sui muscoli
- in presenza di atetosi la chirurgia muscolare può aggravare le deformità

Paralisi cerebrali infantili

INCIDENZA

Nei paesi occidentali : due casi ogni mille nati

Paralisi cerebrali infantili

EZIOLOGIA

Deriva da una lesione cerebrale, pertanto non è una malattia ereditaria e non è progressiva .

Può essere provocata da :

- **FATTORI PRENATALI** :
 - irradiazione della madre nei primi 3 mesi
 - infezioni virali
 - anossia prenatale dovuta ad anomalie della placenta, anossia materna, anomalie del cordone ombelicale ed emorragie durante la gravidanza.

- **PREMATURITA' E BASSO PESO ALLA NASCITA**

- **FATTORI PERINATALI** :
 - anossia fetale da travaglio prolungato

- **FATTORI POSTNATALI** :
 - infezioni cerebrali virali o batteriche
 - traumi cranici (maltrattamento del bambino)

Paralisi cerebrali infantili

ANATOMIA PATOLOGICA

Spasticità → risultato di una degenerazione o di una displasia corticale.
tetraplegia se entrambi gli emisferi sono interessati
emiplegia se è interessato un solo emisfero.

Rigidità → risultato di una degenerazione corticale associata a danni dei gangli della base.

Atetosi → risultato di un danno al *globus pallidus*.

Atassia → risultato di anomalie cerebrali.

Paralisi cerebrali infantili

DIAGNOSI

- **Anamnesi accurata :**
 - presenza di eventuali fattori eziologici traumatici prenatali, perinatali o postnatali
(non necessariamente la presenza di tali fattori implica che si sviluppi una paralisi cerebrale infantile)
- **Valutazione dello sviluppo mentale e motorio** (valutando un eventuale ritardo, tenendo presente le tappe dello sviluppo di un bambino normale)

Paralisi cerebrali infantili

SVILUPPO MENTALE DI UN BAMBINO NORMALE

- a 4-6 settimane : inizia a sorridere
- a 8-10 settimane : inizia a vocalizzare
- a 3 mesi : inizia a girarsi verso un suono
- a 6-10 mesi : inizia ad imitare
- a 10-12 mesi : inizia a pronunciare parole singole con significato
- a 21-24 mesi : inizia a mettere assieme 2 o 3 semplici parole
- a 15 mesi : inizia a maneggiare una tazza senza rovesciarla,
inizia ad indicare la necessità di svuotare la vescica

Paralisi cerebrali infantili

SVILUPPO MOTORIO DI UN BAMBINO NORMALE

- a 3 mesi : inizia a tenere la testa su
- a 5 mesi : inizia a cercare un oggetto e prenderlo
- a 6 mesi : inizia a trasferire un oggetto da una mano all'altra,
inizia a sedersi senza aiuto
- a 9-10 mesi : inizia a stare in piedi
- a 12-18 mesi : inizia a camminare in maniera autonoma

Se non assume la stazione eretta all'età di 16 mesi allora deve essere ricercata la causa del ritardo dello sviluppo

Paralisi cerebrali infantili

N.B.

In alcuni bambini , la paralisi cerebrale infantile viene diagnosticata durante l'infanzia per anomalie del passo causate di solito da una lieve emiplegia o diplegia

Un bambino con una lieve diplegia può infatti avere un normale livello di sviluppo ; tuttavia i genitori possono riferire che il bambino ha preferito una mano rispetto all'altra fin dalla nascita.

E' pertanto importante l'osservazione dell'andatura del bambino e della sua corsa

Paralisi cerebrali infantili

ESAME OBIETTIVO

- **Es. neurologico** : - valutazione dei riflessi primitivi
(la loro persistenza è patologica)
 - valutazione di alcune risposte posturali
 - valutazione di alcuni riflessi patologici
- **Es. dell'ampiezza dei movimenti articolari passivi**
(importante per differenziare le limitazioni funzionali spastiche dalle limitazioni reali o statiche)
- **Es. della spasticità dei muscoli**
- **Es. della forza sia dei muscoli spastici che di quelli non spastici**
- **Es. della postura del bambino**

Paralisi cerebrali infantili

ESAME OBIETTIVO :

ESAME NEUROLOGICO - riflessi primitivi

Riflesso di Moro:

Scompare nel bambino normale a 6 m.
Con il bambino in posizione supina il riflesso viene evocato causando un suono improvviso od un brusco movimento del letto. Il bambino risponde con l'abduzione e l'estensione delle braccia a cui segue la circonduzione e la flessione. In presenza di emiplegia o paralisi del plesso brachiale, il braccio coinvolto non risponderà alla stessa maniera del braccio normale.



Paralisi cerebrali infantili

ESAME OBIETTIVO :

ESAME NEUROLOGICO - riflessi primitivi

Riflesso tonico asimmetrico del collo:

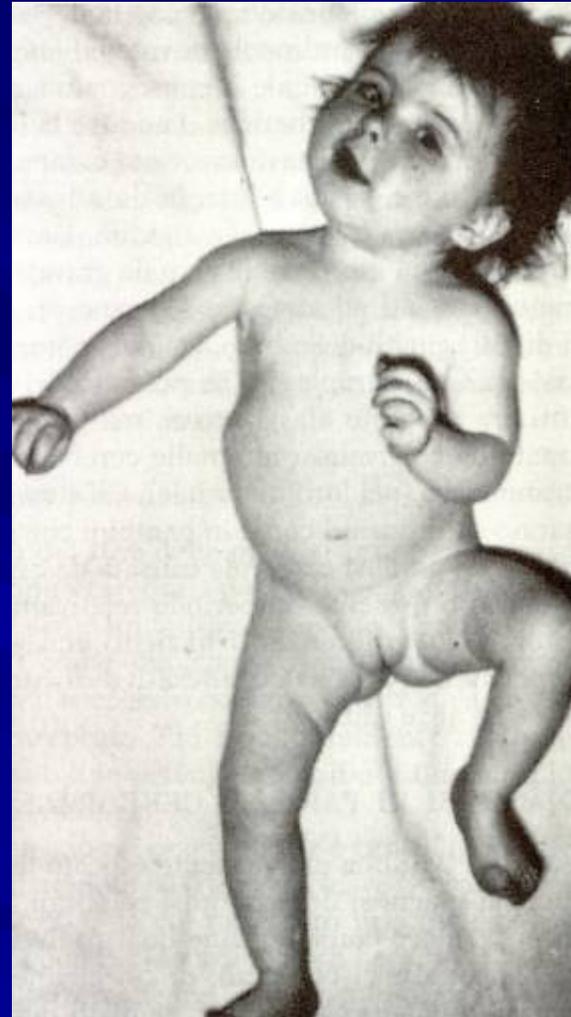
Con il paziente supino, ruotando la testa da un lato, si otterrà l'estensione degli arti di quel lato e la flessione del gomito e del ginocchio controlaterali ("posizione dello schermidore")

Sebbene una minima presenza di questo riflesso possa essere presente sino ai 7 mesi di età, essa è decisamente anormale dopo tale età.



Paralisi cerebrali infantili

Riflesso tonico asimmetrico



Paralisi cerebrali infantili

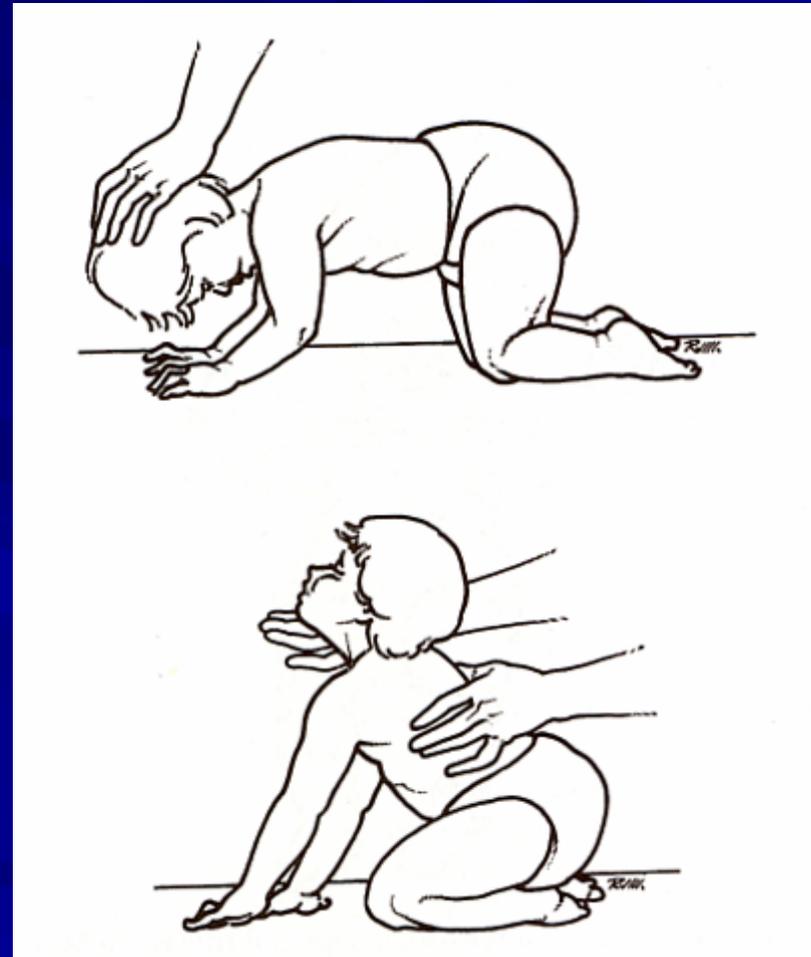
ESAME OBIETTIVO :

ESAME NEUROLOGICO - riflessi primitivi

Riflesso tonico simmetrico del collo:

E' presente fino a 6 mesi di età e si evidenzia con il bambino in posizione carponi:
Se si flette la testa il bambino fletterà i gomiti ed estenderà le ginocchia.
Se la testa viene invece estesa il bambino estenderà i gomiti e fletterà completamente le ginocchia e le anche.

Se questo riflesso è presente il bambino non riesce a camminare.



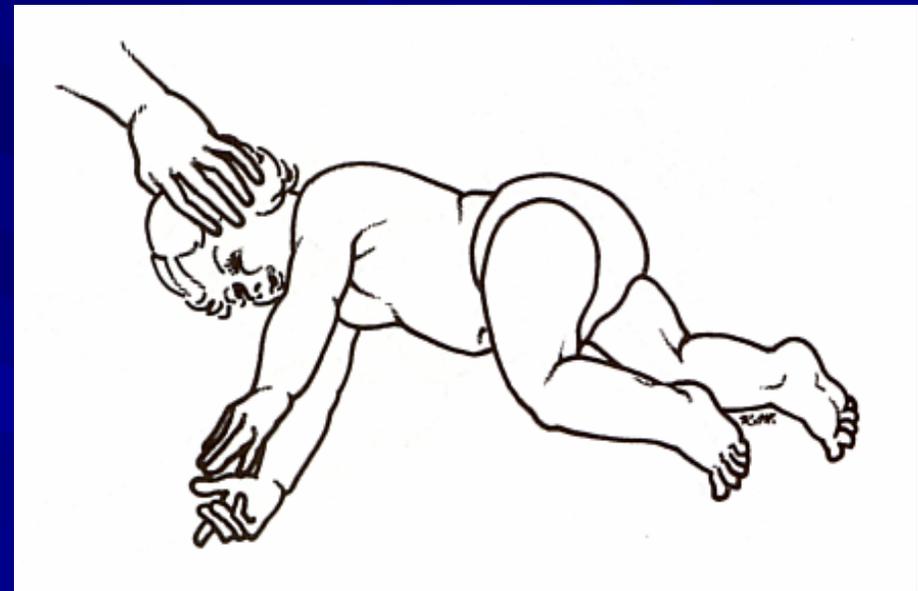
Paralisi cerebrali infantili

ESAME OBIETTIVO :

ESAME NEUROLOGICO - riflessi primitivi

Riflesso di raddrizzamento del collo:

Viene valutato con il bimbo in posizione supina : quando il capo viene ruotato da una parte, il corpo ruota dalla stessa parte (tronco che rotola o log rolling). Il riflesso è presente alla nascita sino ai 6 mesi di età.



Paralisi cerebrali infantili

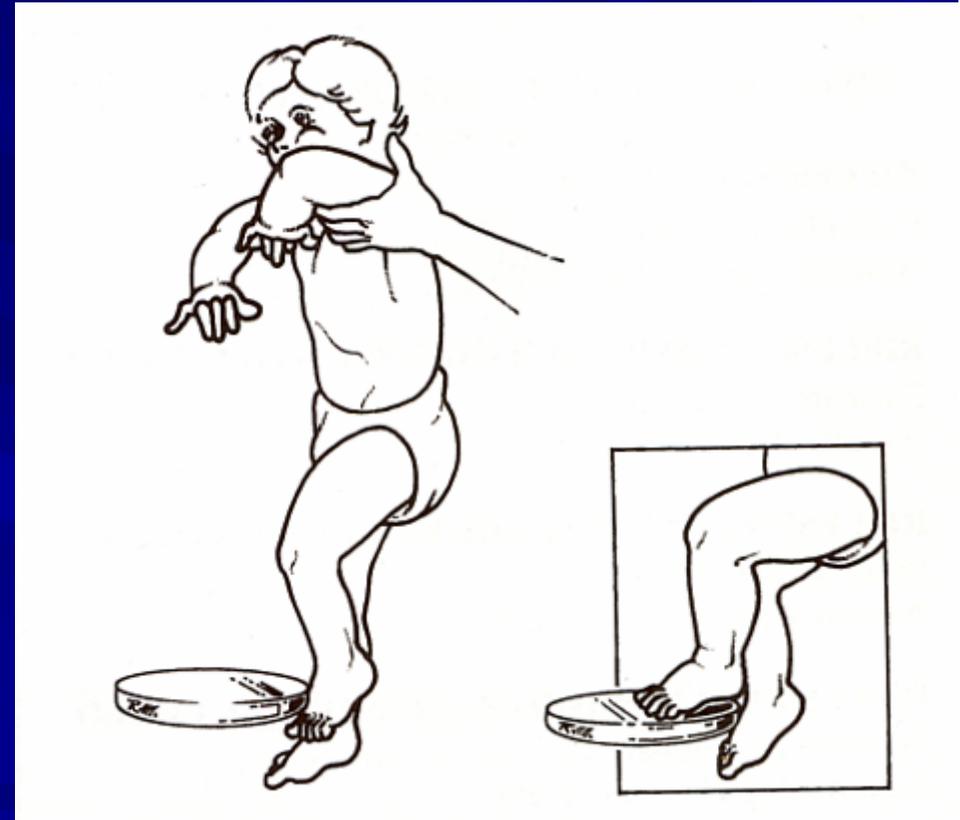
ESAME OBIETTIVO :

ESAME NEUROLOGICO - riflessi primitivi

Riflesso di posizionamento del piede :

Viene valutato tenendo il bimbo sospeso per il torace. Quando il dorso del piede del bimbo viene portato a contatto del bordo di un tavolo o di una sedia, egli solleverà il piede mettendolo sulla loro superficie.

Questa risposta è usualmente presente in tutti i bambini e, di solito, scompare tra i 3 ed i 4 anni di età.



Paralisi cerebrali infantili

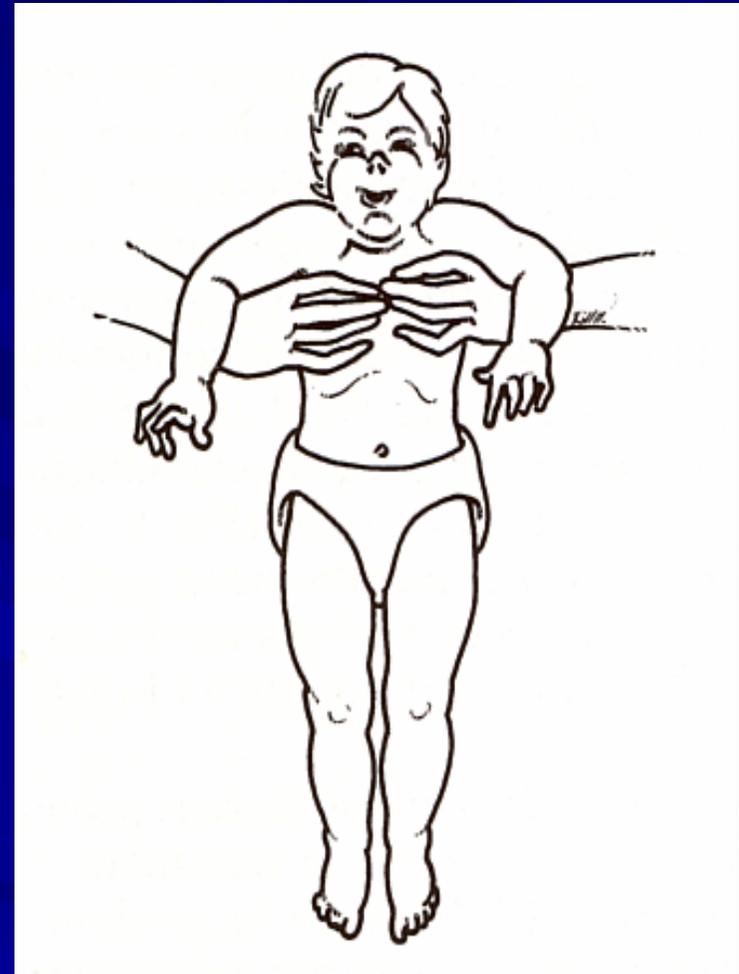
ESAME OBIETTIVO :

ESAME NEUROLOGICO - risposte posturali

Spinta estensoria :

E' una risposta anomala presente nei neonati e nei bambini con spasticità ma mai nei bambini normali.

Il bambino deve essere sollevato verso l'alto tenendolo per il torace e poi abbassato di modo che il piede tocchi la superficie del tavolo : il bambino normale fletterà le gambe. Mentre il bambino con spasticità irrigidirà gli arti inferiori ed il tronco in estensione forzata.



Paralisi cerebrale infantili



Paralisi cerebrali infantili

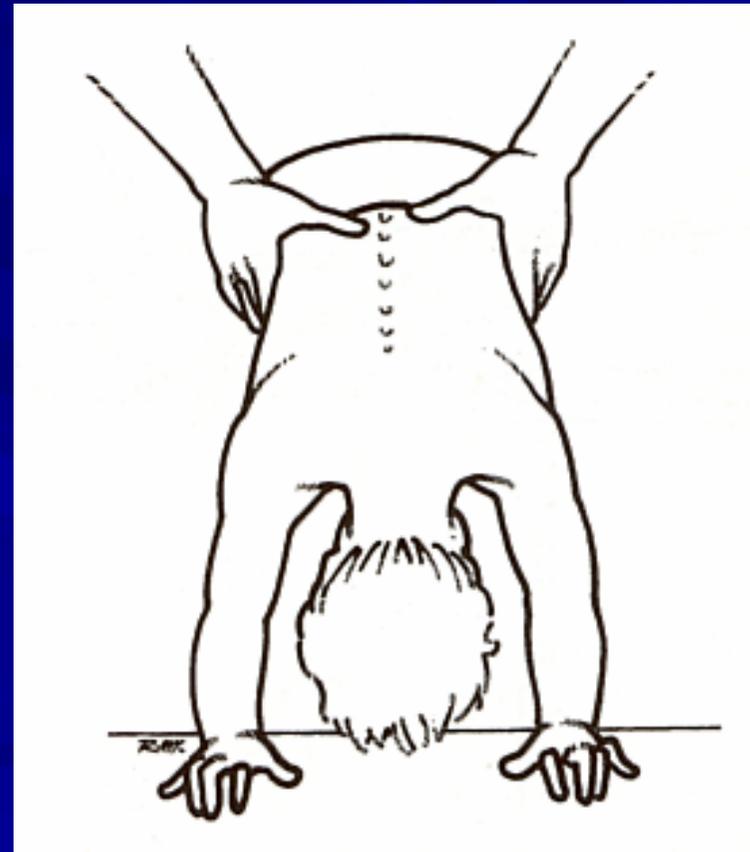
ESAME OBIETTIVO :

ESAME NEUROLOGICO - risposte posturali

Reazione del paracadute :

Non è presente nei neonati, ma si sviluppa nei bambini normali prima dei 12 mesi di età ; tenendo sospeso il bambino, prono ed inclinandolo poi velocemente con la testa in giù verso un tavolo od un letto, egli estenderà entrambi gli arti per proteggere la testa ed il corpo.

La reazione che può essere presente unilateralmente nel bambino con emiplegia o paralisi del plesso brachiale, è ancora considerato normale se l'altro arto risponde adeguatamente.



Paralisi cerebrali infantili

ESAME OBIETTIVO :

ESAME NEUROLOGICO - risposte posturali

Riflesso di Landau :

All'età di 6 sett. un bambino normale tenuto in sospensione ventrale è capace di sollevare il capo

In un bambino con paralisi cerebrale questo riflesso manca



Paralisi cerebrali infantili

ESAME OBIETTIVO :

ESAME NEUROLOGICO - valutazione di alcuni riflessi tendinei

Es.: - **riflessi tendinei profondi**
(che potranno essere aumentati o celati se il bambino ha una grave spasticità o rigidità)

Es.: - **segno di Babinski**
Si ottiene strisciando lungo la parte laterale della pianta del piede, iniziando dal calcagno e procedendo in avanti verso l'avampiede.
Tale riflesso è normalmente presente nel bambino, ma deve scomparire tra 1 e 2 anni di età

Paralisi cerebrali infantili

PROGNOSI DEAMBULATORIA

Teoria di Bleck (1988) : basato sugli automatismi infantili e sui riflessi posturali conservati nel primo anno di età

Egli assegna 1 punto per ogni automatismo infantile persistente ed 1 punto per ogni riflesso posturale assente

Punteggio 0

Prognosi buona

Punteggio 1

Prognosi discreta

Punteggio 2 o più

Prognosi cattiva

Paralisi cerebrali infantili

PROGNOSI DEAMBULATORIA

Teoria di Bleck (1988) : basato sugli automatismi infantili e sui riflessi posturali conservati nel primo anno di età

Egli assegna 1 punto per ogni automatismo infantile persistente ed 1 punto per ogni riflesso posturale assente

Punteggio 0

Prognosi buona

Punteggio 1

Prognosi discreta

Punteggio 2 o più

Prognosi cattiva

Paralisi cerebrali infantili

ESAME OBIETTIVO :

ESAME DELLA EVENTUALE SPASTICITA' DEI MUSCOLI

Dopo aver valutato il grado di accorciamento assoluto, ad esempio, degli adduttori dell'anca, attraverso uno stiramento passivo lento per evitare il riflesso di stiramento, lo stesso test è ripetuto il più rapidamente possibile per provocare il riflesso da stiramento massimo. La spasticità così prodotta limita l'ampiezza del movimento.

- Se l'ampiezza del movimento è $>$ dei $2/3$ dell'ampiezza totale :
spasticità leggera
- Se l'ampiezza del movimento è tra la metà e i $2/3$ dell'ampiezza totale :
spasticità moderata
- Se l'ampiezza del movimento è tra $1/3$ e la metà dell'ampiezza totale:
spasticità grave

Paralisi cerebrali infantili

ESAME OBIETTIVO :
ESAME DELLA FORZA MUSCOLARE

Si attua facendo eseguire un movimento volontario di un'articolazione in assenza di gravità e contro resistenza

Paralisi cerebrali infantili

ESAME OBIETTIVO : ESAME DELLA POSTURA

La valutazione deve essere fatta in condizioni ottimali in modo da evitare eccessiva tensione ed irritabilità nel bambino

Paralisi cerebrali infantili

ESAME DELL'ANCA

Le maggiori deformità dell'anca sono in :

- flessione
- adduzione
- rotazione interna

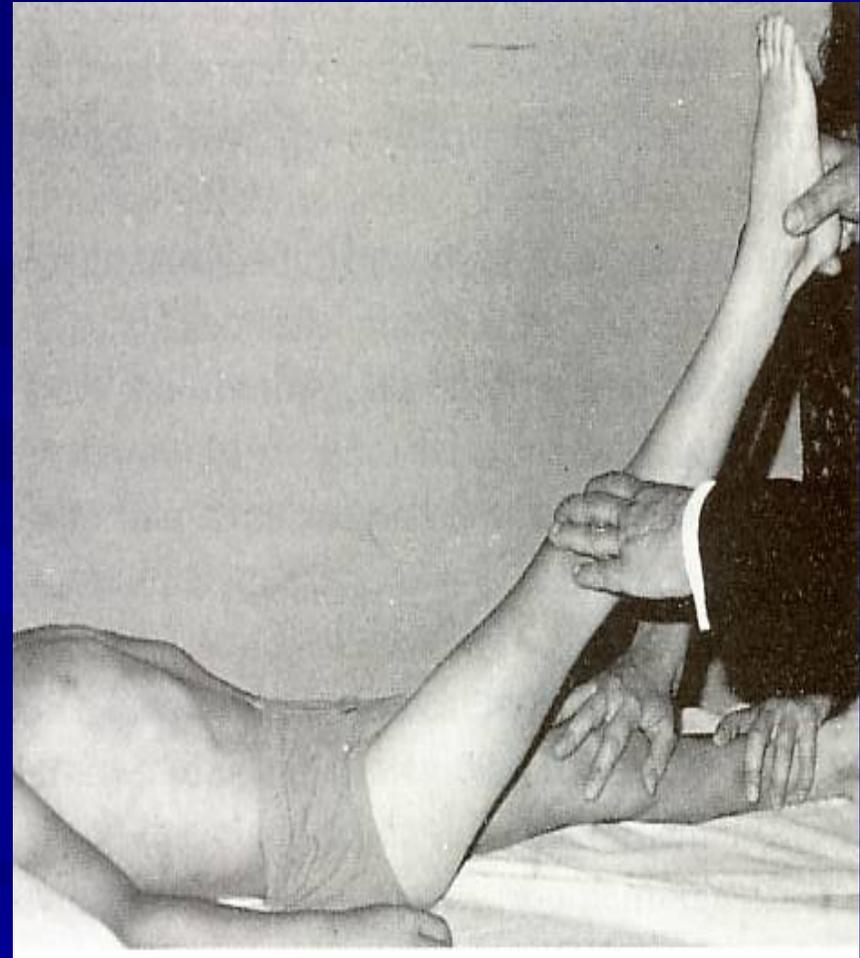
Si valuta - l'ampiezza dei movimenti passivi

- la spasticità
- la forza muscolare

Paralisi cerebrali infantili

VALUTAZIONE DEL GRADO DI FLESSIONE DELL'ANCA

- **A ginocchio flesso :**
la limitazione della flessione indica una contrattura del grande gluteo
- **A ginocchio esteso :** →
(sollevando la gamba in toto)
la limitazione della flessione indica una retrazione degli ischio-crurali



Paralisi cerebrali infantili

VALUTAZIONE DELL'ESTENSIONE DELL'ANCA per cui
DEL GRADO DI CONTRATTURA IN FLESSIONE DELL'ANCA

I muscoli che contribuiscono alla flessione dell'anca sono :

- m. ileopsoas
- m. retto femorale

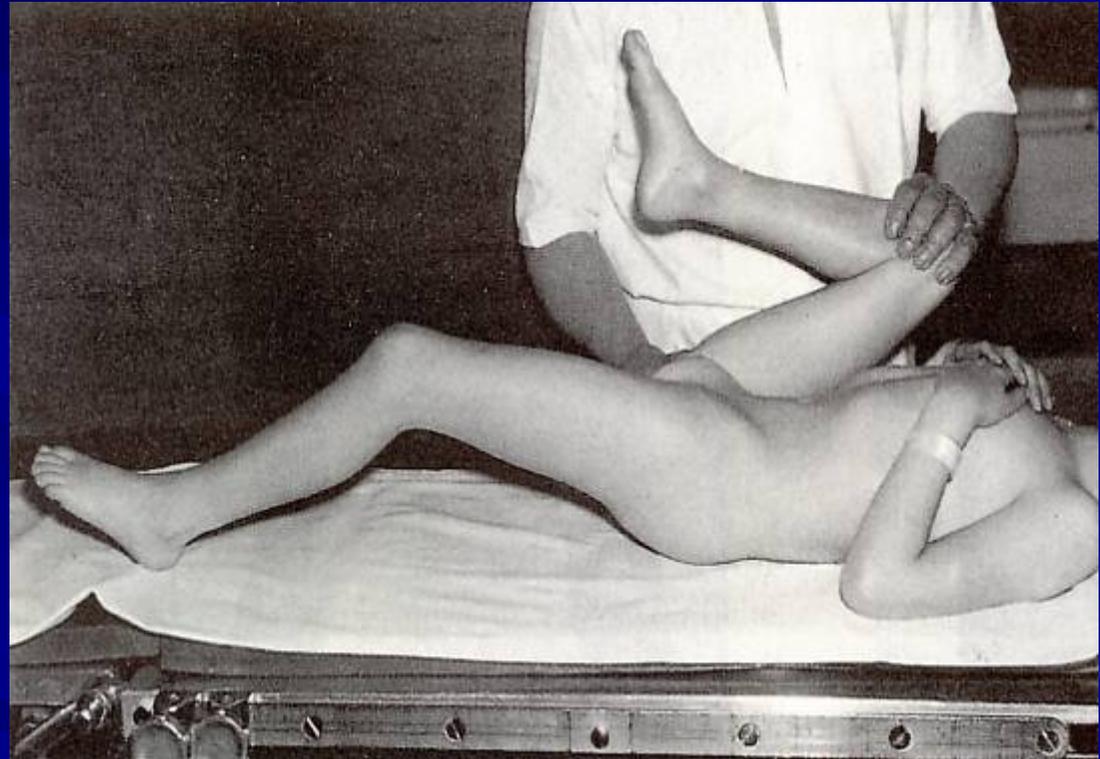
mediante :

- Manovra di Thomas (in alcuni pazienti con spasticità questo test può non essere eseguito con precisione)
- Test di Staheli

Paralisi cerebrali infantili

Manovra di Thomas

Eseguita con il bambino in posizione supina: l'anca opposta a quella da esaminare è flessa sufficientemente da appiattare la colonna lombare. L'anca da esaminare viene portata in massima flessione sino al punto di resistenza, che indica il grado di contrattura in flessione.



Paralisi cerebrali infantili

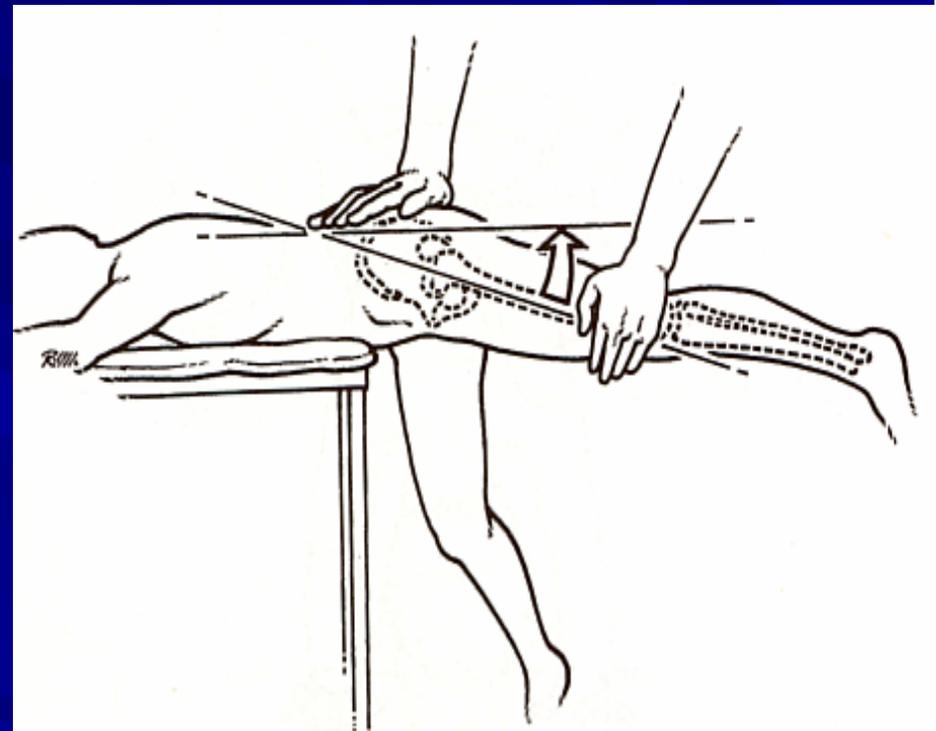
Test di Staheli

Il bambino viene posto in posizione prona con le spine iliache anteriori sull'estremità del lettino da visita e gli arti inferiori pendenti al di fuori del letto.

L'esaminatore tiene l'arto da valutare con una mano, mentre mette l'altra mano sul bacino.

L'arto da esaminare viene delicatamente esteso finchè la mano posta sul bacino avverte il movimento, il che indica la massima estensione dell'anca ;

L'angolo che l'arto inferiore forma con il corpo quando il bacino inizia a muoversi rappresenta il grado della contrattura in flessione dell'anca.



Paralisi cerebrali infantili

VALUTAZIONE DELL'ABDUZIONE DELL'ANCA

Viene valutata nel miglior modo con l'anca ed il ginocchio estesi, poiché in questa posizione i muscoli che più comunemente contribuiscono alla deformità in flessione (**gracile, adduttore lungo, adduttore breve**) sono posti in massima tensione.

Durante l'esecuzione del test, la posizione delle spine iliache antero superiori deve essere evidenziata dalla punta delle dita dell'assistente, in modo tale che il grado di limitazione dell'abduzione di ciascun anca possa essere riconosciuto.



Paralisi cerebrali infantili

VALUTAZIONE DELLA ROTAZIONE DELL'ANCA

Può essere valutata :

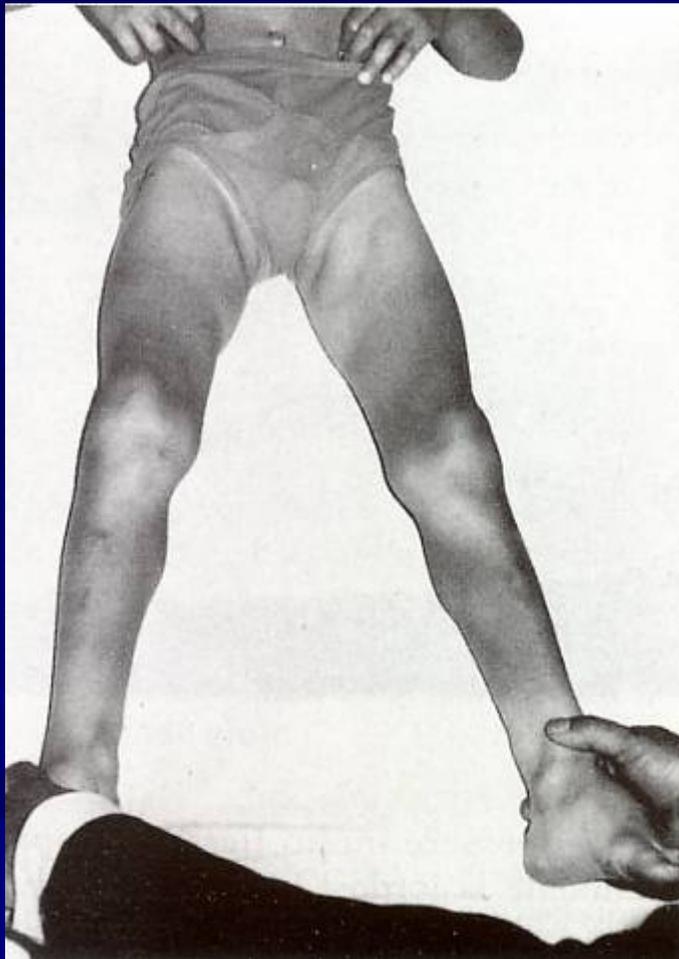
- in flessione
- in estensione (è più valida poiché indica la rotazione funzionale dell'anca in posizione eretta)

Può essere rilevata con il paziente in posizione

- supina
- prona

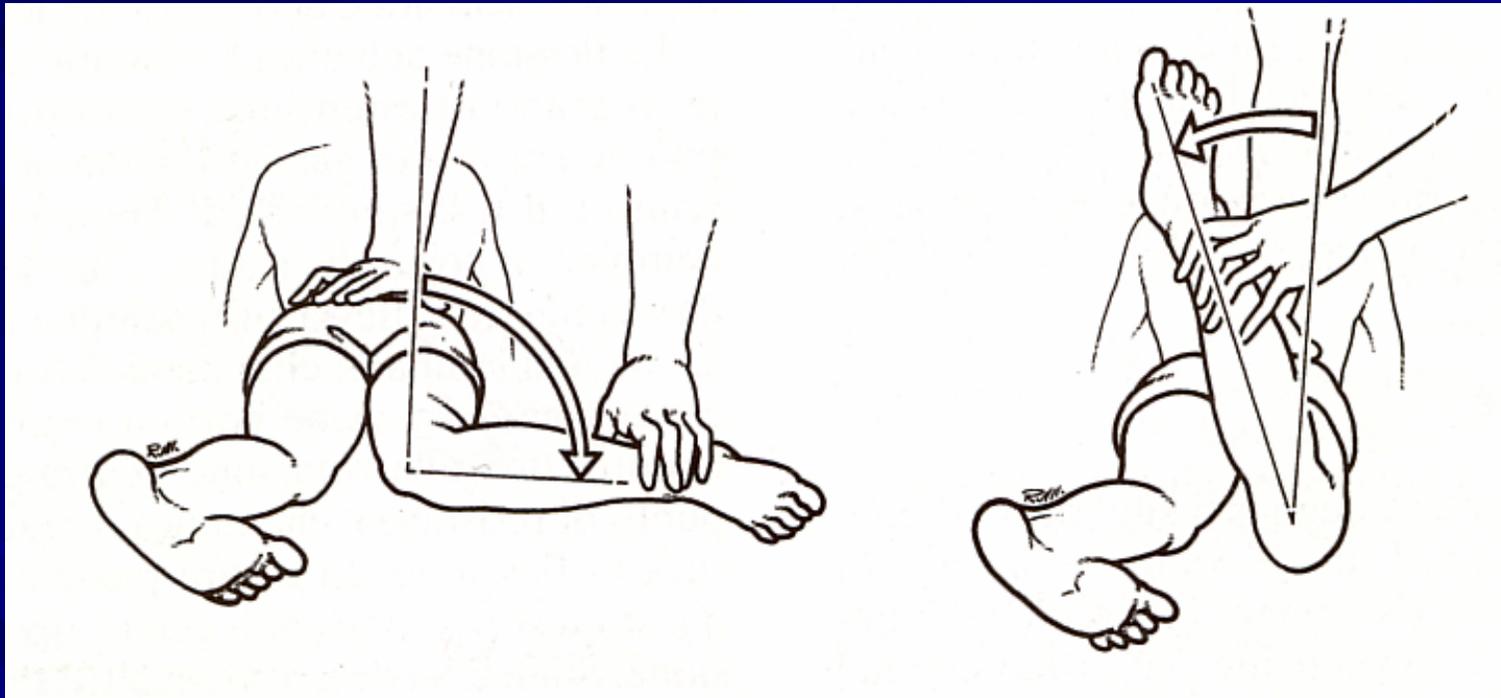
Paralisi cerebrali infantili

Valutazione della rotazione delle anche ad anche e ginocchia estese



Paralisi cerebrali infantili

Valutazione della rotazione delle anche ad anche estese e ginocchia flesse a 90°



Paralisi cerebrali infantili

ESAME DEL GINOCCHIO

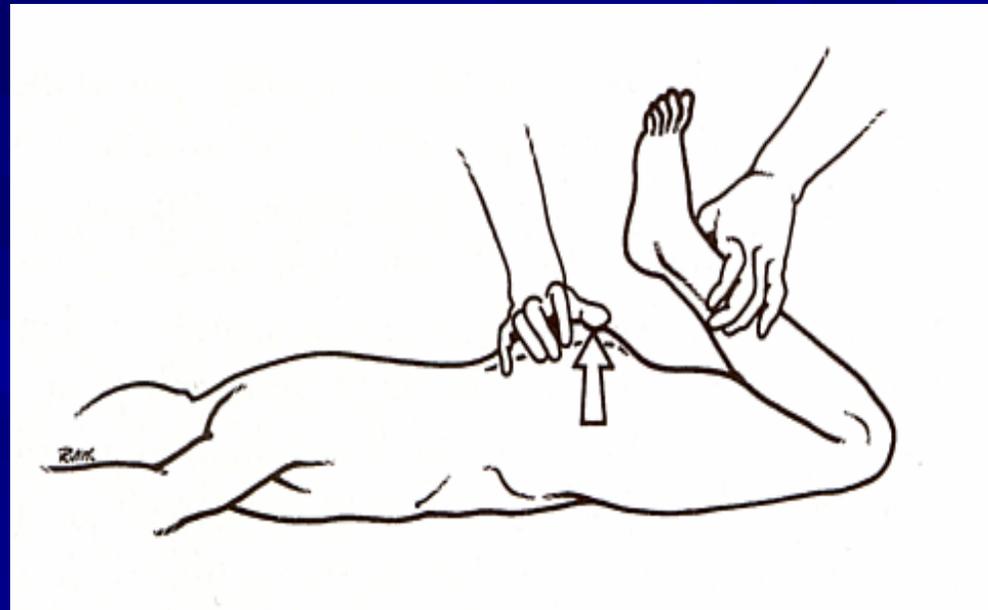
La più comune deformità del ginocchio è quella in - **flessione** associata sempre alla flessione dell'anca.

- Si valuta
- l'escursione articolare
 - il grado di contrattura in flessione
(estendendo il ginocchio ad anca completamente estesa con il paziente supino)
 - la spasticità del muscolo retto femorale
(test di Ely)
 - la contrattura dei muscoli flessori posteriori della coscia

Paralisi cerebrali infantili

Valutazione della spasticità del retto femorale : test di Ely

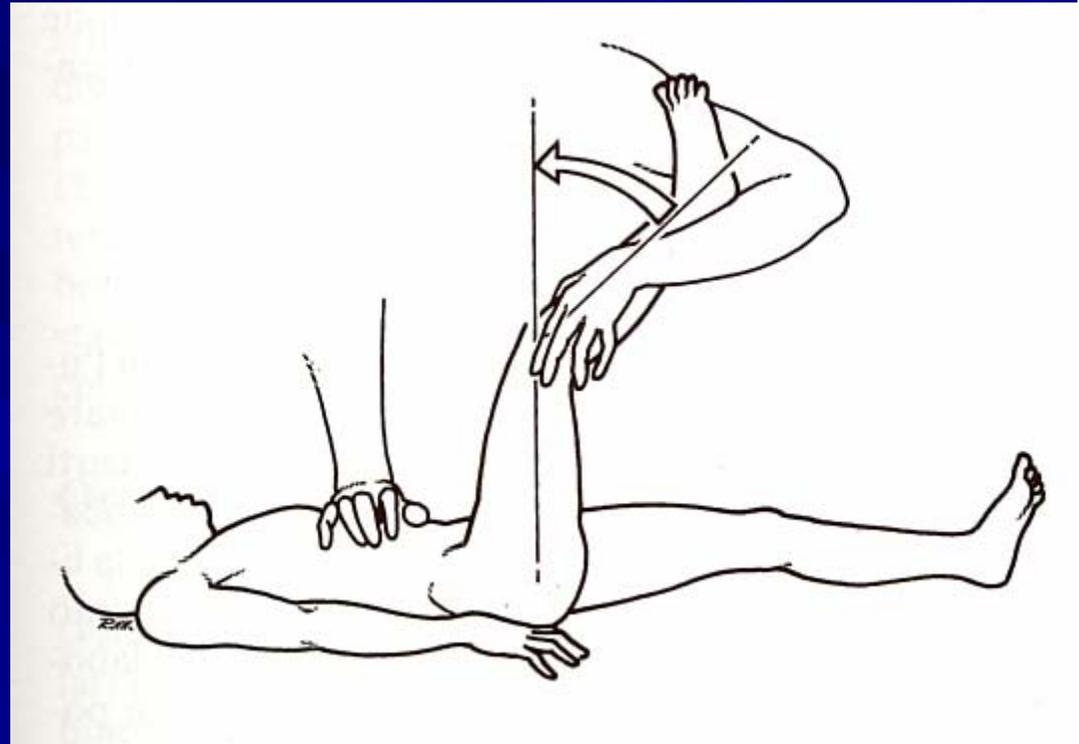
Il paziente è posto in posizione prona con l'anca ed il ginocchio estesi.
Il ginocchio viene poi flesso velocemente dall'esaminatore che preme con l'altra mano sull'emibacino omolaterale.
Se il retto femorale è contratto, il bacino si solleva da quella parte.



Paralisi cerebrali infantili

Test per la contrattura dei muscoli flessori posteriori della coscia

Il paziente è supino sul lettino .:
Sollevare l'arto inferiore da esaminare con l'anca flessa a 90° ed il ginocchio flesso;
Mantenendo l'anca a 90° estendere il ginocchio lentamente fino al punto in cui si incontra resistenza.
A questo punto si misura " l'angolo popliteo ", espressione del grado di contrattura dei muscoli flessori del ginocchio.



N.B. Talvolta alcuni gradi di deformità in flessione del ginocchio possono essere dovuti alla brevità dei gastrocnemi (fare valutazione di prova con piede in talo o in equinismo

Paralisi cerebrali infantili

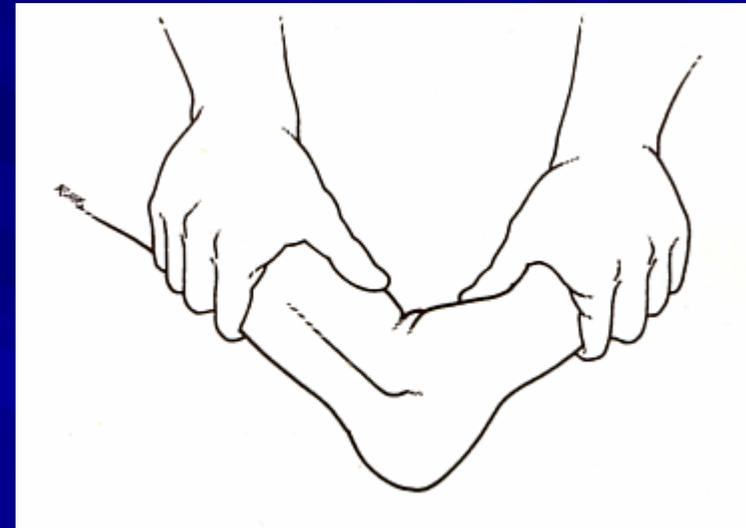
ESAME DELLA CAVIGLIA

La deformità è di solito in **-equinismo**
per contrattura del tendine d'Achille

N:B:

Per la contrattura del tendine d'Achille è importante esaminare la caviglia con il piede in inversione per bloccare il mesopiede e l'avampiede poiché, se il piede è in posizione neutra, il piede e la caviglia tendono ad assumere una posizione di valgismo e la dorsiflessione avviene allora a livello del mesopiede anziché della caviglia.

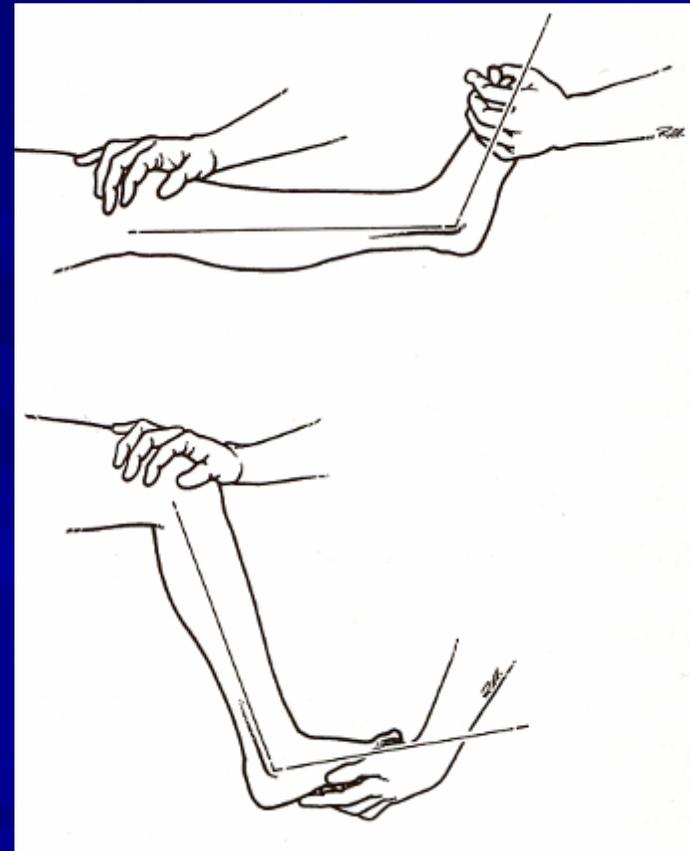
Con il piede mantenuto in inversione, per determinare il grado di dorsiflessione possibile deve essere osservato il bordo laterale del piede piuttosto che quello mediale.



Paralisi cerebrali infantili

La valutazione della dorsiflessione della caviglia si deve eseguire con il ginocchio in estensione ed in flessione (test di Silfverskiold)

- Se il tendine d'Achille risulta contratto solo con il ginocchio esteso allora è responsabile solo il muscolo gastrocnemio
- Se il tendine d'Achille risulta contratto sia col ginocchio flesso che esteso allora i muscoli responsabili sono sia il gastrocnemio che il soleo



Paralisi cerebrali infantili

ESAME DEL PIEDE

Deformita' di solito in **valgismo** del retropiede

Deve essere valutato esaminando la posizione del calcagno sia in stazione eretta che con il piede sollevato.

Deve essere valutata manualmente la motilità o meno del calcagno con movimenti di eversione ed inversione

Può esserci a volte varismo del retropiede (dovuto di solito a contrattura del tibiale posteriore) o cavismo del piede

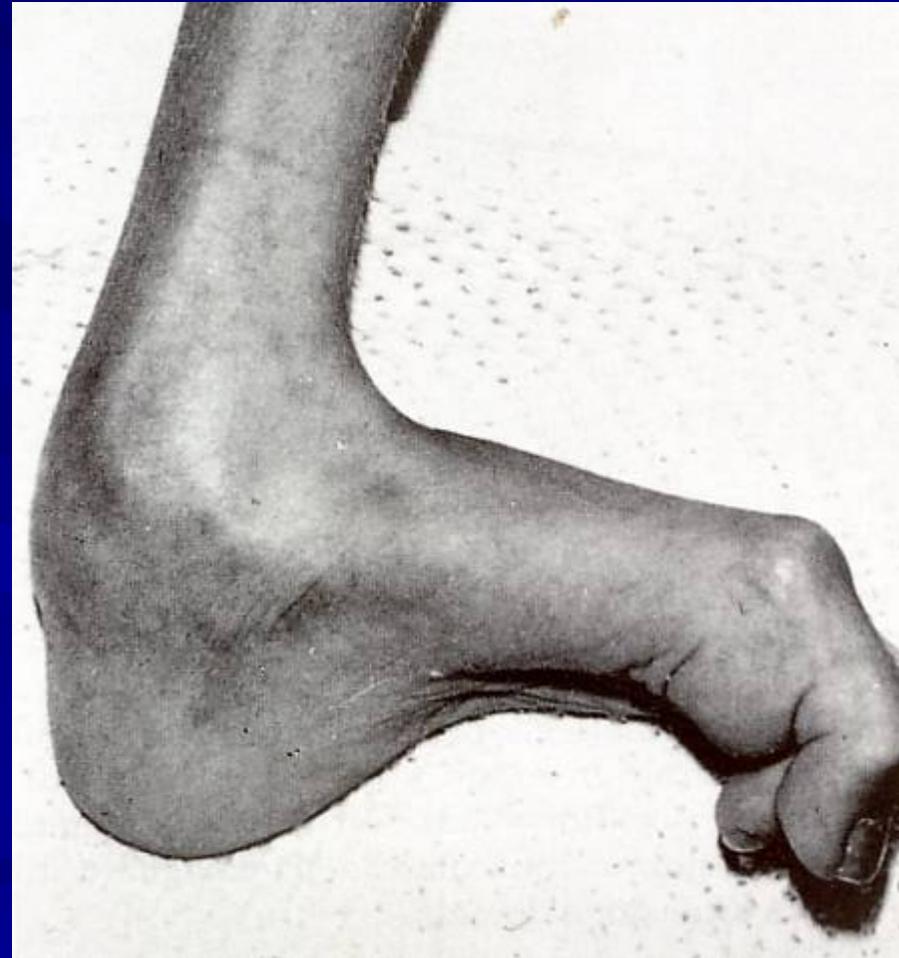
Paralisi cerebrali infantili

Valgismo da equinismo

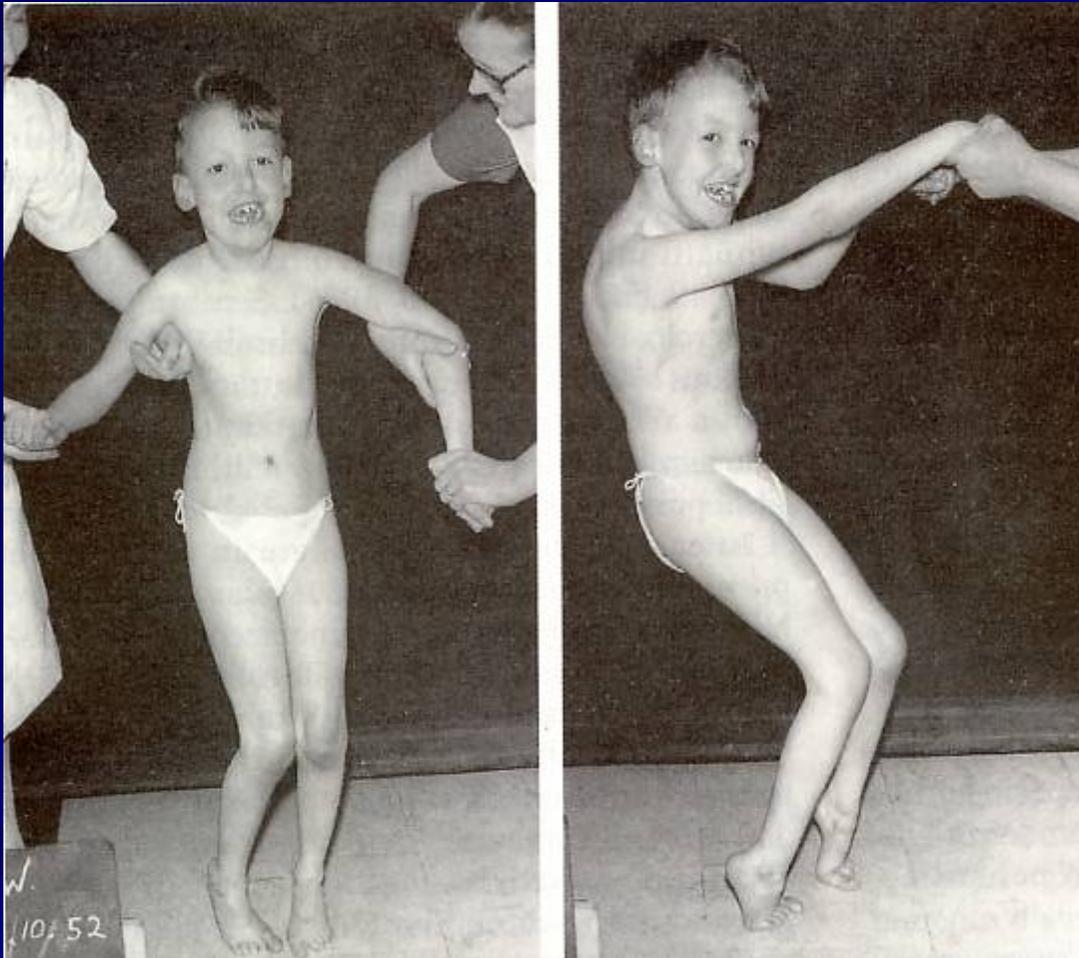


Paralisi cerebrali infantili

Deformità in talismo e cavismo
in tetraplegia spastica



Paralisi cerebrali infantili



Tetraplegia spastica:
deformità in adduzione e flessione delle anche, flessione delle ginocchia ed equinismo dei piedi.

Paralisi cerebrali infantili

ARTO SUPERIORE

Le deformità più comuni sono:

- adduzione ed intrarotazione della spalla
- flessione del gomito
- pronazione dell'avambraccio
- flessione del polso
- flessione ed adduzione del pollice (" quadro di pollice nel palmo ")
- flessione delle dita

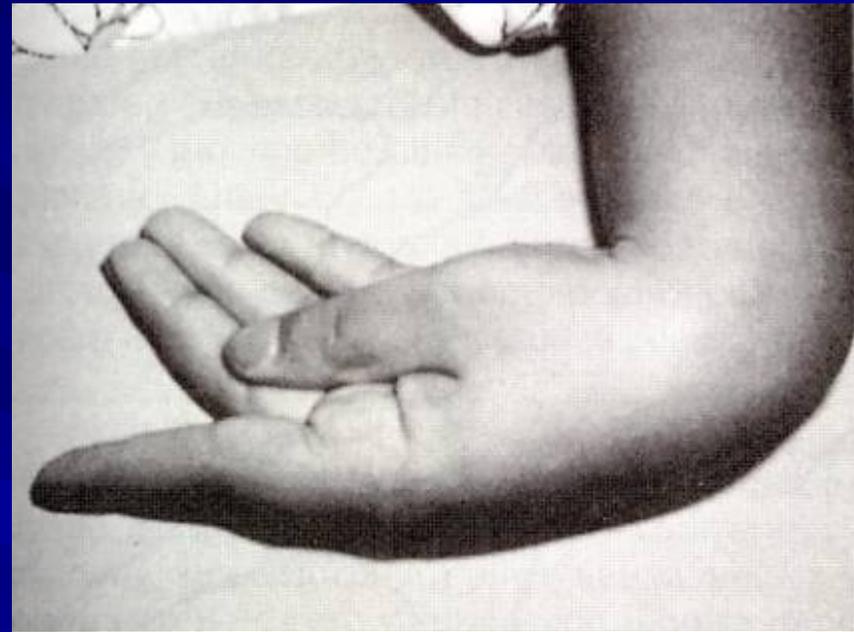
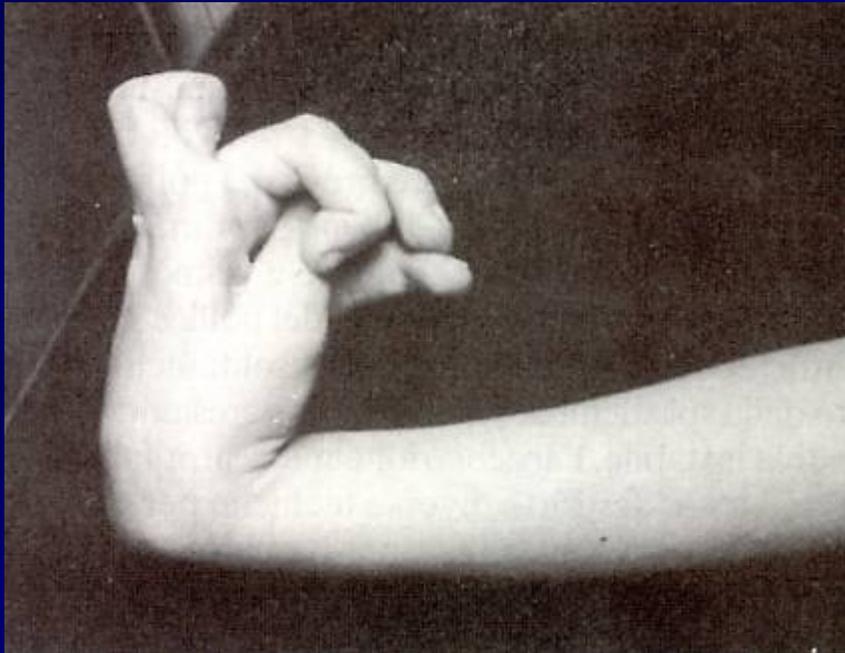
Paralisi cerebrali infantili

- Il movimento passivo della spalla e del gomito possono essere valutati con facilità
- IL movimento passivo del polso può dipendere dall'atteggiamento del gomito : la completa estensione del gomito aumenta la tensione dei flessori del polso
- Il grado di flessione e di estensione passiva delle dita è in relazione all'atteggiamento del polso : estendendo il polso di solito aumenta la tensione dei flessori delle dita

Paralisi cerebrali infantili



Paralisi cerebrali infantili



Quadro di " pollice nella mano "

Paralisi cerebrali infantili

ESAME DEL TRONCO

Le deformità coatte della colonna sono per lo più limitate a quei pazienti tetraplegici in particolare ai più giovani, sofferenti di danni neurologici gravi ed estesi al corpo in toto.

Abbiamo :

- cifosi
- lordosi
- lordo-scoliosi

Più frequenti nei soggetti con interessamento asimmetrico delle anche : una addotta e l'altra abdotta come in una deformità " a colpo di vento "

Paralisi cerebrali infantili



Deformità scoliotiche

Paralisi cerebrali infantili



Paraplegia spastica:
deformità in flessione e adduzione
dell'anca dx.

Paralisi cerebrali infantili



Tetraplegia spastica:
l'anca dx è flessa, addotta, intraruotata
elussata in modo evidente

Paralisi cerebrali infantili



Deformità multiple a carico degli arti superiori, arti inferiori e colonna

Paralisi cerebrali infantili

TRATTAMENTO

Lo scopo del trattamento è quello di raggiungere la massima funzionalità che il bambino con paralisi cerebrale è in grado di raggiungere in base al grado di lesione .

Paralisi cerebrali infantili

Bleck ha definito le mete del trattamento per ottenere una vita indipendente ottimale da adulti :

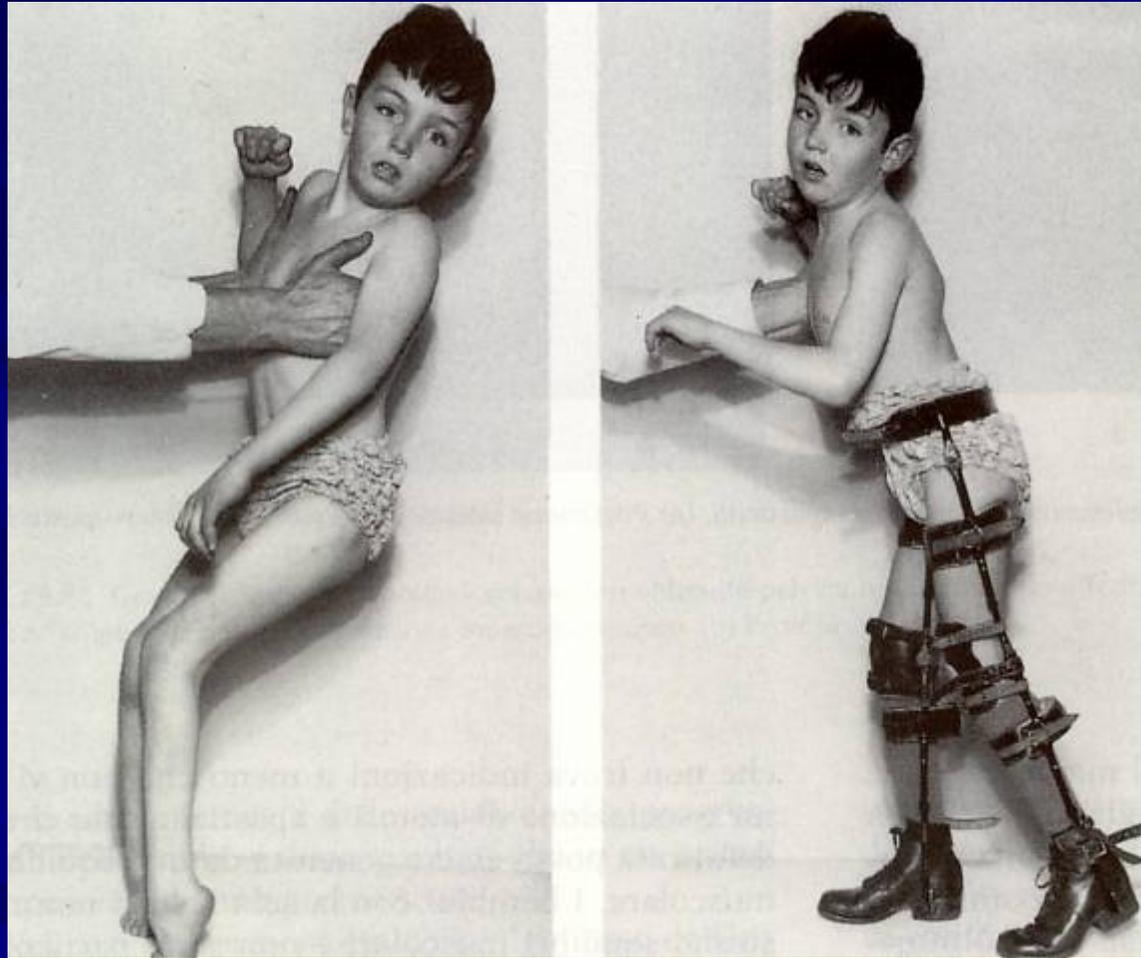
- comunicazione : orale o attraverso mezzi non orali
- attività della vita quotidiana : l'autosufficienza nell'alimentarsi, lavarsi, vestirsi
- mobilità : anche vicariata con apparecchi ;
è essenziale per l'indipendenza e l'integrazione sociale
- deambulazione

Paralisi cerebrali infantili

A questo scopo si propongono diverse **METODICHE RIABILITATIVE** che devono abbinarsi fra loro :

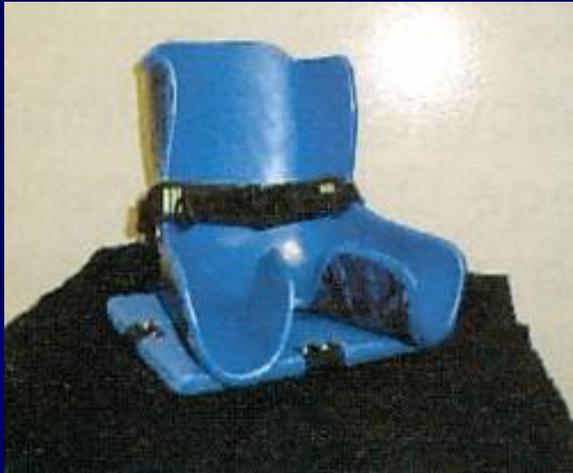
- **fisioterapia costante** -per diminuire la gravità delle contratture muscolari
 - per il mantenimento dell'articolarià passiva
- **l'utilizzo di tutori (gamba-piede, di abduzione delle anche)**
 - per assicurarsi che la lunghezza dei tendini e dei muscoli sia mantenuta tale
 - per facilitare la deambulazione
- **l'utilizzo di gambaletti gessati** - per ridurre l'eccessiva attività tonica dei muscoli specialmente quelli del polpaccio, riducendo il riflesso da stiramento dei muscoli ipertonici
- **l'uso di ortesi bacino- coscia-gamba-piede e corsetti**

Paralisi cerebrali infantili



Deambulazione consentita con tutore bacino-coscia-gamba-piede

Paralisi cerebrali infantili



Tutori di abduzione

Paralisi cerebrali infantili



scoliosi in spastica con corsetto



Paralisi cerebrali infantili

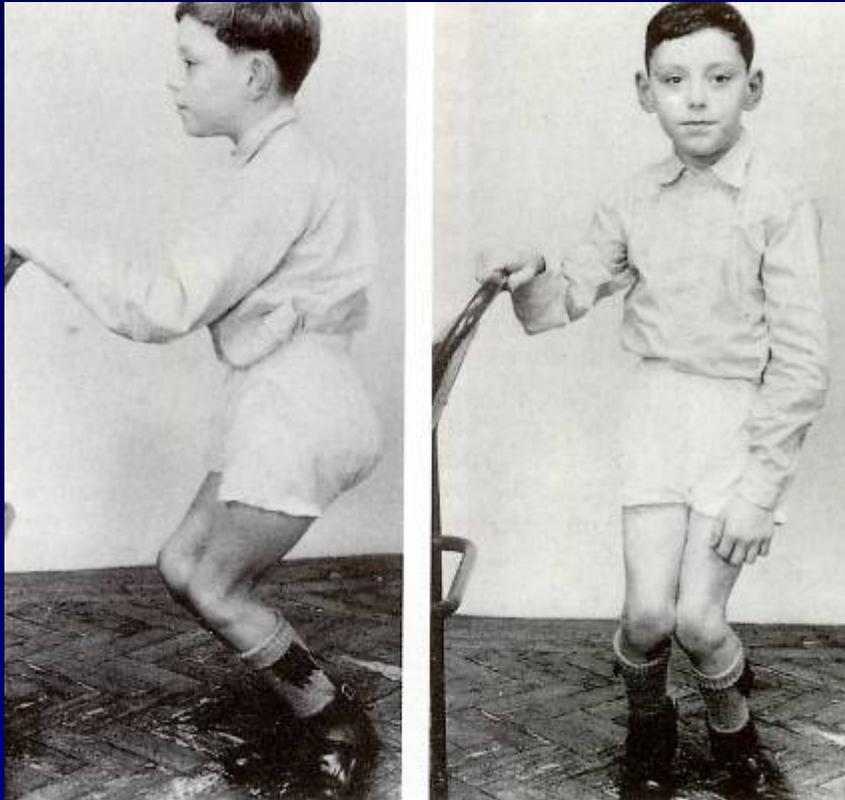
TRATTAMENTO CHIRURGICO

- **Allungamento chirurgico di un muscolo spastico** prima che si sviluppino deformità secondarie (es. lussazione dell'anca)

allo scopo di indebolirlo diminuendo così il riflesso da stiramento riducendone così la spasticità

- **Osteotomie** per correggere deformità ossee che si sono create

Paralisi cerebrali infantili



prima

tenotomia bilaterale degli adduttori ed allungamento dell'ileo-psoas



dopo

DISTROFIE MUSCOLARI

Distrofie muscolari

DEFINIZIONE

Le distrofie muscolari sono un gruppo di malattie ereditarie del muscolo scheletrico, caratterizzate da una sua progressiva degenerazione e conseguente ipostenia

Distrofie muscolari

Le varie forme di distrofia muscolare si riconoscono e si classificano in base :

- alle differenti modalità di trasmissione genetica
- al differente quadro clinico

non in base alle alterazioni istopatologiche in quanto, sebbene variabili per gravità, sono simili nelle varie forme

L'importanza della classificazione di malattie di questo genere risiede nella prognosi di ogni forma e nella disabilità che essa comporta

Distrofie muscolari

CLASSIFICAZIONE di Walton (1988) (basata sugli aspetti genetici)

- 1) **FORME RECESSIVE legate al cromosoma X :** (le più frequenti)
 - distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne (prognosi grave)
 - distrofia muscolare di Becker (benigna)
 - distrofia muscolare di Emery Dreyfuss (benigna con tendenza a contratture precoci)

- 2) **FORME AUTOSOMICHE RECESSIVE :**
 - distrofia muscolare autosomica recessiva benigna
 - distrofia muscolare dei cingoli (prognosi di media gravità)
 - distrofia muscolare congenita (artrogriposi miopatica)

Distrofie muscolari

CLASSIFICAZIONE di Walton (1988)
(basata sugli aspetti genetici)

3) FORME AUTOSOMICHE DOMINANTI :

- distrofia muscolare facio-scapolo-omerale (prognosi relativamente benigna)
- distrofia muscolare scapolo-peroneale
- miopatia distale

4) MIOPATIE OCULARI

4) MIOPATIE CONGENITE

- strutturali : con specifiche alterazioni del muscolo
 - " central core disease ", " mini core disease ", miopatia nemalinica ,
miopatie miotubulari , sproporzione delle fibre , predominanza
congenita delle fibre di tipo I , anomalie mitocondriali .
- metaboliche : glicogenosi

Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne

Forma trasmessa in modo recessivo con il cromosoma X :

e' il risultato di una mutazione nel segmento Xp-21 del braccio corto del cromosoma X , che codifica i 400 kilodalton della proteina distrofina.

L'assenza totale di questa proteina determina una **progressiva degenerazione muscolare ed una perdita della funzione**

Si manifesta nei soggetti maschi - le donne sono portatrici sane (poiché la malattia è recessiva legata al cromosoma X, ogni donna portatrice ha un rischio del 50% di avere un figlio maschio malato ed un rischio del 50% di avere una figlia femmina portatrice)

INCIDENZA - 1 : 3500 maschi nati vivi
Nel 70% dei casi vi è familiarità
Nel 30% si verifica per una mutazione spontanea

Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne

CARATTERISTICHE CLINICHE

- Esordio clinico nei primi tre anni di vita
 - Deambulazione ritardata e difettosa :
 - il bambino compie i passi ondeggiando (deambulazione anserina)
 - con larga base d'appoggio
 - tende a camminare sulle punte dei piedi
 - Iperlordosi lombare
- 

Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne



Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne

CARATTERISTICHE CLINICHE

- Cade frequentemente, talvolta in maniera improvvisa :
 - all'inizio è in grado di rialzarsi facilmente dal pavimento
- Col tempo diviene progressivamente più difficoltoso rialzarsi a causa della debolezza dei muscoli estensori del cingolo pelvico e per rialzarsi deve arrampicarsi su sé stesso estendendo le anche con la spinta degli avambracci sulle cosce (" segno di Gowers ") 

Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne

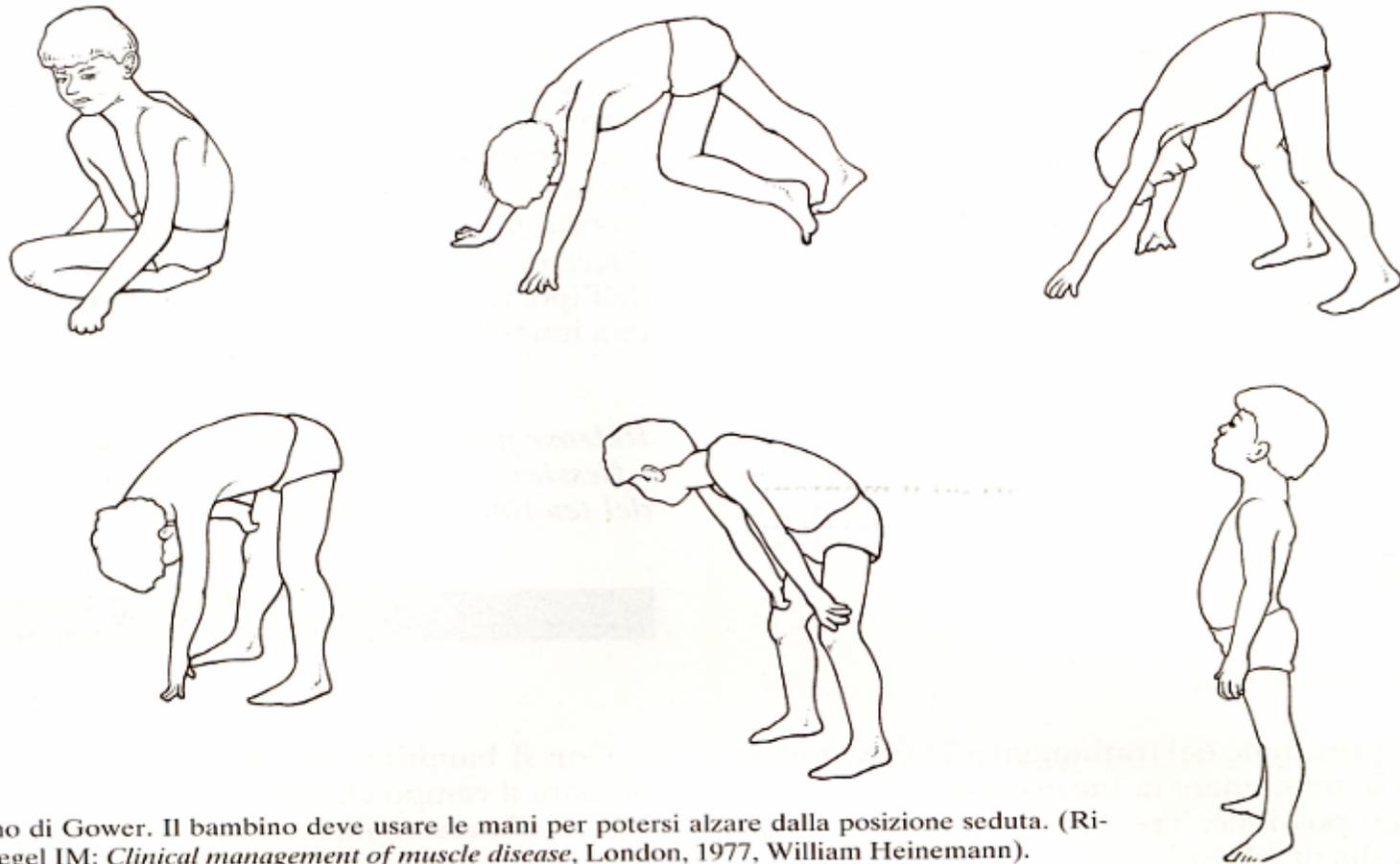
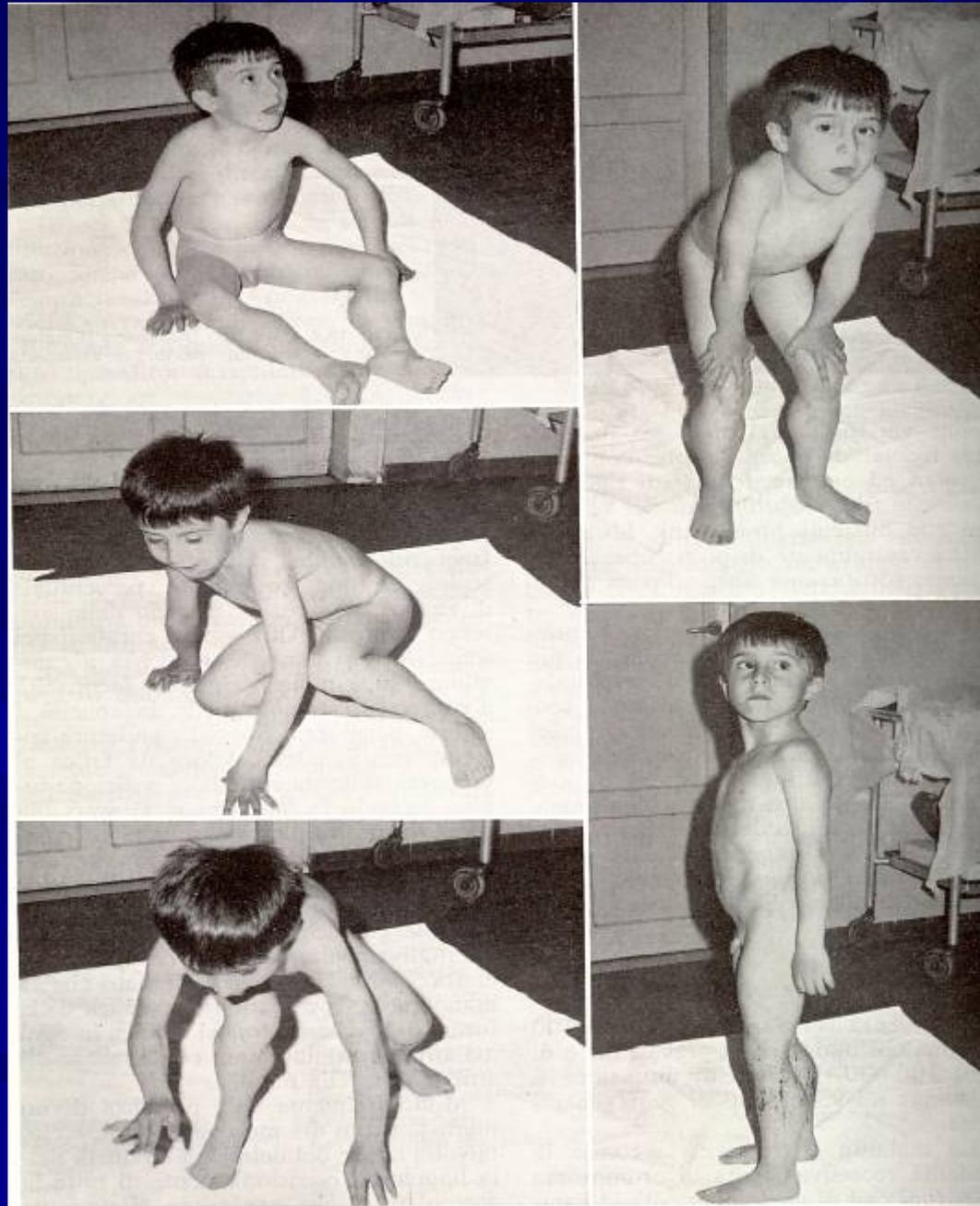
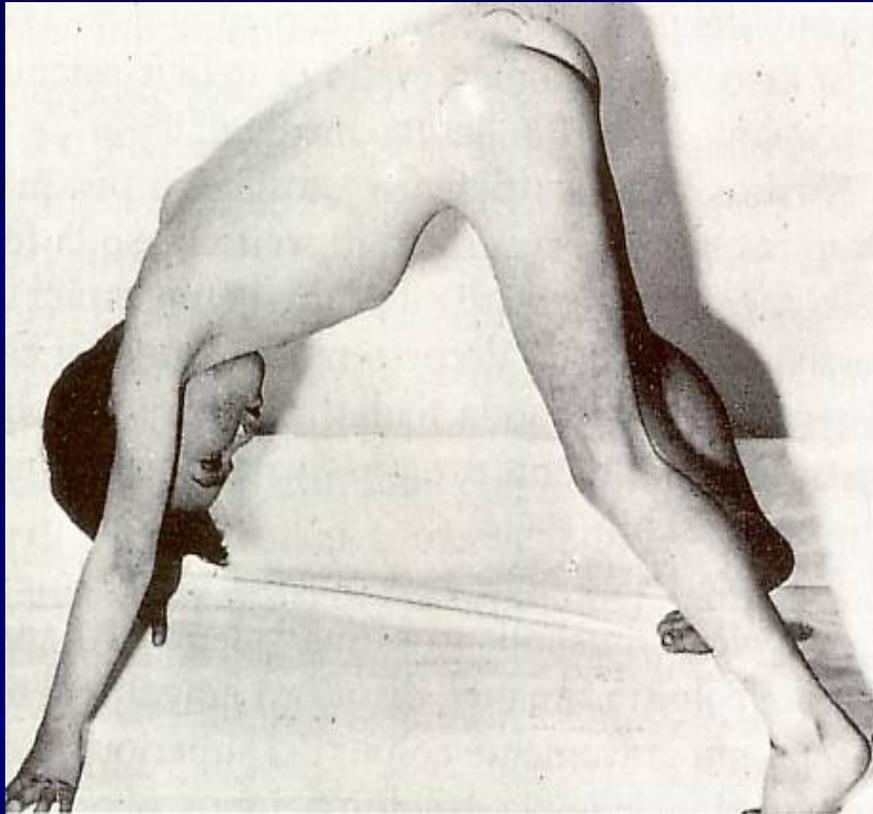


Fig. 15-1. Segno di Gower. Il bambino deve usare le mani per potersi alzare dalla posizione seduta. (Riprodotta da Siegel IM: *Clinical management of muscle disease*, London, 1977, William Heinemann).

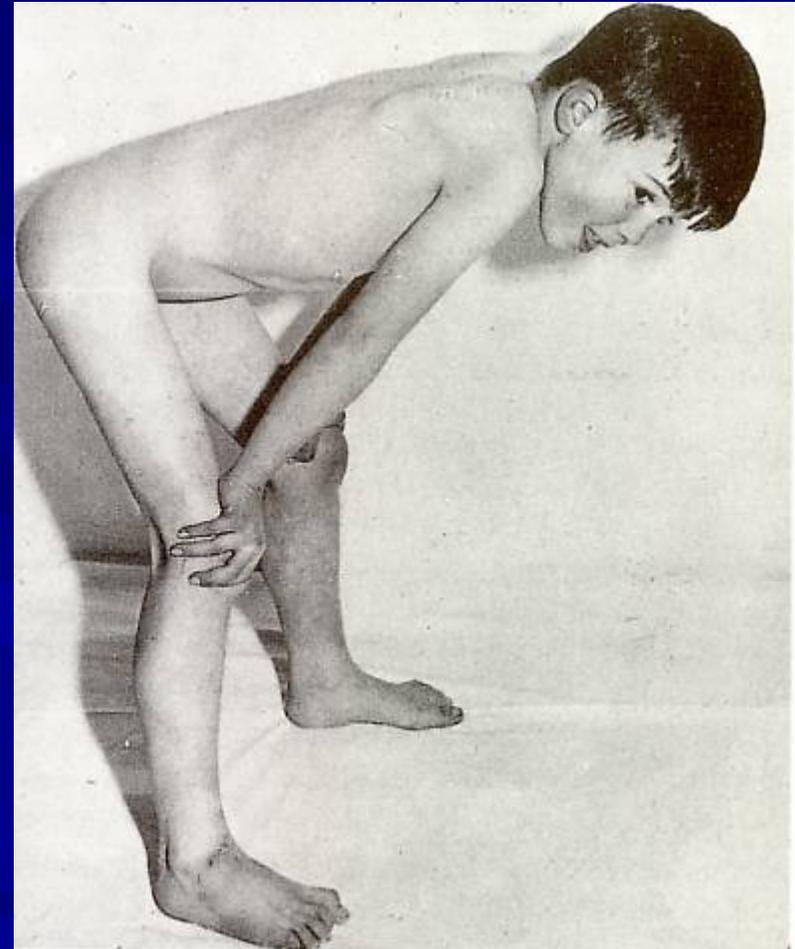
Segno di Gower :
arrampicata per passare
dalla stazione seduta a
quella eretta



Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne



Segno di Gower



Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne

CARATTERISTICHE CLINICHE

- Ha difficoltà nel salire le scale
- Non è mai in grado di correre normalmente e lo fa con ondeggiamento alla Trendelenburg
- Ha difficoltà a stare in piedi su una sola gamba a saltare o a saltellare
- Ha dolore da fatica ai polpacci

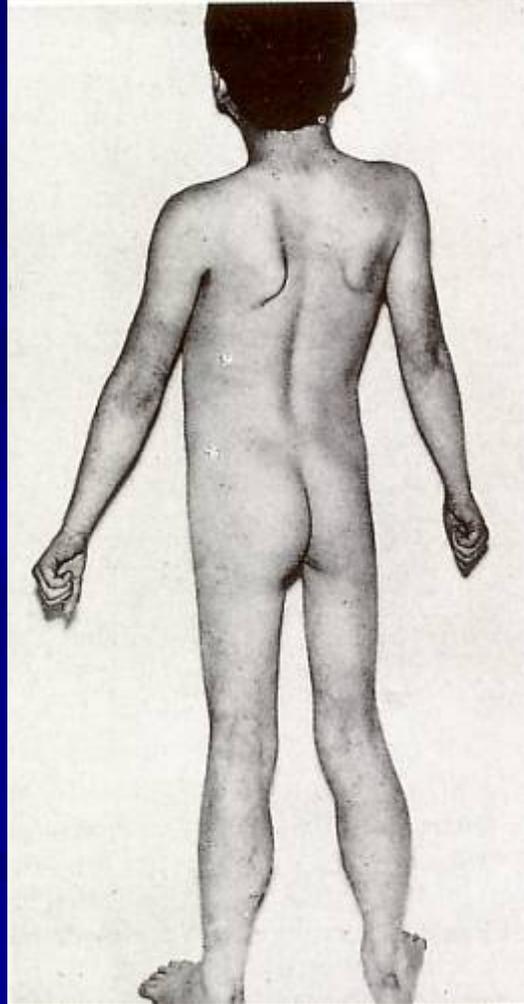
Tutto ciò è dovuto all'indebolimento muscolare , il cui grado dipende dall'età del paziente.

Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne

La muscolatura prossimale si indebolisce prima di quella distale, per cui :

- Inizialmente abbiamo **ipostenia dei muscoli glutei e dei quadricipiti** poi rapidamente interessa i flessori dorsali del piede (quello che più a lungo conserva la propria forza è il muscolo tibiale posteriore : questa distribuzione dell'ipostenia determina una deformità in equino- varismo del piede)
- **I muscoli del polpaccio, a volte anche il deltoide** possono restare particolarmente pronunciati ed il loro rilievo, conferisce il tipico **aspetto pseudoipertrofico** dovuto all'accumulo di tessuto adiposo e fibroso (anche se aumentati di volume i muscoli non risultano più forti che di norma e danno alla palpazione una tipica sensazione gommosa e si mostrano sporgenti quando si contraggono) 

Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne



Pseudoipertrofia
dei polpacci



Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne

- Nel cingolo superiore sono colpiti inizialmente la parte inferiore e media del m. trapezio, il gran dentato, i pettorali il grande dorsale e più tardi i flessori del gomito.
L'indebolimento del cingolo scapolare può essere provato con il "segno di Meryon" →
(Il "segno di Meryon" viene provocato sollevando il bambino con un braccio posto intorno al torace. Un bambino normale contrae i muscoli periarticolari della spalla per aumentare la stabilità articolare e facilitare il sollevamento. In un bambino affetto da distrofia muscolare, invece, le braccia si abducono a causa della grave ipostenia dei muscoli abduttori prima di cadere tra le braccia dell'esaminatore, a meno che il torace non venga stretto fortemente.)



Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne

CARATTERISTICHE CLINICHE

- I riflessi tendinei mostrano un'insolita modalità di interessamento :
 - . i riflessi degli arti sup. ed il rotuleo scompaiono precocemente
 - . il riflesso Achilleo è conservato sino agli stadi tardivi e può apparire vivace
 - . il riflesso plantare resta in flessione

Il decorso della malattia è lento ma inesorabile

- Fra i 10-15 anni di età il paziente perde la capacità di deambulare e viene confinato in una sedia a rotelle
(la perdita della capacità di deambulare spesso viene accelerata dalla necessità di un periodo più o meno lungo di immobilizzazione derivante da una malattia febbrile o dal trattamento di una frattura)

Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne

CARATTERISTICHE CLINICHE

- Una volta confinato in una sedia a rotelle il paziente sviluppa rapidamente **contratture** dei m. flessori della anche, del gastrocnemio e in minor grado dei flessori del ginocchio.
- E di conseguenza **deformità permanenti**
 - in flessione dei gomiti, delle anche e delle ginocchia
 - in equino-varismo dei piedi
 - scoliosi (inizialmente mobile e successivamente fissa)

deformità che sono probabilmente frutto di una combinazione di effetti derivanti dalla postura e dallo squilibrio fra muscoli antagonisti.



Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne

CARATTERISTICHE CLINICHE

- *Alla fine* anche la sedia a rotelle non è più idonea ed *il bambino giace confinato nel letto con insufficienza muscolare estesa*. Solo i muscoli della faccia, della respirazione e della deglutizione restano integri.
- Si associa un *modico grado di deficit psichico* con un quoziente intellettivo medio di 85%
- Verso la seconda decade di vita si verifica di solito **L'EXITUS**
 - per interessamento del muscolo cardiaco
 - infezioni respiratorie

Tab. 19.4 Suddivisione della malattia in stadi (Zellweger)

Capacità di camminare	}	Capacità di salire le scale	}	Capacità di salire le scale senza l'aiuto del corrimano
		Capacità di salire le scale solo se aiutato da un'altra persona		Capacità di salire le scale con l'aiuto del corrimano, ma lentamente e con fatica
				Capacità di sollevarsi da una sedia standard indipendentemente
				Incapacità di sollevarsi da una sedia standard indipendentemente

Confinato prevalentemente nella sedia a rotelle, con capacità di camminare per 50 metri in un percorso senza dislivelli, abitualmente con l'aiuto di un sostegno

Confinato nella sedia a rotelle	}	Indipendente in modesti movimenti di trasferimento (dalla sedia al letto, dalla sedia alla toilette)	}	Può mantenersi eretto nella stazione seduta indipendentemente
		Dipendente anche nei movimenti modesti di trasferimento		a) Non può mantenersi eretto nella stazione seduta indipendentemente
				b) Non può sollevare le braccia per 20 cm dalla loro posizione di riposo

Confinato a letto non può usare la sedia a rotelle

Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne

DIAGNOSI

- ✓ Caratteristiche cliniche
- ✓ Aumento degli enzimi plasmatici :

aldolasi

transaminasi

creatinfosfochinasi (**CPK**) in particolar modo

Valori normali : < 3.5 micromoli di creatina formata per ora per ml di plasma o
60 UI (micromoli/min) per litro

Nelle fasi precoci della malattia : centinaia di volte i livelli normali e
possono già essere elevati precocemente dopo
la nascita prima dei segni di debolezza muscolare

Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne

DIAGNOSI

- ✓ **Biopsia muscolare** : presenza di fibre degenerate e necrotiche assieme a fibre rigenerate e depositi di tessuto fibroadiposo
(questi dati sono presenti ancora prima dei segni clinici)
- ✓ **Elettromiografia (EMG)** : mostra un pattern caratterizzato da bassa ampiezza, breve durata e potenziali polifasici
(è un valido mezzo diagnostico aggiuntivo nei casi dubbi)

Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne

TRATTAMENTO

Non esiste un trattamento specifico, sebbene il riconoscimento della distrofia come mancanza di una proteina apra la prospettiva della correzione dell'anomalia muscolare in futuro.

E' utile

- il mantenimento della completa motilità passiva delle articolazioni per rallentare la progressione verso le deformazioni dello scheletro conseguenti alle contratture
- esercizi attivi concentrati sui muscoli più deboli

E' PIU' FACILE MANTENERE LA CAPACITA' DI DEAMBULARE, PIUTTOSTO CHE RECUPERARLA, UNA VOLTA PERDUTA.

- incoraggiamento a ridurre al minimo i periodi di immobilità

Distrofia muscolare pseudoipertrofica di Duchenne

TRATTAMENTO

- prevenzione dell'obesità con adeguati provvedimenti dietetici
- utilizzo di docce per la notte per assicurare una posizione corretta
- utilizzo di tutori leggeri per consentire la deambulazione quando il bambino è ancora in grado di mantenere la posizione eretta, ma riesce a camminare solo con grande difficoltà.
- **tenotomie o allungamenti tendinei**
per correggere deformità in flessione delle anche, delle ginocchia ed in equino-varismo dei piedi
N.B. - prima dell'intervento sono necessarie prove di funzionalità respiratoria e cardiaca
 - l'anestesia con succinilcolina e alotano deve essere evitata per possibilità di arresto cardiaco da iperpatassiemia
- **adeguato supporto psicologico al paziente e alla famiglia**