

Uloga fizioterapije kod Duchenneove mišićne distrofije

Stolnik, Dorotea

Undergraduate thesis / Završni rad

2023

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University North / Sveučilište Sjever**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:122:758928>

Rights / Prava: [In copyright](#)/[Zaštićeno autorskim pravom.](#)

Download date / Datum preuzimanja: **2024-09-14**



Repository / Repozitorij:

[University North Digital Repository](#)





**Sveučilište
Sjever**

Završni rad 272/FIZ/2023

**Uloga fizioterapije kod
Duchenneove mišićne distrofije**

Dorotea Stolnik, 0336046383

Varaždin, rujan 2023. godine



**Sveučilište
Sjever**

Završni rad 272/FIZ/2023

**Uloga fizioterapije kod
Duchenneove mišićne distrofije**

Student

Dorotea Stolnik, 0336046383

Mentor

Željka Kopjar, mag.physioth.

Varaždin, rujan 2023. godine

Prijava završnog rada

Definiranje teme završnog rada i povjerenstva

ODJEL	Odjel za fizioterapiju		
STUDIJ	preddiplomski stručni studij Fizioterapija		<input type="button" value="▼"/>
PRISTUPNIK	Dorothea Stolnik	JMBAG	0336046383
DATUM	11.09.2023.	KOLEGIJ	Fizioterapija II
NASLOV RADA	Uloga fizioterapije kod Duchenneove mišićne distrofije		
NASLOV RADA NA ENGL. JEZIKU	The role of physiotherapy in Duchenne muscular dystrophy		
MENTOR	Željka Kopjar, mag physioth	ZVANJE	predavač
ČLANOVI POVJERENSTVA	1. Marija Arapović, pred., predsjednik		
	2. Željka Kopjar, pred., mentor		
	3. Anica Kuzmić, pred., član		
	4. Vesna Hodlić, pred., zamjenski član		
	5. _____		

Zadatak završnog rada

BROJ	272/FIZ/2023
OPIS	

Duchenneova mišićna distrofija je genetski poremećaj karakteriziran progresivnim slabljenjem svih mišića. Uzrok tome je nedostatak distrofina, a manifestira se postepenim gubitkom mišićne snage, respiratorne funkcije i kardiomiopatijama. Bolest se javlja samo u dječaka. Ne postoji određena terapija za Duchenneovu mišićnu distrofiju stoga važnu ulogu imaju fizikalna terapija i rehabilitacija. Najbitnije je pasivno istezanje, koje se provodi od strane fizioterapeuta, odmah pri dijagnosticiranju. Istezanje pomaže u zadržavanju obima pokreta zglobova i produljuje mobilnu fazu pacijenta. Također se provode vježbe pravilnog držanja sa ciljem preveniranja skolioze koja kasnije dovodi do poteškoća s disanjem. Vježbe disanja provode se od samog postavljanja dijagnoze, a progresijom bolesti, kada pacijent više nije u stanju sam hodati ili održavati sjedeći stav, zahvaćena je i glatka muskulatura respiratornoga sustava, a glavni ciljevi respiratorne terapije su usporiti smanjenje vitalnog kapaciteta. Fizikalna terapija kod Duchenneove distrofije provodi se programirano, svakodnevno od strane fizioterapeuta, te kao takva produljuje i poboljšava kvalitetu života pacijenta.

ZADATAK URUČEN 11.09.2023.



POTPIS MENTORA

PREDGOVOR

Zahvaljujem se svojoj mentorici, mag.physioth. Željki Kopjar, što je pristala biti moja mentorica, te na ažurnosti, suradnji i pomoći pri izradu ovog završnog rada. Hvala i za svo prenjeno znanje kroz ovo trogodišnje školovanje.

Najviše se želim zahvaliti svojim roditeljima, tati Ivici i mami Ružici, te braći Vladimiru i Luki koji su se odrekli puno toga da mi omoguće školovanje i bez njih nebih bila ovdje gdje sam sad.

Rad posvećujem svome ocu!

SAŽETAK

Duchenneova mišićna distrofija je genetski poremećaj karakteriziran progresivnim slabljenjem svih mišića. Uzrok tome je nedostatak distrofina, a manifestira se postepenim gubitkom mišićne snage, respiratorne funkcije i kardiomiopatijama. Bolest se javlja samo u dječaka. Ne postoji određena terapija za Duchenneovu mišićnu distrofiju stoga važnu ulogu imaju fizikalna terapija i rehabilitacija. Najbitnije je pasivno istezanje, koje se provodi od strane fizioterapeuta, odmah pri dijagnosticiranju. Istezanje pomaže u zadržavanju obima pokreta zglobova i produljuje mobilnu fazu pacijenta. Također se provode vježbe pravilnog držanja i to odmah pri dijagnosticiranju sa ciljem preveniranja nastupanja skolioze koja kasnije dovodi do poteškoća s disanjem. Vježbe disanja provode se od samog postavljanja dijagnoze, a progresijom bolesti, pacijent više nije u stanju sam hodati ili održavati sjedeći stav, potrebne su vježbe disanja jer je zahvaćena i glatka muskulatura respiratornoga sustava. Fizikalna terapija kod Duchenneove distrofije provodi se programirano, svakodnevno od strane fizioterapeuta, te kao takva produljuje i poboljšava kvalitetu života pacijenta.

Ključne riječi: Duchenneova mišićna distrofija, fizikalna terapija, liječenje

SUMMARY

Duchenne muscular dystrophy is a genetic disorder characterized by progressive weakening of all muscles. This is caused by a lack of dystrophin, and is manifested by a gradual loss of muscle strength, respiratory function and cardiomyopathies. The disease occurs only in boys. There is no specific therapy for Duchenne muscular dystrophy, so physical therapy and rehabilitation play an important role. The most important thing is passive stretching, which is carried out by a physiotherapist immediately upon diagnosis. Stretching helps maintain joint range of motion and prolongs the patient's mobile phase. Correct posture exercises are also carried out immediately upon diagnosis with the aim of preventing the onset of scoliosis, which later leads to breathing difficulties. When immobility occurs, when the patient is no longer able to walk or maintain a sitting position, breathing exercises are necessary because the smooth muscles of the respiratory system are also affected. Physical therapy for Duchenne dystrophy is carried out programmed, daily by a physiotherapist, and as such prolongs and improves the patient's quality of life.

Key words: Duchenne muscular dystrophy, physical therapy, treatment

POPIS KORIŠTENIH KRATICA

DMD- Duchenneova mišićna distrofija

NPR- naprimjer

CPK- kreatinfosfokinaza

MRC- Medical Research Council

MMT- manualni mišićni test

MFM- Motor function measure (skala motoričke procjene)

GPB-glosofaringealno disanje

SADRŽAJ

1.UVOD	1
2.DUCHENNEOVA MIŠIĆNA DISTROFIJA	2
2.1.Patofiziologija	3
2.2.Klinička slika	4
2.3.Dijagnoza	5
2.4.Liječenje	6
3.FIZIOTERAPIJSKA PROCJENA.....	9
3.1.Cilj fizioterapijske procjene.....	10
3.2.Funkcionalna procjena.....	11
3.3.Mišićni tonus.....	12
3.4.Reakcije ravnoteže	13
3.5.Pokretljivost ekstremiteta	14
3.6.Funkcionalne aktivnosti.....	15
3.7.Mjerenja i testovi.....	16
3.7.1.Manualni mišićni test.....	17
3.7.2.Bergov test ravnoteže.....	18
3.7.3.Šest minutni test hoda.....	19
3.7.4.Skala motoričke procjene.....	20
3.7.5.Rombergov test.....	21
4.FIZIOTERAPIJSKA INTERVENCIJA.....	22
4.1.Istezanje	22
4.1.1.Statičke vježbe istezanja	23
4.1.1.1.Vježbe u stojećem položaju.....	23
4.1.1.2.Vježbe na koljenima	24
4.1.1.3.Sjedeći položaj.....	24
4.1.1.4.Pronirani položaj.....	24
4.1.1.5.Supinirani položaj.....	25
4.2.Vježbe disanja	25
4.2.1.Vježbe dubokih udaha	26

4.2.2. Vježba-forsirano disanje prsnim košem	26
4.2.3. Vježbe disanja u kombinaciji sa pokretima ramenog pojasa i ruku	26
4.2.4. Vježbe disanja potpomognutim disanjem i kašljanjem	27
4.2.5. Vježbe disanja pomoću fluttera	27
4.2.6. Glosofaringealno disanje	27
4.2.7. Perkusija toraksa.....	28
4.2.8. Položajna drenaža	29
5. ZAKLJUČAK	30
6. LITERATURA	31
7. POPIS SLIKA	33

1. UVOD

Cilj ovog rada je prikazi cjelokupan fizioterapijski pristup kod osoba s Duchenneovom mišićnom distrofijom. Postoji nekoliko različitih vrsta mišićnih distrofija koje mogu biti progresivne, genetski uvjetovane, primarne degenerativne miopatije. One se razlikuju po težini oštećenja, lokalizaciji, razdoblju početka patološkog procesa. Mišićne distrofije mogle bi se podijeliti u nekoliko osnovnih vrsta distrofija, kojima je zajednička problematika poteškoće s kretanjem, hranjenjem i dišnim sustavom [1]. U X-vezane distrofije spadaju Duchenne, Becker, Emery-Dreifuss i Fascioskapulohumeralna mišićna distrofija. Kod Beckerove mišićne distrofije bolesnici osjećaju prve tegobe između 5. i 15. godine života. Kod Emery-Dreifuss mišićne distrofije javljaju se kontrakture na proksimalno dijelu gornjih ekstremiteta, te distalnom dijelu donjih ekstremiteta. Fascioskapulohumeralna mišićna distrofija zahvaća lične mišiće što dovodi do mlohavog izraza lica, te se javlja u oba spola, dok se Duchenneova mišićna distrofija javlja samo kod dječaka. Duchenneova mišićna distrofija je najčešći oblik mišićne distrofije. Recessivna je bolest i vezana za X-kromosom, te se iz tog razloga javlja samo kod dječaka. Učestalost bolesti je oko 30 na 100000 rođene muške djece. [2].

Duchenneova mišićna distrofija vrlo je složene sistematike čiji tijek bolesti vodi do postepenog slabljenja mišića i drugih sustava u tijelu, kao što su dišni i kardiovaskularni sustav. Fizioterapeut u fizioterapijskoj intervenciji kod osoba s DMD-om mora imati holistički pristup u rješavanju tegoba oboljelog. Takav pristup zahtjeva izrazito velik spektar znanja kod uzimanja anamneze i procjene koja će pomoći fizioterapeuti i ostalim članovima tima u usmjeravanju i donošenju kratkoročnih i dugoročnih ciljeva zajedno s bolesnikom, a ti ciljevi su temelj da se izradi plana i programa fizioterapijske intervencije [2].

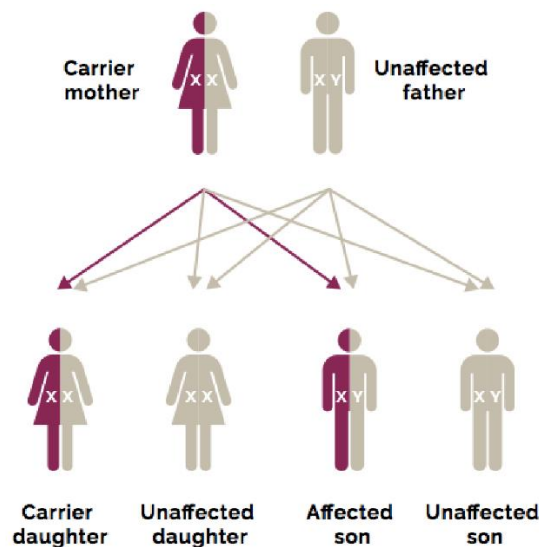
2. DUCHENNEOVA MIŠIĆNA DISTROFIJA

Duchenneova mišićna distrofija (DMD) recesivna je bolest vezana uz X-kromosom koja dovodi do propadanja poprečnoprugastih mišića. Naziva se i pseudohipertrofičnom mišićnom distrofijom. DMD se klasificira kao distrofinopatija, bolest mišića koja je posljedica nedostatak proteina koji se zove distrofin. Distrofin je dio kompleksa proteina i glikoproteina koji pridonosi stabilnosti sarkoleme[1]. DMD uzrokuje mutacije gena koji kodira distrofin, protein od 427 kilodaltona koji se nalazi na unutarnjoj površini sarkoleme (mišićne membrane). Distrofin je jedan od najvećih poznatih gena u ljudi, a nalazi se na kratkom kraku X-kromosoma. Mutacija u DMD genu ometa proizvodnju proteina distrofin-a, koji je potreban za stvaranje i održavanje zdravlja mišića. Nedostatak proteina distrofin-a u mišićnim stanicama dovodi da mišići postanu lomljivi i lako se oštećuju. Bolest je recesivna i vezana za X-kromosom, te stoga uglavnom pogađa muškarce, dok su žene prenosioci bolesti. Učestalost je bolesti oko 30 na 100000 rođene muške djece[3]. Međutim, neke žene mogu doživjeti različite stupnjeve simptoma i stoga se nazivaju manifestirajući nosioci. DMD se obično nasljeđuje kroz majku, međutim, u oko 25% slučajeva, bolest se kod ljudi javlja spontano koji nemaju obiteljsku povijest DMD-a. Ne postoji lijek za DMD, samo lijekovi, a terapija može pomoći u upravljanju pojedinim simptomima i potencijalno usporiti tijek bolesti [1]. Do pojave simptoma DMD-a dolazi u ranom djetinjstvu, obično između dobi od 3 i 5 godina. Rani znakovi Duchenne-a uključuju određen obrazac sjedenja, stajanja ili hodanja, te poteškoće u učenju i govoru. Slabost mišića obično počinje u kukovima, području zdjelice, natkoljenica i ramena. Listovi mogu biti povećani. Djeca s DMD-om obično razviju neobičan hod i imaju poteškoće u trčanju i penjanju uz stepenice. Neki imaju poteškoće kod ustajanja s poda, te obično koriste metodu poznatu kao Gowerov manevar ili Gowerov znak za "hod". Ruke stave na koljena da ih izravnavaju i tako se dignu[2]. DMD također može utjecati na učenje i pamćenje, kao i na komunikaciju i određena emocionalna stanja. Mali postotak dječaka sa DMD-om ima određeni stupanj poteškoće s učenjem, uključujući probleme u tri opća područja: pozornost, fokusiranje, verbalno učenje, pamćenje i emocionalna interakcija. Slabost mišića se pogoršava s starenjem i širi se na trup, ruke i noge. Dok napredovanje bolesti varira, dječaci gube sposobnost hodanja i postanu vezani za invalidska kolica u dobi do 12 godina. Kod navršene 10 godine života, dijafragma i drugi mišići koji su potrebni za disanje postaju sve slabiji, te pluća postaju manje učinkovita u kretanju zraka unutra i van. Znakovi slabe respiratorne funkcije mogu uključivati glavobolje, poteškoće s koncentracijom, nemogućnost spavanja i noćne more [2]. Srčani i dišni problemi počinju u tinejdžerskim godinama i može dovesti do ozbiljnih komplikacija. Oslabljeni respiratorni mišići

otežavaju kašalj, što dovodi do povećanog rizika od respiratornih infekcija. Blaga prehlada može brzo napredovati do upale pluća. Zahvaljujući napretku kardiološke i respiratorne medicine, životni vijek osoba s DMD-om je u porastu i mnoge mlade odrasle osobe s DMD-om pohađaju fakultet, imaju karijere, oženjeni u i imaju djecu. Osobe s DMD-om sve češće dožive svoju 30-tu godinu, a ima i slučajeva gdje osobe dožive 40 i 50 godina [3].

2.1. Patofiziologija

Distrofin je dio velikog kompleksa proteina i glikoproteina. Nalazi se na citoplazmatskoj strani sarkoleme i veže se s F-aktinom i beta-distroglikanom. Beta-distroglikan stvara kompleks s alfa-distroglikanom, koji se veže na laminin u izvanstaničnom matriksu [3]. DMD je genetski uvjetovana bolest koja se prenosi s majke na sinove. Preostala jedna trećina slučajeva DMD-a uzrokovana je spontanom mutacijama koje se javljaju u kromosomu X (prikazano na slici 2.1.1.) [3].



Slika 2.1.1. Prikazuje mutaciju gena X-kromosoma

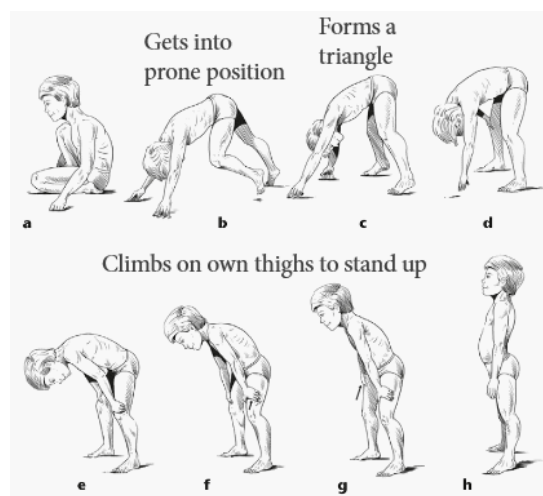
Izvor: [<https://www.duchenne.com/hcp/dmd-overview/role-genetics-dmd>]

Laminin ima molekularnu strukturu u obliku križa s jednim teškim i dvama lakim lancima. Transmembranski proteini sarkoglikani također se vežu za distrofin. Svi ti proteini tvore distrofinski kompleks. Čini se da distrofin-glikoproteinski kompleks pridonosi stabilnosti sarkoleme, premda funkcija pojedinih dijelova kompleksa nije potpuno objašnjena. Nadostatak jednoga proteina u kompleksu uzrokuje poremećaj u ostalim dijelovima kompleksa, npr. nedostatak distrofina u DMD-u može dovesti do gubitka sarkoglikana i distroglikana, a

primarni gubitak pojedinog sarkoglikana u zdjelično-ramenoj pojasnoj mišićnoj distrofiji koja zahvaća udove uzrokuje sekundarni gubitak ostalih sarkoglikana u membrani. U oba slučaja poremećaji distrofin-glikoproteinskog kompleksa slabe sarkolemu, te dovodi do razdora membrane i do nekroze mišićnih vlakana. Ovakav se slijed ponavlja tijekom života bolesnika s mišićnom distrofijom [4].

2.2. Klinička slika

DMD je prisutan od rođenja. Dijete je hipotonično, teže puzi, teže ustaje. Bolest se najčešće dijagnosticira kad dijete ne prohoda na vrijeme. Dječaci često padaju, otežano se penju uz stube i ne mogu slijediti svoje vršnjake tijekom igre. Oboljeli teže ustaju s poda, otežano hodaju, gegaju se u hodu, teže se penju uz stube, otežano trče i ne skaču normalno. Pri ustajanju upotrebljavaju ruke kojima se oslanja na podlogu i na vlastito tijelo (potkoljenice, natkoljenice, kukovi) kako bi se uspravio Gowersov manevar kao što se vidi na slici 2.2.2 [1].



Slika 2.2.2. Prikazuje Gowersov manevar

Izvor:

[\[https://www.google.hr/search?sca_esv=561038293&q=gowers+maneuver&tbm=isch&source=lnms&sa=X&ved=2ahUKEwjvs7j2qoKBAxW3_rsIHe3CDbkQ0pQJegQICRAB&biw=2560&bih=1323&dpr=1#imgsrc=6Y6_h1gNxe7K6M\]](https://www.google.hr/search?sca_esv=561038293&q=gowers+maneuver&tbm=isch&source=lnms&sa=X&ved=2ahUKEwjvs7j2qoKBAxW3_rsIHe3CDbkQ0pQJegQICRAB&biw=2560&bih=1323&dpr=1#imgsrc=6Y6_h1gNxe7K6M)

Kontraktura Ahilove tetive uzrokuje hodaње na prstima, a zbog fleksijske kontrakture u kukovima dolazi do pojačane lordoze u slabinskom području. Trbuh je izbočen prema naprijed,

a lopatice strše poput krila (scapulae alatae). Potkoljениčni mišići dobivaju na volumenu na račun vezivnog i masnog tkiva (pseudohipertrofija). Gubitak mišićne snage je progresivan, a najizraženiji je na proksimalnim mišićima udova i fleksorima vrata. Vratni mišići oslabe i glava pada prema naprijed. Teže su zahvaćeni mišići nogu nego ruku. Između 8. i 10. godine života potrebni su steznici kako bi se omogućilo hodanje, napreduju kontrakture zglobova koje otežavaju fleksiju kukova i ekstenziju koljena, laktova i zapešća. Simptomi se pogoršavaju tijekom produljenja ležanja ili sjedenja. Oko 12. godine života većina bolesnika završi u invalidskim kolicima. Kontrakture postaju fiksirane, apogresivna skolioza koja često nastaje može biti povezana s bolovima [5]. Deformacije prsnog kosa (kifoza i skolioza) pogoršavaju plućnu funkciju koja je već oštećena mišićnom slabošću. U dobi između 16. i 18. godine bolesnici su vrlo skloni oboljevanju od teških i često smrtonosnih plućnih upala. Kod većine se bolesnika nalaze srčana i intelektualna oštećenja. Smrt najčešće nastupa zbog pneumonije [6].

2.3. Dijagnoza

Pravovremeno postavljanje dijagnoze ključni je aspekt u liječenju i rehabilitaciji DMD. , a sam dijagnostički proces morao bi započeti čim se uoče tipični znakovi i simptomi, kao što su hodanje po prstima, teškoće sa penjenjem po stepenicama, slabost, Gowersov znak [7].

Koncentracija CPK povećana je 20-100 puta iznad normalnih vrijednosti nakon rođenja, a poslije se smanjuje zbog neaktivnosti i smanjenja mišićne mase. Elektromiografija pokazuje znakove miopatije. Elektromiografski se može naći spontana aktivnost u obliku fibrilacijskih potencijala i pozitivnih denervacijskih potencijala, a pri slaboj ili umjerenoj kontrakciji javlja se nagla pojava interferirajućega intervacijskog uzorka. Akcijski su potencijali kratkog trajanja i niske amplitude (ispod 1 mV), znatno je povećan postotak polifazičnih potencijala. Progresijom bolesti postupno se smanjuje intervacijski uzorak [6]. Biopsija mišića pokazuje degenerirana mišićna vlakna različite veličine, skupine nekrotičnih vlakana i vlakana koja regeneriraju [6]. Tijekom napredovanja bolesti mišićna vlakna zamjenjuju masno i vezivno tkivo. Biopsija mišića nije potrebna za dijagnozu DMD-a za većinu pacijenata i indicirana je samo kada se ne otkriju mutacije korištenjem MLPA ili Sanger sekvenciranja. U tim je slučajevima svrha mišićne biopsije procijeniti je li distrofin pravilno lokaliziran (upotrebom imunofluorescentne analize) ili odsutan/smanjen (upotrebom Western blottinga i imunofluorescencije, odsutne razine dijagnosticiraju DMD) ili ima promijenjenu veličinu (upotrebom Western blottinga, promijenjena veličina dijagnosticira BMD). Često su ti slučajevi

uzrokovani dubokim intronskim mutacijama i mRNA se može izolirati iz biopsije za daljnju analizu. Skrb se može započeti kod onih bez identificirane uzročne mutacije međutim, genetsko savjetovanje je izazovnije i nije jasno je li pacijent prigodan za terapije specifične za mutacije. Značajno je da je analiza proteina distrofina Western blottingom ili imunofluorescentnom analizom izazovna zbog velike molekularne veličine i niske zastupljenosti distrofina. Kao takav, nije široko dostupan u dijagnostičkom okruženju u zemljama s niskim i srednjim prihodima [1]. Aktivnost kreatinfosfokinaze (CPK) u mišiću je smanjena, dok je u serumu povećana. Mjerenje razine CPK u plazmi iz osušenih mrlja krvi je izvedivo i može se koristiti za otkrivanje DMD-a kod novorođenčadi. Vrijednost CPK određuje se ujutro, natašte i u mirovanju, jer se mišićni rad povisuje. U onih s povišenim razinama CPK, potrebno je koristiti testiranje na mutacije DMD-a za potvrdu dijagnoze. Dijagnoza Duchenneove distrofije može se postaviti na temelju nalaza nedostatka distrofina u mišićnom tkivu dobivenom biopsijom ili analizom mutacija u leukocitima periferne krvi [7].

2.4. Liječenje

Liječenje bolesnika s DMD mora se temeljiti na multidisciplinarnom i holističkom pristupu. Tim se sastoji od neurologa, kardiologa, ortopeda, fizijataru, pulmologa, fizioterapeuta, radnog terapeuta, socijalnog radnika. Također je bitna edukacija obitelji osoba oboljelih od DMD koje je potrebno istinito informirati o stvarnom stanju pacijenta, o dostupnosti i načinima liječenja, rehabilitacije i habilitacije, operacijskim zahvatima te o prognozi i tijeku stanja [8].

Ne postoji liječenje progresivne mišićne distrofije. Prednizon u dozi od 0.75 mg/kg na dan usporava progresiju Duchenneove distrofije tijekom nekoliko godina. Neki bolesnici ne podnose terapiju glukokortikosteroidima. U liječenju vrlo je bitna fizikalna terapija, odnosno primjena ortoza. Izostanak uspjeha fizikalnih mjera liječenja inducira ortopedsko-kirurški zahvat na stopalu, obično na mekim tkivima, a stabilizacijski zahvat na zglobovima se rijeđe poduzima [8]. Najčešće se radi o produženju Ahilove tetive zbog kontrakture troglavoga lisnog mišića, uz eventualnu stražnju kapsulotomiju gornjeg nožnog zgloba. Ortopedsko-kirurške intervencije koljena i kuka su rijeđe, a na gornjim udovima nisu praktične. Stabilizirajuće operacije na kralježnici (spondilodeza) također su indicirane, i radi olakšavanja sjedećeg položaja, a i iz potrebe održavanja respiratornih funkcija. Kada se odrađuje operacije potrebno ih je odraditi sve u istom aktu (anesteziji). Nakon svake operacije, potrebno je rano skidanje imobilizacije, puno rani nego naprimjer kod peronealne mišićne atrofije. Kod progresivne

mišićne distrofije treba započeti pasivnim, pasivno-aktivnim, te aktivnim vježbama čim nestane kirurška bol, jer mišići brzo propadaju. fizikalne mjere liječenja nesmiju se preforsirati jer se takvi bolesnici jako brzo umaraju. Potporna njega uključuje pravilnu prehranu, doziranu vježbanjem. Svrha je održati kondiciju mišića i spriječiti kontrakture. Treba primjeniti proteze koje pomažu kod hodanja kako bi bolesnik što dulje hodao [9]. Kada bolesnik završi u invalidskim kolicima, brzo napreduju kontrakture i deformacije kostiju. Najvažnije je psihologijsko vođenje bolesnika i članova njegove obitelji. Liječenje je usredotočeno na terapiju glukokortikoidima, prevenciju kontraktura i medicinsku skrb za kardiomiopatiju i respiratorni kompromis. [9]

1. Terapija glukokortikoidima smanjuje brzinu apoptoze miofibra i može usporiti nekrozu miofibra. Prednizon se koristi kod pacijenata starijih od četiri godine kod kojih mišićna funkcija opada ili se nalazi na platou. Prednizon se preporučuje u dozi od (0,75 mg/kg na dan ili 10 mg/kg na tjedan daje se tijekom vikenda). Istraživanja su pokazala da je liječenje glukokortikoidima povezano s poboljšanom plućnom funkcijom, odgođeni razvoj skolioze smanjuje učestalost i progresiju kardiomiopatije i ukupni poboljšani mortalitet [8].
2. Zatajenje srca liječi se digoksinima i diureticima kao i kod drugih bolesnika s kardiomiopatijom. Nadzor se sastoji od kardiološke procjene s EKG-om i ehokardiogramom. To treba učiniti u vrijeme dijagnoze ili do dobi od 6 godina. Rutinski nadzor treba provoditi jednom svake dvije godine do dobi od 10 godina, a nakon toga jednom godišnje. Ako su prisutni dokazi o kardiomiopatiji, indiciran je nadzor svakih šest mjeseci [9].
3. Plućna funkcija mora se ispitati prije isključivog korištenja invalidskih kolica. Ovo treba ponoviti dvaput godišnje nakon što pacijent navrš 12 godina, mora koristiti invalidska kolica ili se utvrdi da je vitalni kapacitet manji od 80% predviđenog [8].
4. Fizioterapija za sprječavanje kontraktura glavni je oslonac ortopedskih intervencija. Ovisno o zahtjevima pacijenta, mogu se koristiti pasivne vježbe istezanja, plastična ortoza za gležanj i stopalo tijekom spavanja, dugi steznici za noge kao pomoć pri kretanju. Kod uznapredovale bolesti može biti potrebna operacija za otpuštanje kontraktura. Kirurgija za ispravljanje skolioze može poboljšati funkciju pluća [9].
5. Pacijenti su u opasnosti od pothranjenosti, uključujući pretilost. Kalcij i vitamin D trebaju se nadopuniti kako bi se spriječila osteoporoza [9].

6. Svi pacijenti bi trebali sudjelovati u laganoj tjelovježbi kako bi se spriječila atrofija. Preporuča se kombinacija vježbi u bazenu i rekreacijskih vježbi. Aktivnost treba smanjiti ako se primijeti mioglobinurija ili se razvije značajna bol u mišićima [10].

3. FIZIOTERAPIJSKA PROCJENA

Fizioterapija je ključna za liječenje Duchenneove mišićne distrofije. Fizioterapeut posjeduje vještine i znanja za provođenje fizioterapijske procjene, čime prikuplja subjektivne i objektivne informacije važne za planiranje i praćenje fizioterapeutskog procesa. Fizioterapijska procjena donosi se na temelju informacija prikupljenih od bolesnika, kao i iz drugih bitnih izvora i kliničkih testova i pretraga. Svrha joj je dati uvid u stanje bolesnikova stanja. Tijekom procjene fizioterapeut je dužan držati se zakonskih i etičkih morala. Fizioterapeuti rade s roditeljima i daju im informacije i manuelne vještine koje će biti od pomoći djetetu. Važno je identificirati oštećenja, ograničenja aktivnosti ili ograničenja sudjelovanja koja se trebaju riješiti fizikalnom terapijom. Fizioterapijska procjena DMD bolesnika ključna je komponenta u razvoju individualiziranog terapijskog plana. Ova procjena omogućuje fizioterapeutu da razumije trenutno stanje pacijenta, identificira specifične potrebe i ciljeve terapije te osmisli plan vježbanja i intervencija koje će poboljšati funkcionalnost i kvalitetu života pacijenta. Stoga postoji nekoliko važnih koraka i komponenata općenite fizioterapijske procjene neuroloških bolesnika [11].

Kod fizioterapijske procjene prvo radimo klinički pregled, a to je procjena motoričke funkcije, snage mišića, opsega pokreta i eventualnih kontrakturnih deformacija. Procjena funkcionalne sposobnosti u obavljanju svakodnevnih aktivnosti. Ako je pacijent još uvijek sposoban hodati radi se procjena hoda, važno je procijeniti način hoda, stabilnost, moguće kompenzacije i potrebu za pomagalicama. Mišićna snaga ispituje se korištenjem specifičnih testova snage mišića kako bi se utvrdilo koje su mišićne skupine posebno pogođene. Funkcionalna procjena je procjena funkcionalne sposobnosti, uključujući sposobnost samoposluživanja, obavljanja svakodnevnih aktivnosti, kao i sudjelovanje u školi ili radu. Procjena kontrakturnih deformacija je identifikacija i praćenje eventualnih kontrakturnih deformacija zglobova te planiranje intervencija kako bi se smanjile ili spriječile [10]. Procjena disanja ispituje se praćenjem mogućih problema s disanjem i procjena potrebe za respiratornom podrškom. Procjena mišićne mase i tjelesne kompozicije uključuje praćenje promjena u mišićnoj masi i tjelesnoj kompoziciji te planiranje terapijskih intervencija kao što su vježbe i prehrana. Planiranje terapije služi nam za izradu individualiziranog programa vježbanja i fizioterapije koji će se prilagoditi pacijentovim potrebama i trenutnom stanju. Jedan od najbitnijih dijelova fizioterapijske procjene je edukacija pacijenta i obitelji o važnosti redovitih vježbi, prevenciji komplikacija, pravilnom rukovanju pomagalicama te općenito o upravljanju Duchenneovom mišićnom bolešću. Na kraju procesa obavezno se radi praćenje napretka, što

nam daje uvid u napredak pacijenta kako bi se prilagodili terapijski planovi prema postignutim rezultatima [11].

3.1. Cilj fizioterapijske procjene

Cilj fizioterapijske procjene kod Duchenneove mišićne distrofije (DMD) je pružiti sveobuhvatan uvid u fizičko stanje pacijenta s ciljem razumijevanja specifičnih mišićnih slabosti, funkcionalnih ograničenja i komplikacija koje proizlaze iz ove genetske bolesti. Ova procjena omogućuje razvoj individualiziranog terapijskog plana usmjerenog na održavanje i poboljšanje kvalitete života pacijenta, očuvanje funkcionalne sposobnosti te sprječavanje komplikacija [11]. Ključni ciljevi fizioterapijske procjene kod DMD uključuju:

1. Procjena mišićne snage i funkcionalnosti: utvrđivanje stupnja mišićne slabosti u različitim mišićnim skupinama kako bi se identificirale ključne slabosti i problematična područja [12].
2. Identifikacija kontraktornih deformacija: prepoznavanje kontraktornih deformacija zglobova i procjena njihovog utjecaja na opseg pokreta i funkcionalnost.
3. Ocjenjivanje hodanja: analiza obrasca hodanja, ravnoteže, koraka i potrebe za pomagalicama kako bi se osigurala optimalna pokretljivost i sigurnost pri hodanju.
4. Praćenje respiratornih funkcija: procjena sposobnosti disanja i praćenje potencijalnih problema s dišnim funkcijama te prepoznavanje potrebe za eventualnom respiratornom podrškom [11].
5. Ocjenjivanje funkcionalnosti: razgovor s pacijentom i obitelji o svakodnevnim izazovima i ciljevima te postavljanje realnih funkcionalnih ciljeva terapije.
6. Planiranje vježbi i terapije: razvoj terapijskog plana koji uključuje vježbe za očuvanje mišićne mase, poboljšanje opsega pokreta, poticanje aerobne sposobnosti i jačanje funkcionalnosti [11].
7. Edukacija o pravilnoj posturi i kretanju: pružanje savjeta o pravilnoj posturi, tehnikama kretanja, prevenciji kontraktornih deformacija te načinima očuvanja sigurnosti i mobilnosti.
8. Prilagodbe i pomagala: preporučivanje pomagala poput ortoza, hodalice ili invalidskih kolica ako je potrebno za održavanje autonomije i sigurnosti.
9. Evaluacija: mjerenje ishoda fizioterapijskog postupka. Na temelju rezultata mjerenja učinka vježbi donosi se zaključak o nastavku ili prekidu terapijskih vježbi. Procjena

ishoda dobiva se usporedbom podataka iz bolesničke dokumentacije. Uspoređuje se nalaz početnog i završnog funkcionalnog statusa bolesnika. Ako prethodno nije provedena funkcionalna procjena, evaluacija se ne može provesti [12].

10. Sudjelovanje pacijenta i obitelji: osiguranje da pacijent i obitelj aktivno sudjeluju u postavljanju ciljeva terapije te razumiju važnost redovitog vježbanja i održavanja funkcionalnosti [13].

Cilj fizioterapijske procjene kod DMD je pružiti sveobuhvatan okvir za razvoj terapijskog plana koji će pomoći pacijentu da održi što više funkcionalne sposobnosti, smanji rizik od komplikacija i živi što kvalitetnijim životom unatoč izazovima ove bolesti [13].

3.2. Funkcionalna procjena

Funkcionalna procjena za Duchenneovu mišićnu distrofiju (DMD) usmjerena je na analizu sposobnosti pacijenta da obavlja svakodnevne aktivnosti, težinu funkcionalnih ograničenja i identifikaciju specifičnih problema s kojima se pacijent suočava. Ova procjena pomaže razumjeti kako bolest utječe na pacijentovu funkcionalnost i omogućuje razvoj terapijskih strategija za održavanje što bolje kvalitete života [12], koji se uključuju u terapiju su bitni i potrebni za svakodnevni život, a to su:

1. Oblačenje i svlačenje: procjena pacijentove sposobnosti da samostalno oblači i svlači odjeću te identifikiranje eventualnih problema i potreba za prilagodbama.
2. Hodanje i mobilnost: analiza pacijentove sposobnosti hodanja, opsega pokreta, ravnoteže i stabilnosti. Procjena potrebe za pomagalicama ili prilagodbama.
3. Samoposluživanje: procjena pacijentove sposobnosti da samostalno obavlja osnovne dnevne aktivnosti kao što su jelo, piće, pranje ruku i lica.
4. Toaletne navike: procjena sposobnosti obavljanja higijenskih navika kao što su odlazak na WC, pranje i samostalno održavanje higijene.
5. Transferi: analiza pacijentove sposobnosti za sjedenje, stajanje, ležanje i promjenu položaja te identifikacija potreba za podrškom ili pomagalicama.
6. Sudjelovanje u školi/radu: procjena kako bolest utječe na sposobnost pacijenta da sudjeluje u školskim ili radnim aktivnostima te identifikacija potrebe za prilagodbama okoline.
7. Društvena aktivnost: analiza pacijentove sposobnosti da sudjeluje u društvenim aktivnostima, igrama i hobijima te identifikacija potrebe za podrškom.

8. Sposobnost upravljanja pomagalicama: procjena pacijentove sposobnosti da koristi ortoze, štake, hodalice ili druga pomagala te obučenosť u njihovom pravilnom rukovanju.
9. Sposobnost komunikacije: evaluacija pacijentove sposobnosti da komunicira, izražava svoje potrebe i sudjeluje u komunikaciji s drugima.
10. Procjena kvalitete života: razgovor s pacijentom i obitelji o njihovim emocionalnim i socijalnim izazovima te procjena kako bolest utječe na opću kvalitetu života.

Funkcionalna procjena za DMD pomaže fizioterapeutima da bolje razumiju svakodnevne izazove pacijenta i omogući prilagodbu terapijskog plana prema specifičnim potrebama. Ova procjena također pomaže pacijentima i obitelji da postave realne ciljeve terapije i razviju strategije za očuvanje što više neovisnosti i funkcionalnosti unatoč napredovanju bolesti [12].

3.3. Mišićni tonus

Mišićni tonus (napetost) je refleksna reakcija mišića na podraživanje mišićnog vretena. Fizioterapeut samim dodiranjem, odnosno palpacijom pacijenta procjenjuje tonus mišića. Tonus mišića ostvaruje se zahvaljujući funkcionalno-anatomskoj strukturi koja se naziva refleksi luk. Mišićni tonus nastaje kao posljedica stalnog pritjecanja impulsa iz kralježnične moždine preko gama motoričkih neurona na krajeve intrafuzalnih vlakana. Intrafuzalna vlakna se kontrahiraju pri čemu se njihov njihov središnji dio isteže. Postoje dvije osnovne vrste mišićnog tonusa: normalan ili uobičajen i promjenjeni mišićni tonus (hipotonus i hipertonus). Normalni mišićni tonus je prirodni, optimalni nivo napetosti u mišićima kada su opušteni. Omogućuje održavanje stabilnosti zglobova, ravnoteže i držanja tijela. Normalni tonus mišića također olakšava brze i precizne pokrete. Kod promijenjenog mišićnog tonusa promjene u mišićnom tonusu mogu rezultirati hipotonijom (smanjeni tonus) ili hipertonomijom (povećani tonus) [13].

Hipotonija i hipertonus su dva različita stanja mišićnog tonusa, tj. nivoa napetosti mišića. Oba stanja mogu ukazivati na različite zdravstvene probleme i često su povezana s neurološkim poremećajima. Hipotonija, također poznata kao niski tonus mišića ili slab tonus mišića, označava smanjeni nivo napetosti mišića u opuštenom stanju. To znači da mišići imaju manje napetosti nego što se očekuje u normalnom zdravom stanju. Hipotonija se često opisuje kao "meki" ili "labavi" mišići. Ovo stanje može utjecati na sposobnost mišića da pruže potporu zglobovima i održe tijelo u uspravnom položaju. Simptomi hipotonije mogu uključivati slabe reflekse, teškoće u održavanju glave uspravno, teškoće u uspravnom položaju ili hodanju te

sporiji razvoj motoričkih vještina [12]. Hipertonus, poznat i kao visoki tonus mišića, označava povećani nivo napetosti mišića u opuštenom stanju. To znači da su mišići napeti i čvršći nego što bi trebali biti kada su opušteni. Hipertonus može otežati normalno kretanje, izazvati bol i ograničiti opseg pokreta. Osobe s hipertonusom mogu iskusiti ukočenost, teškoće pri opuštanju mišića, nevoljne kontrakcije (spazme) te ograničen opseg pokreta. Spazam i rigor povezani su s hipertonusom. Spazam je nevoljna i iznenadna kontrakcija mišića ili skupine mišića. To je obično intenzivno i nekontrolirano stezanje mišića, što može rezultirati bolom, nelagodnom ili privremenim gubitkom normalnog opsega pokreta [13]. Spazmi se često javljaju kao reakcija na nadražaj živaca ili mišića, a u kontekstu hipertonusa, mogu biti posljedica prekomjerne napetosti mišića koji su već u povećanom tonusu. Rigor (rigidnost) je stanje u kojem su mišići stalno napeti i očvršnuti, što dovodi do smanjenog opsega pokreta i elastičnosti. Ovo stanje može izazvati krutost u mišićima i otežati normalno kretanje. Rigidnost može biti prisutna čak i kad osoba pokušava opustiti mišiće. U kontekstu hipertonusa, rigor je povezan s trajnom napetošću mišića [13].

3.4. Reakcije ravnoteže

Fizioterapeut prati reakcije ravnoteže kod bolesnika kako bi procijenio njihovu sposobnost održavanja stabilnosti tijela i identificirao potencijalne nedostatke ili rizike od pada. Kod DMD-a reakcije ravnoteže su hipotonične. Što znači da će ravnoteža biti nesigurna i s usporenim reakcijama na toj strani, a pojačana na suprotnoj. Ovo je važno u planiranju terapije i razvoju prilagođenih vježbi kako bi se poboljšala ravnoteža i sigurnost bolesnika. Reakcije ravnoteže mogu biti izmjenjene. Ako su zglobovi ukočeni, ili ako postoji ograničenje pokretljivosti u zglobovima. Stoga se reakcije ravnoteže prate se u različitim položajima kako bi se ocijenila njihova raznolikost i prilagodba na promjene položaja tijela. Fizioterapeut prati reakcije ravnoteže pomoću testova stitičke ravnoteže, testova dinamičke ravnoteže i ocjena ravnoteže tehnikom po Bobathu [13].

Testovi statičke ravnoteže uključuju promatranje posture tijela u mirovanju, sjedenju i ležanju. Bolesnik se promatra u uspravnom položaju sa skupljenim nogama i raširenim rukama; u stojećem položaju na jednoj nozi s rukama iza vrata ili na kukovima i slično. Registrira se tremor, oscilacije, ataksija ili nestabilnost glave ili trupa. Testovima dinamičke ravnoteže ocjenjuje se reagiranje posture tijekom mijenjanja položaja, naprimjer uspravljanja iz ležećeg u sjedeći položaj, iz sjedećeg u stojeći položaj, tijekom hodanja uzduž crte (noga ispred noge)

i penjanja uz stepenice. Kod hodanja još se procjenjuje ravnoteža tijekom hoda u različitim brzinama, smjerovima i uvjetima terena. Fizioterapeut može pratiti simetriju koraka, prilagodbu na prepreke i ravnotežu tijekom promjena smjera. Ocjena ravnoteže tehnikom po Bobathu koristi posturalne refleksne mehanizme koji omogućuju koordiniranu, svjesnu i automatsku kontrolu ravnoteže. Reakcije ravnoteže se ispituju dok se bolesnik postavlja u položaje karakteristične za razvojne faze čovjeka [13].

Ravnoteža se može ispitati tijekom aktivnosti dnevnog života, naprimjer pri oblačenju, kada je pozornost bolesnika zauzeta ispunjavanjem drugih ciljeva. Za testiranje svjesne kontrole ravnoteže primjenjuje se pritisak na tijelo u raznim pravcima, a bolesniku se kaže da se opire pritisku i da ne dozvoli da ga pokrenemo. Svi testovi se izvode pri zatvorenim i otvorenim očima bolesnika. Nemogućnost održavanja uspravnog položaja bez vizualnog inputa naziva se rombergizmom ili Rombergovim znakom. Da bi se testirale automatske reakcije za korekciju ravnoteže bolesnika naginjemo naprijed, unatrag i u stranu, rotiramo ga remeteći mu ravnotežu pomičući središte gravitacije i onda promatramo da li bolesnik pokreće glavu, trup, gornje i donje udove da bi održao ravnotežu. Također postoje različiti oblici podnožja kojima se ispituje ravnoteža [14].

3.5. Pokretljivost ekstremiteta

Sljedeća bitna komponenta koja daje uvid u stanje pacijenta je pokretljivost ekstremiteta. Promatranjem i mjerenjem opsega pokreta u različitim zglobovima i mišićnim skupinama, fizioterapeut može dobiti važne informacije o funkcionalnom statusu pacijenta, napretku terapije i utjecaju bolesti ili ozljeda na pokretljivost. Pokretljivost ekstremiteta može se podijeliti na potpunu i djelomičnu, ovisno o rasponu pokreta i sposobnosti pacijenta da izvodi specifične kretnje[14]. Ova podjela pomaže fizioterapeutima da precizno procijene funkcionalnost pacijenta i prilagode terapijske planove prema njihovim potrebama. Potpuna pokretljivost znači da pacijent ima slobodan i normalan opseg pokreta u određenom zglobu ili ekstremitetu. To znači da mogu izvoditi sve kretnje u tom zglobu bez ikakvih ograničenja ili poteškoća. Na primjer, osoba koja ima potpunu pokretljivost lakta može potpuno ispraviti i saviti ruku u svim smjerovima[14]. Djelomična pokretljivost označava da pacijent ima ograničen opseg pokreta u određenom zglobu ili ekstremitetu. To znači da postoji poteškoća ili otežan opseg pokreta u određenim smjerovima ili kutovima. Na primjer, osoba s djelomičnom pokretljivošću koljena može imati smanjeni opseg pokreta prilikom pokušaja potpunog

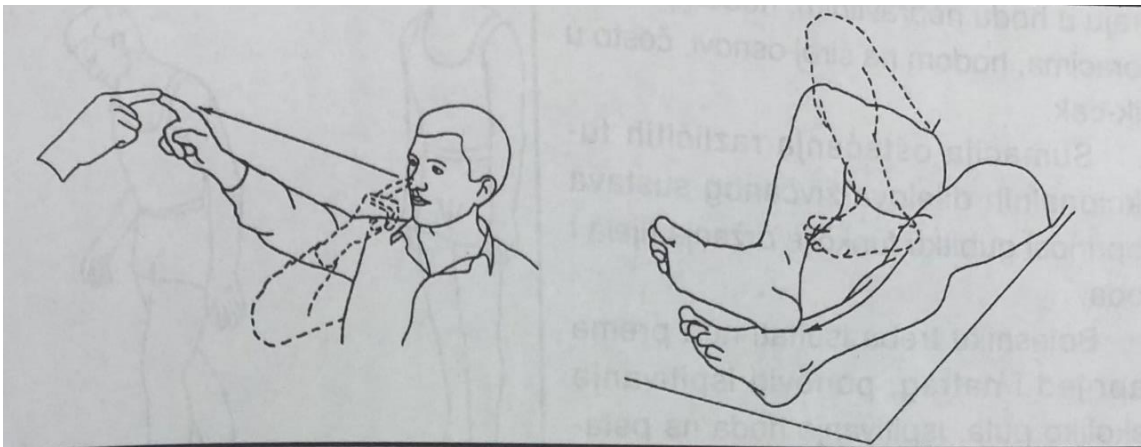
savijanja koljena. Procjena i praćenje potpune i djelomične pokretljivosti su ključne za planiranje terapije, postavljanje ciljeva rehabilitacije te praćenje napretka tijekom vremena [13]. Fizioterapeuti i drugi medicinski stručnjaci koriste metode poput goniometrije (mjerjenje kutova zglobova), vizualne procjene, funkcionalnih testova i analize pokreta kako bi precizno utvrdili razinu pokretljivosti pacijenta. Na temelju ovih procjena, razvijaju individualizirane terapijske programe koji se fokusiraju na poboljšanje pokretljivosti, povećanje opsega pokreta i održavanje funkcionalnosti ekstremiteta. Kada se proučava obrazac pokreta ekstremiteta, on uključuje procjenu selektivnost pokreta. Selektivnost pokreta odnosi se na sposobnost osobe da izvodi precizne i ciljane pokrete određenih mišića ili mišićnih skupina, dok istovremeno smanjuje angažiranje drugih mišića ili skupina mišića koje nisu potrebne za taj pokret. Ova sposobnost omogućuje preciznu kontrolu tijela i izvođenje složenih motoričkih zadataka. Selektivnost pokreta često se procjenjuje kroz kliničke testove i analizu pokreta. Fizioterapeuti i terapeuti često koriste različite metode i vježbe kako bi unaprijedili selektivnost pokreta kod osoba koje to trebaju. Cilj je omogućiti pacijentima da poboljšaju funkcionalnost, postignu veću neovisnost i sudjelovanje u svakodnevnim aktivnostima [15].

3.6. Funkcionalne aktivnosti

Funkcionalne aktivnosti su svakodnevne radnje koje osoba izvodi kako bi zadovoljila svoje osnovne potrebe i sudjelovala u životu. Ove aktivnosti obuhvaćaju širok raspon zadataka koji su potrebni za samostalno funkcioniranje, održavanje neovisnosti i sudjelovanje u društvenoj interakciji. Funkcionalne aktivnosti variraju ovisno o dobi, sposobnostima i životnom stilu pojedinca [15]. Kod fizioterapijske procjene funkcionalnih aktivnosti fizioterapeut je umjeren na analiziranje aktivnosti koje pacijent obavlja svaki dan, higijena, oblačenje, hranjenje, kretanje (hodanje, penjanje stepenicama, sjedenje, ustajanje i promjene položaja), komunikacija (govor, pisanje, geste i izrazi lica) briga o kućanstvu (kuhanja, čišćenja, pranja posuđa, održavanja prostora i brige o kućnim ljubimcima), obavljanje posla (za radn sposobne osobe), sudjelovanje u zabavi i rekreaciji (čitanje, gledanje tv-a, vježbanje, druženje s prijateljima). Funkcionalne aktivnosti su ključne za kvalitetu života i neovisnost pojedinca [13]. Fizioterapeuti i drugi terapeuti rade s osobama kako bi poboljšali njihove sposobnosti za izvođenje ovih aktivnosti. Terapeutske intervencije mogu uključivati vježbe, tehnike prilagodbe, upotrebu pomagala i strategije kako bi se osigurala što veća neovisnost i uključenost u svakodnevni život. Uz voljnu komponentu također se proučavaju koordinacija i ravnoteža.

To su ključne funkcionalne aktivnosti koje omogućuju osobi da izvodi različite pokrete s preciznošću, stabilnošću i kontrolom. Ove sposobnosti su neophodne za sudjelovanje u svakodnevnim aktivnostima, obavljanje poslova, rekreaciju te održavanje sigurnosti i neovisnosti. Koordinacija i ravnoteža često se procjenjuju u terapijskom okruženju kako bi se utvrdila razina funkcionalnosti pacijenta. Koordinacija je složena senzomotorička funkcija koja omogućuje pravilno, svrhovito i pravodobno odvijanje jednostavnih, složenih, statičkih i kinetičkih motoričkih radnji. Svaka motorička radnja osim pravilne voljne inervacije mišića zahtjeva međusobnu suradnju drugih skupina mišića u određenoj i odgovarajućoj vremenskoj i prostornoj organizaciji. Koordinirane kretlje su glatke, odmjerne, pravilne i svrhovite. Poremećaj koordinacije naziva se ataksija[14]. Blaži poremećaj naziva distaksija. Ako se poremećaj koordinacije manifestira pri izvođenju kretnji, govorimo o kinetičkoj ataksiji, a ako je poremećena ravnoteža pri stajanju, radi se o statičkoj ili posturalnoj ataksiji. Izražena statička i kinetska ataksija mogu uzrokovati potpunu nemogućnost hodanja i stajanja [13].

Koordinaciju možemo ispitati pokusom prst-nos. Na gornjim udovima izvode se pokusi prst-nos te prst-nos-prst bolesnika. Bolesnika pokazuje vrhom kažiprsta na vrh nosa iz početne pozicije s naprijed ispruženom rukom. Pokus treba izvesti s otvorenim i zatvorenim očima. Teži je test gdje bolesnik vrškom kažiprsta pokazuje naprijed svoj nos, a potom vrh kažiprsta ispitivača. Pritom ispitivač brzo mijenja poziciju kažiprsta[15].



Slika 3.6.1. Pokus koordinacije na rukama i nogama Izvor: [V.Brinar, Z.Brzović, S.Vukadin, N.Zurak, Neurologija, Zagreb 1996.]

3.7. Mjerenja i testovi

Kod bolesnika kod kojih je prisutna pojedina neurološka dijagnoza, objektivna mjerenja i testovi su osnova procjene bolesnika. Oni igraju ključnu ulogu u procjeni funkcionalnosti,

tjelesnih sposobnosti i zdravstvenog stanja pacijenta. Fizioterapeuti koriste razne objektivne metode mjerenja i testova kako bi precizno procijenili stanje bolesnika, identificirali njihove potrebe i prilagodili terapijske planove[15]. Objektivne metode koje fizioterapeuti često koriste su: MMT, goniometrija, šest minutni test hoda, skala motoričke procjene, Rombergov test, Bergov test ravnoteže i drugi. Ove metode omogućuju fizioterapeutima da stvore cjelovitu sliku o stanju bolesnika, usmjere terapiju, prate napredak i prilagode planove kako bi postigli što bolje funkcionalne rezultate. Važno je koristiti različite alate ovisno o potrebama svakog pacijenta i dijagnozi [13].

3.7.1. Manualni mišićni test

Manualni mišićni test je metoda kojom se procijenjuje snaga i funkcionalnost mišića. Tijekom provedbe manualnog mišićnog testiranja daju se ocjene (ili bodovi) koji predstavljaju brojčane zapise kojima se prikazuje snaga mišića. Jedna od često korištenih skala je skala od 0 do 5 prema Medical Research Council (MRC) skali[14]. Ocjene u ovom testu prikazuju snagu agonističkih skupina mišića u nekom pokretu, a rjeđe snagu pojedinačnog mišića. U primjeni manualnog otpora postoje dvije tehnike: tehnika aktivnog otpora i tehnika prekida položaja tzv. break test. Tehnika aktivnog otpora je način u kojem se primjenjuje manualni otpor tijekom izvođenja aktivnog pokreta. Otpor se primjenjuje u suprotnom smjeru od smjera izvođenja pokreta te se malo po malo povećava, sve dok se ne dosegne maksimalna jačina koju bolesnik može savladati, a da pri tome izvede puni opseg pokreta. Manualni otpor se daje na distalnom dijelu tijela kojeg testirani mišić pokreće. Primjenom otpora na distalnom dijelu tijela, produljuje se krak koštane poluge opterećenja, što omogućava mišiću razvoj veće snage (sile). Otpor ne smije biti nagao i trzav već polagano progresivan [13].

Provedeno je znanstveno istraživanje gdje je ispitan funkcionalni status i snaga mišića kod osoba s Duchenneovom mišićnom distrofijom koje žive u zajednici. U istraživanju je sudjelovalo 27 djece sa Duchenneovom mišićnom distrofijom u dobi od 7 do 14 godina koja žive u zajednici. Ograničenje aktivnosti ispitanika procijenjeno je korištenjem mjere funkcionalne neovisnosti, a mišićna snaga gornjih i donjih udova procijenjena je MMT-om, te je analiziran obrazac dnevnih životnih ograničenja. Djeca s dobrom kognitivnom funkcijom pokazala su značajno više motoričke rezultate mjerenja funkcionalne neovisnosti od one s lošom kognitivnom funkcijom. Za pojedinačne stavke mjerenja funkcionalne neovisnosti, jedenje i upravljanje crijevima bili su lakši, dok su transfer i penjanje stubama bili teži. Pacijenti

sa srednjom mišićnom snagom > ili = stupnja 3 ocijenjeni su kao relativno neovisni, dok su oni sa srednjom mišićnom snagom < stupnja 3 ocijenjeni da trebaju maksimalnu ili potpunu pomoć [17].

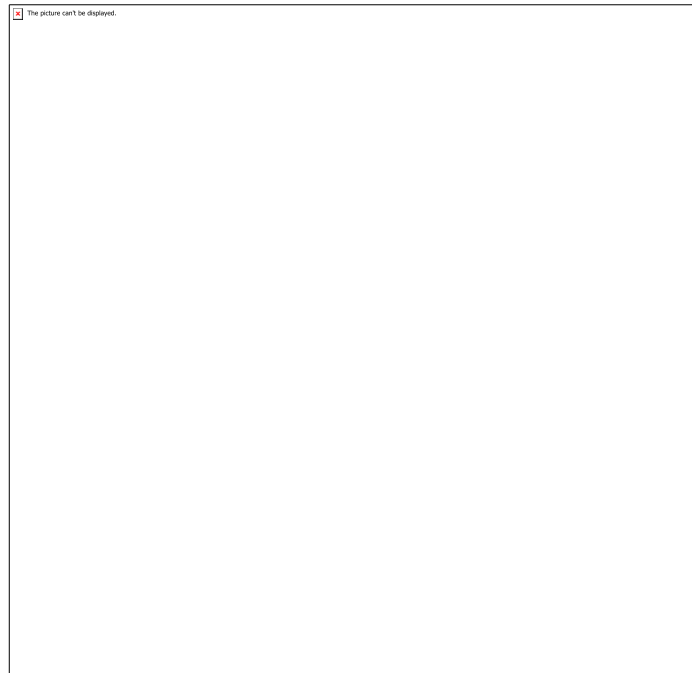
Tablica 3.7.1.1. Manualni mišićni test. Izvor: [<https://www.slideshare.net/ssuserc33ffb/manuelni-miini-test-lakat>]

Ocjena 0	Nema mišićne kontrakcije
Ocjena 1	Vidljiva je kontrakcija mišića koja se može vidjeti ili palpirati
Ocjena 2	Pacijent je u mogućnosti napraviti puni opseg pokreta vlastitom snagom mišića po podlozi kada nije prisutna sila gravitacije (terapeutove ruke)
Ocjena 3	Pacijent može napraviti puni opseg pokreta savladajući silu gravitacije
Ocjena 4	Pacijent može napraviti puni opseg pokreta savladavajući silu gravitacije i blagi otpor terapeuta
Ocjena 5	Pacijent može napraviti puni opseg pokreta savladavajući maksimalan otpor koji pruža terapeut

3.7.2. Bergov test ravnoteže

"Bergov test ravnoteže" još se naziva "Berg Balance Test." To je standardizirani test koji se koristi za procjenu ravnoteže i rizika od padova kod osoba s neurološkim ili ortopedskim poremećajima. Test je nazvan prema Katherine Berg, terapeutkinji koja ga je razvila. Bergov test ravnoteže modificiran je kako bi se bolje odgovarao potrebama osoba s Duchenneovom mišićnom distrofijom [14]. Uključuje promjene u načinu izvođenja zadataka ili dodatnu podršku kako bi se osigurala sigurnost tijekom testiranja. Cilj je procijeniti koliko dobro osoba s DMD-om može izvesti svaki zadatak i kako se nosi s izazovima ravnoteže s obzirom na njihov specifični fizički status. Bergov test ravnoteže sastoji se od 14 različitih zadataka ili aktivnosti koje osoba mora izvesti. Svaki zadatak ima različite zahtjeve u smislu stabilnosti i ravnoteže. Primjeri zadataka uključuju hodanje unaprijed i unatrag, stajanje na jednoj nozi, okretanje tijela i gledanje prema dolje te sjedenje i ustajanje s stolice [14]. Svaki zadatak ocjenjuje se prema tome koliko osoba uspješno izvodi aktivnost bez gubitka ravnoteže ili pomoći. Svaki zadatak ima svoju vrijednost, a ukupni rezultat testa može se koristiti za procjenu rizika od padova. Niži

rezultati ukazuju na veći rizik od padova, dok viši rezultati sugeriraju bolju ravnotežu. Bergov test ravnoteže koristi se kako bi se smanjio rizik od padova i poboljšala kvaliteta života [16].



Slika 3.7.2.1. Bergova skala ravnoteže Izvor:

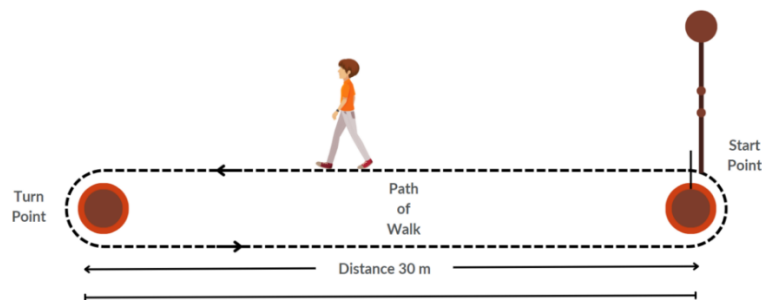
<https://www.researchgate.net/publication/235364658/figure/tbl1/AS:202952154325004@1425398972976/Components-of-Berg-Balance-Scale-BBS28.png>

3.7.3. Šest minutni test hoda

U početku se šest minutni test hoda koristio za kardiopulmonarne bolesti, ali u novije vrijeme koristi se za procjenu funkcionalnog kapaciteta neuroloških bolesnika. Ovaj test pruža informacije o tome koliko daleko osoba može preći pješice za šest minuta, što može poslužiti kao pokazatelj njenog općeg zdravstvenog stanja, fizičke kondicije i sposobnosti za svakodnevne aktivnosti. Sumacija oštećenja različitih funkcionalnih dijelova živčanog sustava doprinosi gubitku funkcije držanja tijela i hoda [16].

Prije izvođenja testa osoba dobije upute. Pacijent mora biti prikladno obučen za hodanje. Test se provodi u hodniku ili koridoru koji će biti označen na način da osoba zna koliko daleko treba hodati. Udaljenost se mjeri u metrima. Osoba počinje hodati naprijed i unatrag duž označene staze. Hodanje se izvodi po stazi koja je duga 30 metara. Hodanje treba biti kontinuirano, a osoba može usporiti, stati ili odmoriti ako osjeti umor. Cilj je hodati koliko je god moguće u roku od šest minuta [18]. Tijekom testa, fizioterapeut prati i bilježi udaljenost koju osoba prelazi. Također, moguće je pratiti vitalne znakove poput srčane frekvencije i

zasićenosti kisikom. Osoba može izraziti svoje osjećaje umora ili nelagode tijekom testa. Nakon šest minuta, test se zaustavlja. Osoba može završiti hodanje tamo gdje se nalazi na stazi. Fizioterapeut bilježi ukupnu pređenu udaljenost. Udaljenost koju osoba pređe tijekom testa koristi se kao mjera njezine tjelesne izdržljivosti i funkcionalne sposobnosti. Ovisno o specifičnom kontekstu, rezultati se mogu usporediti s normalnim vrijednostima ili prethodnim testiranjima. Test se ponavlja nekoliko puta na dan kako bi rezultati bili što točniji. Kod DMD bolesnika ovaj test se koristi za uvid u progresiju bolesti [19].



Slika 3.7.3.4. Šest minutni test hoda Izvor: [<https://www.thaisook.org/2023/01/24/6-minute-walk-test-6mwt/>]

3.7.4. Skala motoričke procjene

Duchenneova mišićna distrofija (DMD) može se procijeniti različitim skalama i testovima kako bi se procijenila motorička funkcija i praćenje napretka bolesti. Za izvođenje plana i programa terapije koristimo najpoznatiju skalu kod fizioterapijske intervencije a to je skala motoričke procjene. Namjena MFM skale je procjena motoričkih funkcija, funkcionalne sposobnosti i napretka osoba s DMD-om. Skala postoji u dvije verzije, jedna s 32 zadatka za bolesnike starije od 6 godina, druga s 20 zadataka za djecu od 2 do 6 godina. Ti zadatci ocjenjuju različite aspekte motoričkih funkcija, uključujući hodanje, stajanje, dizanje iz ležećeg položaja, hvatanje predmeta i druge aktivnosti. Zadatci su podijeljeni u tri domene: Domenu A (posturalna stabilnost), Domenu B (hodanje/klizanje) i Domenu C (funkcionalna sposobnost). Svaki zadatak na MFM skali ocjenjuje se od 0 do 3, pri čemu 0 označava nemogućnost izvođenja zadatka, a 3 označava punu funkcionalnost [18]. Fizioterapeut kod svakog pacijenta prati izvođenje zadatka te posturu. Skala MFM omogućuje praćenje napretka

osobe s DMD-om tijekom određenog vremena i ocjenjuje kako bolest utječe na različite aspekte motoričkih funkcija. Redovito izvođenje testiranja omogućuje praćenje napredka ili regresije te lakšu izmjenu i prilagodbu terapijskog programa. Ukupni rezultat skale MFM izračunava se zbrojem bodova svih zadataka. Ako je rezultat veći, to ukazuje na bolju motoričku funkciju, a ako je niži to je motorička funkcija pacijenta lošija. Skala MFM koristi se za praćenje motoričkih funkcija kod osoba s DMD kako bi se pravovremeno interveniralo radi očuvanja funkcionalnosti i kvalitete života. Osim skale MFM, postoje i druge skale i testovi koji se koriste za procjenu motoričkih funkcija kod DMD. Odluka o tome koja skala će se koristiti ovisi o specifičnim potrebama pacijenta i preferencijama stručnjaka za rehabilitaciju [19].

3.7.5. Rombergov test

Rombergov test je test stajanja kojim se ispituje sposobnost bolesnika u održavanju uspravnog položaja. Ispituje se tako da ispitanik stoji uspravno sa skupljenim stopalima i zatvorenim očima. Kod bolesnika sa oštećenjem propiocepcije ili vestibularnog sustava nakon zatvaranja očiju dolazi do izrazitog zanošenja, gotovo do pada, što nazivamo pozitivnim Rombergovim testom [18].

4. FIZIOTERAPIJSKA INTERVENCIJA

Temelji se na rehabilitacijskom timu koji temelji intervenciju na holističkom pristupu pacijentu osnova su rehabilitacije bolesnika s DMD-om. Rehabilitacija je usmjerena na zaštitu mišića, te očuvanje i održavanje snage mišića. Jedan od bitnih ciljeva je sprječavanje i minimaliziranje progresije kontraktura koliko je to moguće. Intervencija također uključuje održavanje funkcije respiratorne skrbi i održavanje funkcije istih, što je vrlo bitno kod osoba s Duchenneovom mišićnom distrofijom[19]. Vrlo je važno da se bolesnik previše ne umara prilikom izvođenja vježbi, energija mora biti očuvana. Adekvatna oprema je također bitna kod bolesnika. Ortoze, pomoćna tehnologija, sprječavanje i minimaliziranje boli, potporna funkcija, funkcionalna neovisnost, sudjelovanje na poslu, školi, društvu, te obitelji jedni su od ciljeva koji se moraju uzeti u obzir kod fizioterapijskog procesa. Terapijski ciljevi moraju uvažavati bolesnikovo viđenje njegova stanja, njegove potrebe i želje [20]. Bolesnikovi ciljevi nisu uvijek realni, oni su odraz bolesnikova razumijevanja aktualnog stanja i psihološke prilagodbe na to stanje. Bolesnikovi ciljevi govore o njegovoj percepciji samog sebe, o njegovoj motivaciji za aktivno sudjelovanje u procesu oporavka. Njegove ciljeve uvijek treba razumjeti i uvažavati, neovisno o tome koliko su realno postavljeni, treba ih ugraditi u realne fizioterapeutske ciljeve tretmana. Fizioterapeutski ciljevi također moraju biti usklađeni s potrebama i ciljevima ostalih članova rehabilitacijskog tima. Svi ciljevi imaju utjecaj na bolesnikov život, te ih je potrebno odrediti zajedno s bolesnikom [20].

4.1. Istezanje

Ova metoda terapije služi za opuštanje i relaksaciju grupno spojenih mišića. Vježbe istezanja čine svi pokreti kojima se istežu mišići preko njihove duljine koju imaju u stanju mirovanja tijela. Istezanje može biti važan dio upravljanja simptomima DMD-a, ali treba ih pažljivo prilagoditi individualnim potrebama svakog pacijenta[20]. Benefiti vježbi istezanja kod DMD bolesnika su: očuvanje raspona pokreta, smanjenje spastičnosti i očuvanju mišićne dužine. Potrebno je izbjegavati pretjerana naprezanja i bolna istezanja, jer to može uzrokovati povrede mišića ili zglobova. Vježbe istezanja možemo podijeliti na pasivne vježbe istezanja, aktivne vježbe istezanja, te potpomognute vježbe istezanja. Kod DMD bolesnika preporučuje se izvođenje statičkih vježbi [21].

4.1.1. Statičke vježbe istezanja

Statičke vježbe istezanja provode se zauzimanjem određenog položaja tijela koji se potom održava tijekom određenog vremena i mogu se ponavljati. Statičke vježbe istezanja zahtijevaju manji potrošak energije, nisu toliko bolne i osiguravaju kvalitetno opuštanje iscrpljenog mišića. Statičke vježbe istezanja mogu se provoditi pasivno, u parovima, aktivno kao potpomognute vježbe pomoću pomagala, na spravama ili samo pomoću vlastite težine u jednom ponovljenom položaju (istezanje na švedskim ljestvama) [22]. Vježbe istezanja služe za održavanje, uspostavljanje i podizanje prirodne pokretljivosti zglobova i skraćenih mišića. Kod vježbi istezanja smije se osjetiti samo lagana napetost, nikako bol u mišiću koji se isteže.

Vježbe istezanja poboljšavaju fizičke sposobnosti, poboljšavaju cirkulaciju, smanjuju osjećaj napetosti i daju osjećaj relaksiranosti, smanjuju mišićnu bol nakon napora, poboljšavaju koordinaciju pokreta, sprječavaju nastanak uganuća zgloba i istegnuća mišića, smanjuju rizik od nastanka bolnih križa. Zbog mogućnosti ozljeđivanja, bolesnika je potrebno naučiti kako pravilno izvoditi statičke vježbe istezanja [23].

4.1.1.1. Vježbe u stojećem položaju

Vježba 1. Početni položaj: stojeći. Lijevu ruku savijenu u laktu iznad glave privlačimo desnom ka sredini. Vježbu izvoditi naizmjenično u oba smjera. Položaj zadržati oko 10 sekundi uz normalan ritam disanja. Vježbu ponoviti triput. Postranično se istežu ramena i prsa.

Vježba 2. Početni položaj: stojeći. Lijevu ruku stavimo na zid te se prsima okrenuti desno. Zadržati položaj 10 sekundi. Vježbu izvoditi u oba smjera. Istezanje prsne muskulature.

Vježba 3. Lijevu ruku prekrižimo ispred sebe, uhvatimo je desnom rukom odozdo. Pokušajmo povući lijevu ruku desnom, kao da je želimo ugurati u svoje tijelo. Na ovaj način istežemo deltoideus. Zadržati položaj oko 10 sekundi uz normalan ritam disanja. Vježbu ponoviti triput [23].

Vježba 4. Saviti koljeno noge koju želimo istežati. Savijenu potkoljenu uhvatiti rukom. Istežemo prednju natkoljenu ložu. Zadržati položaj oko 10 sekundi uz normalan ritam disanja. Vježbu ponoviti triput. Istezanje mišića quadriceps femoris [22].

Vježba 5. Istezanje mišića gastrocnemiusa i soleusa. Napraviti iskorak sa savijenim koljenom. Potkoljenica koju želimo istežati je iza, paziti da je stopalo usmjereno prema

naprijed. Zadržati položaj oko 10 sekundi uz normalan ritam disanja. Vježbu ponoviti triput [23].

4.1.1.2. Vježbe na koljenima

Vježba 1. Upor sjedeći na petama, desnu ruku ispružimo preko glave, podignuti kukove te zadržati vježbu 10 sekundi. Vježbu izvoditi u oba smjera. Istezanje bočne muskulature trupa i ramena [23].

Vježba 2. Upor sjedeći na petama. Podignuti kukove naprijed i gore, glava u zaklonu. Zadržati položaj 10 sekundi. Istezanje prednje ramene muskulature i donje trbušne muskulature.

Vježba 3. početni položaj: sjed na petama, duboki predklon, ruke na podu. Potiskivati ramena ka podu, stražnjicu unatrag. Zadržati položaj 10 sekundi. Istezanje gornjih ramenih pružača i prsne muskulature [23].

4.1.1.3. Sjedeći položaj

Vježba 1. Upor sjedeći na rukama, noge raskoračno opružene, prste stopala tiskati ka potkoljenici. Uvući trbuh, prsni koš i leđa dignuti. Zadržati položaj 10 sekundi. Istezanje donjih leđnih mišića, gluteusa te aduktora [23].

Vježba 2. Noge pogrčene, potplati se dodiruju. Rukama se uhvatiti za stopala i tiskati koljena van, dolje do poda. Zadržati položaj 10 sekundi. Istezanje aduktora i gluteusa.

Vježba 3. Sjedeći položaj sa prekrštenim nogama. Duboki predklon, glava u fleksiji, ruke na podu. Zadržati položaj 10 sekundi. Istezanje mišića leđa te gluteusa.

Vježba 4. Raskoračni sjed, noge opružene. Naizmjenični predklon na lijevu i desnu nogu, rukama obuhvatiti skočni zglobovi. Zadržati položaj 10 sekundi. Istezanje leđnih mišića i bedrenih mišića [23].

4.1.1.4. Pronirani položaj

Vježba 1. Potrubušno legnemo na pod. Guramo se rukama, kao da hoćemo napraviti sklek ali kukove cijelo vrijeme ostavimo spuštene na podu. Pogled prema gore. Istezanje trbušne muskulature [22].

Vježba 2. Desna ruka i lijeva noga opružene na tlu. Desnu nogu skvrčiti u koljenu i obuhvatiti ju lijevom rukom za skočni zglob te povlačiti unatrag. Zadržati položaj 10 sekundi. Istezanje mišića pregibača kuka i quadricepsa.

Vježba 3. ruke i noge lagano odugnuti od podloge te zadržati položaj 10 sekundi. Istezanje mišića leđa, ruku i nogu [23].

4.1.1.5. Supinirani položaj

Vježba 1. Desna noga opružena, a lijeva skvrčena u koljenu. Desnom rukom obuhvatiti koljeno lijeve noge i privlačiti prsima. Istezanje hamstringsa.

Vježba 2. Lijeva noga opružena, desna ispružena u zrak pod 90°. oko stopala ispružene noge pod 90° stavimo traku koju rukama povlačimo prema sebi. Položaj zadržati 10 sekundi. Istezanje hamstringsa i gluteusa [23].

Vježba 3. ruke ispružene pod 90°, a noge skvrčene u koljenu. Pogled na lijevu stranu, a noge koje su skvrčene u koljenu idu u desnu stranu. Zadržati položaj 10 sekundi, opustiti, te ponoviti na drugoj strani. Istezanje mišića leđa [23].

4.2. Vježbe disanja

Vježbe disanja provode se aktivnim radom bolesnika, bilo pri inspiracijskoj (udahu) bilo pri ekspiracijskoj (izdahu) fazi disanja, ovisno o potrebama koje zahtjeva vježba. Svrha im je postizanje što bolje plućne funkcije, poboljšanje kvalitete opskrbe organizma oksigeniranom krvlju i bolja eliminacija štetnih produkata metabolizma [24]. Problemi s disanjem su često izraženi kod bolesnika s neuromuskularnim bolestima, a najviše kod osoba oboljelih od Duchenneove mišićne distrofije. Simptomi se manifestiraju povećanom osjetljivošću na infekcije dišnog sustava, poteškoćama pri kašljanju i iskašljavanju, otežanim disanjem (plitkim i bržim) te smetnjama kod spavanja radi smanjene ventilacije. Glavni cilj respiratorne terapije jest usporiti smanjenje vitalnog kapaciteta, a fizioterapijom djelujemo na održavanje pokretljivosti prsnog koša, jačanju dišnih mišića, povećanju dubine disanja, opskrbljenosti plućnog tkiva kisikom i lakše odstranjivanje sluzi iz dišnih putova [24].

4.2.1. Vježbe dubokih udaha

Provode se u ranim fazama DMD-a, a dio su programa za stimulaciju disanja. Vježbanje treba započeti kada vitalni kapacitet padne ispod 75% od očekivanog [25]. Za održavanje razine kisika važni su duboki udisaji u krvi i za sprječavanje kolabiranja krajnjih dijelova dišnih puteva.

Izvođenje vježbe: bolesnik je u sjedećem ili ležećem položaju i mora biti opušten i osjećati se ugodno. Vježba se provodi dubokim i laganim udisanjem dovoljnog volumena zraka kroz nos, za dubok udah, a bolesnik treba zadržati taj volumen 10 sekundi. Izdiše se polako. Preporučuje se 10-15 dubokih udaha, koji se raspodjele kroz 4-6 puta dnevno. Intenzitet vježbe može se pojačati pružanjem otpora na prsni koš pri udisaju. Otpor može pružati bolesnik samostalno ili fizioterapeut. Tako da pritisne rukama donje dijelove rebara, prsnog koša pri udisaju [25].

4.2.2. Vježba-forsirano disanje prsnim košem

Bolesnik je u sjedećem ili ležećem položaju i mora biti opušten i osjećati se ugodno. Jednu ruku položi na prsni koš a drugu na trbuh, time kontrolira pokrete prsnog koša i trbuha. Vježba se izvodi dubokim i laganim udisanjem na nos, pri tome nastaju kombinirani dišni pokreti prsnog koša i trbuha. Kad udahnemo slijedi pauza od dvije do tri sekunde. Zatim slijedi izdisanje na nos ili usta. Izdišemo polagano i dugo tzv. produženi ekspirij, pri čemu se izgovara slovo S ili F (tako se može zvučno kontrolirati vrijeme izdisanja) [26].

4.2.3. Vježbe disanja u kombinaciji sa pokretima ramenog pojasa i ruku

Vježba 1. Bolesnik leži na leđima. Vježba se izvodi dubokim i polaganim udisanjem na nos, tijekom kojeg nastaju kombinirani dišni pokreti prsnog koša i trbuha. Kad se udiše ruke se podižu u abdukciju i vanjsku rotaciju, pod pravim kutem, što će poboljšati disanje prsnim košem. Zatim slijedi izdisanje kroz nos ili usta uz istovremeno vraćanje ruku u početni položaj.

Vježba 2. Bolesnik leži na leđima. Vježba se izvodi dubokim i laganim udisanjem na nos te istovremeno podižemo ispruže ruku uz glavu. Nakon toga slijedi izdisanje kroz nos ili usta i vraćanje ruku u početni položaj [25].

Vježba 3. Početni položaj sjedeći ili stojeći. Vježba se izvodi podizanjem ruku iznad glave, uz duboki udisaj, a zatim bolesnik vraća ruke u početni položaj uz polagano izdisanje i izgovaranje slova „S“.

Vježba 4. Početni položaj sjedeći ili stojeći. Vježba se izvodi tako da laktove stavimo u horizontalni položaj, u visini ramena. Podlaktice su pod 90° u odnosu na nadlakticu. Kad se podižu ruke udahnemo, a pri spuštanju ruku izdahnemo [25].

4.2.4. Vježbe disanja potpomognutim disanjem i kašljanjem

Kod osoba s DMD-om oslabljena je snaga kašlja, a kašalj je eksplozivno izbacivanje većeg volumena zraka iz pluća koje predstavlja prirodni način kojim se iz pluća izbacuju štetne tvari. Kod osoba s DMD-om može oslabiti snaga kašlja koji je vitalan u izbacivanju sluzi tijekom akutne respiratorne infekcije [26].

Vježba 1: Početni položaj stojeći ili ležeći. Mora biti opušten i osjećati se ugodno. Potrebno je duboko udahnuti, a potom izdahnuti. Zatim bolesnik ili fizioterapeut stavi ruke na prsni koš, sa strane, na rebra, rukama se prati udah sa širenjem prsnog koša, a kod izdaha se pritiskom ruku na prsni koš potpomaže izdisaj, ekspirij. Nakraju izdaha bolesnik zakašlja i pokuša iskašljati sekret [24].

4.2.5. Vježbe disanja pomoću fluttera

Vježbe disanja pomoću fluttera, dišnim aparatom koji je oblikom sličan zviždalici, omogućava vježbe izdisanja protiv otpora. Metalna kuglica u aparatu pruža otpor, koja se giba brzo gore-dolje. Zbog promjene tlaka u izdisaju koji radi kuglica, nastaju promjene tlaka i širine u bronhijima pa se sluz oslobađa od stijenke i olakšava izbacivanje sekreta. Vježbe disanja s fluterom preporučuju se i nakon operacije skolioze [25].

4.2.6. Glosofaringealno disanje

Glosofaringealno disanje, također poznato kao “žablje disanje”. Tehnika je disanja s pozitivnim pritiskom koja koristi mišiće usta i ždrijela za izbacivanje malih količina zraka (“gutljaja”) u pluća [27]. To je trik pokret koji je prvi opisao Dail kada je promatrano kako

pacijenti s poliomijelitisom gutaju zrak u pluća. Upravo je ta radnja gutanja dala tehnicu naziv 'žablje disanje'. GPB disanje se najčešće koristi kod pacijenata koji mogu spontano disati, ali čija je moć iskašljavanja i izlučivanja sekreta nedovoljna, što je slučaj kod DMD-a. Tehnika omogućuje pacijentima da viču kako bi privukli pozornost i može pomoći u održavanju ili poboljšanju popustljivosti stijenke pluća i prsnog koša. GPB pokazuje da bi se vitalni kapacitet mogao povećati sa 60% na 81% njegove predviđene vrijednosti kada se koristi GPB. Primjena GPB-a pokazala se dovoljnom za održavanje plinova u arterijskoj krvi unutar normalnog raspona [27].

Tehnike koje se koriste kod GPB-a:

1. Usta otvaraju oralno ždrijelo ispunjeno zrakom
2. Usta zatvaraju zrak zarobljen u oralnom ždrijelu
3. Usta ostaju zatvorena i tjeraju zrak natrag u otvoreni glotis (prostor između glasnica), a potom u pluća
4. Glotis je zatvoren i zrak ostaje zarobljen u plućima

GPB treba u početku vježbati polako, a zatim postupno ubrzavati dok pokret ne počne teći. Može doći do curenja zraka kroz nos i, sve dok ga ne spriječi meko nepce, može biti potrebno umakanje nosa. Neki pacijenti lako nauče GPB, ali drugi trebaju vremena i strpljenja da steknu ovu vještinu i moraju biti motivirani za učestalo vježbanje tijekom razdoblja učenja. Sljedeća faza je maksimalno udahnuti i, dok zadržavate dah, dodati nekoliko glosofaringealnih gutljaja, kako biste povećali vitalni kapacitet. Kada je ispravan, pacijent će osjetiti kako mu se prsa pune zrakom, a fizioterapeut može testirati 'PB vitalni kapacitet' stavljanjem nastavka za usta pričvršćenog na ekspiratorni krak Wrightovog respirometra u pacijentova usta prije nego što izdahne. Respirometar se može koristiti za mjerenje volumena po gutljaju; pacijent će zahtijevati manje napora i brže postići svoj maksimalni kapacitet ako razvije veći volumen po gutljaju [27].

4.2.7. Perkusija toraksa

Perkusija toraksa i položajna drenaža su postupci fizikalne terapije prsnog koša koji služe za oslobađanje i izbacivanje plućnog sekreta jer sekret otežava prohodnost dišnih puteva. To je vrlo bitno kod bolesnika koji su nepokretni, naročito kod DMD-a gdje je izbacivanje sekreta nedostatno [25]. Duboko disanje i iskašljavanje odnosno potpomognuti kašalj, nužni su tijekom i nakon ovakvih oblika fizikalne terapije. Terapija može biti vrlo učinkovita kada se uklanja

sekret koji se nakupio u plućima tijekom akutne respiratorne bolesti ili kod nepokretnih bolesnika, u kombinaciji s posturalnom drenažom. Tehniku izvođenja ovih postupaka treba savladati pomoću fizioterapeuta. Perkusija ili tapkanje prsnog koša je ritmično udaranje rukama iznad određenih regija pluća, zbog vibracije oslobađa se sluz i plućni sekreti. Na taj način se sprječava stvaranje sluznog čepa koji može začepiti dišne putove. Perkusija se obično radi na stražnjem dijelu i postraničnim dijelovima prsnog koša [26].

4.2.8. Položajna drenaža

Položajna drenaža je primjena određenih položaja tijela uz pomoć gravitacije, olakšala drenaža sekreta iz periferije pluća u velike bronhe odakle će biti lakše iskašljan i izbačen sekret iz plućnog sistema. Za svaki plućni segment potreban je posebni drenažni položaj koji se treba poštivati jer omogućava da se promjenom položaja tijela, svaki pojedini dio pluća postavlja u položaj okomit na velike bronhe u koje se odljepljeni sekret usmjerava. Preporučuje se provođenje drenaže nekoliko puta na dan po 10 minuta, te postupak započinje s drenažom gornjih dijelova, a zatim bazalnih dijelova pluća [26].

5. ZAKLJUČAK

Fizioterapijski pristup zahtjeva holistički multidisciplinarni tim kod osoba s Duchenneovom mišićnom distrofijom koji uključuje stručno osoblje iz različitih grana medicine. To je progresivna bolest, posljedice se javljaju jedna za drugom, a uzrok bolesti je manjak distrofina. Karakterizirana je progresivnim razvojem mišićne slabosti i gubitkom pokretljivosti. Cilj fizioterapijske intervencije je smanjenje i uklanjanje kontraktura, očuvanje pokretljivosti te snage mišića. Da bi terapija bila što adekvatnija i usmjerenija prema zadanome cilju provode se razni testovi i skale koje pomažu u diferenciranju poteškoća pacijenta i usmjeravanju terapeuta i ostale članove tima na adekvatnu intervenciju. U tome nam još pomažu i vježbe disanja i istezanja koje su vrlo bitne za adekvatnu fizioterapijsku intervenciju. Potrebno je započeti što ranije sa provođenjem rehabilitacije da bi život oboljele osobe bio što bolji i kvalitetniji.

6. LITERATURA

- [1]. V.Demarin i Z.Trkanjec: Neurologija, Medicinska naklada, Zagreb, 2008., str. 325-329
- [2]. S.A.A.Honorio: Duchenne muscular dystrophy: symptoms, management and prognosis, Polytechnic Institute of Leiria, Portugal, 2015.
- [3]. D.Duan, N.Goemans, S.Takeda, E.Mercuri, A.Artsma-Rus: Duchenne muscular dystrophy, <https://www.nature.com/articles/s41572-021-00248-3>, dostupno 28.08.2023.
- [4]. V.Venugopal, S.Pavlakis: Duchenne muscular dystrophy, <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482346/>, dostupno 28.08.2023.
- [5]. M.Radojičić: Bolesti nervnog sustava, Medica, Beograd, 1966., str. 503-511
- [6]. V.Brinar: Neurologija za medicinare, Medicinska naklada, Zagreb, 2019., str. 377-380
- [7]. A. Jušić: Klinička elektroneurografija i neuromuskularne bolesti, Jugoslavenska medicinska naklada, Zagreb, 1981., str. 171
- [8]. R. Kuzmanić Šamija: Mišićne distrofije – dijagnostika i terapija, Paediatr Croat., 2013., 57 (supl 1): str. 57-65
- [9]. V.Brinar, Z.Brzović, S.Vukadin, N.Zurak: Neurologija, Prometej, zagreb, 1996., str. 105-107
- [10]. N.Barišić i suradnici: Pedijatrijska neurologija, Medicinska naklada, Zagreb, 2009., str. 453-455
- [11]. A.Šercer: Medicinska enciklopedija, Leksikografski zavod, Zagreb, 1957., str. 853
- [12]. I. Klaić, L. Jakuš: Fizioterapijska procjena, Zdravstveno Veleučilište Zagreb, 2017.
- [13]. R.K.Šamija: Mišićne distrofije - dijagnostika i terapija, Medicinska naklada, Zagreb, 2013, str. 57
- [14]. I. Kovač: Rehabilitacija i fizikalna terapija bolesnika s neuromuskularnim bolestima, Medicinska naklada, Zagreb, 2004.
- [15]. D.K.Medješić: Osnove kineziologije: manualno mišićni test, Zdravstveno veleučilište, Zagreb, 2010., str. 32-33
- [16]. G.Čović, Grozdek, Z.Maček: Neurofacilitacijska terapija, Zdravstveno veleučilište, Zagreb, 2011., str. 81-103
- [17]. K.Uchikawa, M. Liu, K.Hanayama, T.Tsuji, T.Fujiwara, N.Chino: Functional status and muscle strength in people with Duchenne muscular dystrophy living in the community, <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15209455/>, dostupno, 01.09.2023.
- [18]. E. Domholt: Physical therapy research: principles and applications, Philadelphia, 2002., str. 161-163

- [19]. H.R. Spaulding i J.T. Selsby: Is exercise the right medicine for dystrophic muscle, broj 9, 2018, str. 1723-1732
- [20]. O.P. Gajić: Liječenje pokretom, Školska knjiga, Zagreb, 2007., str. 119-129
- [21]. Z. Kosinac: Kineziterapija: tretmani poremećaja i bolesti i organa i organskih sustava, Sveučilišna knjižnica u Splitu, Split, 2006., str. 66-75, 139-141, 250-257
- [22]. Z. Kosinac: Kineziterapija sustava za kretanje, Udruga za šport i rekreaciju djece i mladeži grada Splita, Split, 2002., str. 332-339
- [23]. K. Berg: Terapijsko istezanje: smanjite bolove i spriječite bolove, Znanje, Zagreb, 2014., 96-123
- [24]. D. Farhi: Knjiga o disanju: dobro zdravlje i vitalnost kroz temeljni rad na dahu, Mozaik knjiga, Zagreb, 2017., str. 161-164
- [25]. A. Tyler: Vježbe disanja, Mozaik knjiga, Zagreb, 1998., str. 241-250
- [26]. M. Turkalj, D.Plavec, I.Crnković i suradnici: Plućna rehabilitacija, Medicinska naklada, Zagreb, 2023., str. 176-183
- [27]. Association of Chartered Physiotherapists in Respiratory Care: Glossopharyngeal Breathing (GPB), https://www.acprc.org.uk/Data/Publication_Downloads/GL-07-v04.pdf, dostupno 11.09.2023

7. POPIS SLIKA

Slika 2.1.1. Mutacija gena X-kromosoma.....	3
Slika 2.2.2. Gowersonov manevar.....	4
Slika 3.6.1. Pokus kordinacije na rukama i nogama.....	16
Slika 3.7.2.1. Bergerova skala ravnoteže.....	19
Slika 3.7.3.4. Šest minutni test hoda.....	20

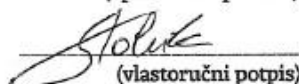


IZJAVA O AUTORSTVU

Završni/diplomski rad isključivo je autorsko djelo studenta koji je isti izradio te student odgovara za istinitost, izvornost i ispravnost teksta rada. U radu se ne smiju koristiti dijelovi tuđih radova (knjiga, članaka, doktorskih disertacija, magistarskih radova, izvora s interneta, i drugih izvora) bez navođenja izvora i autora navedenih radova. Svi dijelovi tuđih radova moraju biti pravilno navedeni i citirani. Dijelovi tuđih radova koji nisu pravilno citirani, smatraju se plagijatom, odnosno nezakonitim prisvajanjem tuđeg znanstvenog ili stručnoga rada. Sukladno navedenom studenti su dužni potpisati izjavu o autorstvu rada.

Ja, DOROTEJA STOLNIK (ime i prezime) pod punom moralnom, materijalnom i kaznenom odgovornošću, izjavljujem da sam isključivi autor/ica završnog/diplomskog (obrisati nepotrebno) rada pod naslovom ULOGA FIZIČKE RADNJE KOD DUCHENNEZOVE MĀČIJE PASTROTA (pisati naslov) te da u navedenom radu nisu na nedozvoljeni način (bez pravilnog citiranja) korišteni dijelovi tuđih radova.

Student/ica:
(upisati ime i prezime)


(vlastoručni potpis)

Sukladno čl. 83. Zakonu o znanstvenoj djelatnosti i visokom obrazovanju završne/diplomske radove sveučilišta su dužna trajno objaviti na javnoj internetskoj bazi sveučilišne knjižnice u sastavu sveučilišta te kopirati u javnu internetsku bazu završnih/diplomskih radova Nacionalne i sveučilišne knjižnice. Završni radovi istovrsnih umjetničkih studija koji se realiziraju kroz umjetnička ostvarenja objavljuju se na odgovarajući način.

Sukladno čl. 111. Zakona o autorskom pravu i srodnim pravima student se ne može protiviti da se njegov završni rad stvoren na bilo kojem studiju na visokom učilištu učini dostupnim javnosti na odgovarajućoj javnoj mrežnoj bazi sveučilišne knjižnice, knjižnice sastavnice sveučilišta, knjižnice veleučilišta ili visoke škole i/ili na javnoj mrežnoj bazi završnih radova Nacionalne i sveučilišne knjižnice, sukladno zakonu kojim se uređuje znanstvena i umjetnička djelatnost i visoko obrazovanje.