

Fizioterapijski pristup kod amiotrofične lateralne skleroze

Pokos, Dora

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:122:294738>

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

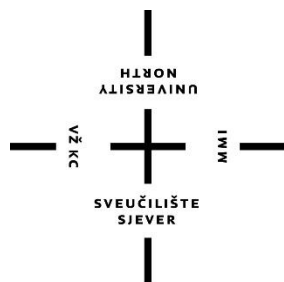
Download date / Datum preuzimanja: **2024-07-14**



Repository / Repozitorij:

[University North Digital Repository](#)





**Sveučilište
Sjever**

Završni rad br. 214/FIZ/2023

Fizioterapijski pristup kod amiotrofične lateralne skleroze

Dora Pokos, 0336046586

Varaždin, srpanj 2023. godine



**Sveučilište
Sjever**

Odjel za fizioterapiju

Završni rad br. 214/FIZ/2023

Fizioterapijski pristup kod amiotrofične lateralne skleroze

Student

Dora Pokos, 0336046586

Mentor

Anica Kuzmić, mag. physioth.

Varaždin, srpanj 2023. godine

Sažetak

Amiotrofična lateralna skleroza, poznata i pod nazivom bolest motornih neurona te Lou Gehringova bolest, neurodegenerativna je bolest fatalnog ishoda. Također je i jedna od najzagonetnijih bolesti današnje medicine upravo zbog nedostatka informacija o patogenezi i nastanku. Uz Alzheimerovu i Parkinsonovu bolest, amiotrofična lateralna skleroza jedna je od najčešćih neurodegenerativnih bolesti. Pripada u skupinu progresivne bolesti koja uključuje degeneraciju motornog sustava na svim razinama. Kliničke značajke amiotrofične lateralne skleroze jesu gubitak neurona na svim razinama motornog sustava – od moždanog korteksa (kore) do prednjih rogova leđne moždine. Gubitak donjih motornih neurona koji se protežu od leđne moždine do mišića vodi do mišićne slabosti, fascikulacija, grčeva, nepovratnog gubitka tjelesne mase – gubitka masnoća i mišićnog tkiva. Obilježja propadanja donjih motornih neurona doprinose smrtnosti više nego obilježja uzrokovana gubitkom gornjih motornih neurona koji uključuju spastičnost, nespretnost i funkcionalna oštećenja. Zbog relativno brze progresije bolesti koja dovodi do teškog invaliditeta, oboljeli imaju vrlo kratak životni vijek nakon dijagnoze. U liječenju osoba oboljelih od ove bolesti potreban je multidisciplinarni pristup i suradnja cijelog zdravstvenog tima. Fizioterapijski pristup oboljelim sastoji se od subjektivne i objektivne individualne procjene, izrade plana i fizioterapijskih intervencija. Osnovni ciljevi fizioterapije su usmjereni za poboljšanje funkcije, povećanje pacijentove samostalnosti i kvalitete života. U terminalnoj fazi ALS –a cilj je olakšanje simptoma te održavanje što bolje kvalitete preostalog života. Primarni cilj fizioterapije jest održavanje pacijentove samostalnosti i funkcioniranja u aktivnostima svakodnevnog života. Sekundarni ciljevi su izvršenje vrednovanja pacijentovih potreba i medicinskih intervencija, edukacija pacijenta i obitelji, primjena potrebnih terapijskih postupaka te sprječavanje ili ublažavanje posljedica onesposobljenja. Naglasak je na terapiji pokretom, respiratornoj terapiji, hidroterapiji i manualnoj terapiji.

Ključne riječi: amiotrofična lateralna skleroza, motorni neuroni, fizioterapija

Abstract

Amyotrophic lateral sclerosis, also known as motor neuron disease and Lou Gehring's disease, is a fatal neurodegenerative disease. It is also one of the most enigmatic diseases of today's medicine precisely because of the lack of information about its pathogenesis and origin. Along with Alzheimer's and Parkinson's disease, amyotrophic lateral sclerosis is one of the most common neurodegenerative diseases. It belongs to the group of progressive diseases that include degeneration of the motor system at all levels. The clinical features of amyotrophic lateral sclerosis are the loss of neurons at all levels of the motor system - from the cerebral cortex to the anterior horns of the spinal cord. Loss of lower motor neurons that extend from the spinal cord to the muscles leads to muscle weakness, fasciculations, cramps, irreversible loss of body mass - loss of fat and muscle tissue. Features of lower motor neuron loss contribute to mortality more than features caused by upper motor neuron loss, which include spasticity, clumsiness, and functional impairment. Due to the relatively rapid progression of the disease, which leads to severe disability, patients have a very short life expectancy after diagnosis. In the treatment of people suffering from this disease, a multidisciplinary approach and the cooperation of the entire healthcare team are needed. Physiotherapy approach to patients consists of subjective and objective individual assessment, development of a plan and physiotherapy interventions. The basic goals of physiotherapy are aimed at improving function, increasing the patient's independence and quality of life. In the terminal phase of ALS, the goal is to relieve symptoms and maintain the best possible quality of remaining life. The primary goal of physiotherapy is to maintain the patient's independence and functioning in activities of daily life. Secondary goals are the evaluation of the patient's needs and medical interventions, the education of the patient and family, the application of the necessary therapeutic procedures and the prevention or mitigation of the consequences of incapacitation. The emphasis is on movement therapy, respiratory therapy, hydrotherapy and manual therapy.

Key words: amyotrophic lateral sclerosis, motor neurons, physiotherapy

Popis korištenih kratica

ALS amiotrofična lateralna skleroza

NIV neinvazivna ventilacija

MIE mehanički insuflator – eksuflator

PB Parkinsonova bolest

AB Alzheimerova bolest

HB Huntingtonova bolest

CBD kortikobazalna demencija

FTD frontotemporalna demencija

PD prionska bolest

PSP progresivna supranuklearna paraliza

SCA spinocerebelne ataksije

MMT manualni mišićni test

FALS familijarni ALS

jALS juvenilni ALS

TENS transkutana nervna stimulacija

FVC forsirani vitalni kapacitet

PEG perkutana endoskopska gastrostoma

Sadržaj

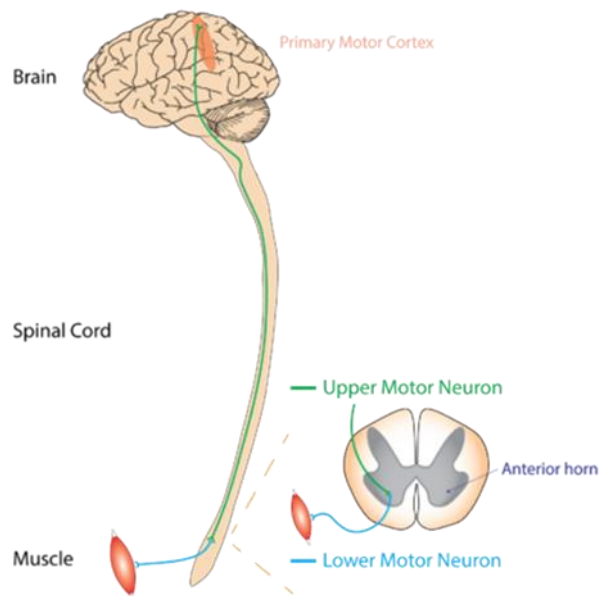
1.Uvod.....	1
2.Amiotrofična lateralna skleroza	4
2.1.Etiologija bolesti.....	5
2.2.Patohistologija bolesti.....	6
3.Klinička slika i tijek bolesti.....	7
3.1.Simptomi zahvaćenosti gornjih i donjih motornih neurona	9
3.2.Bulbarni simptomi	10
3.3.Fascikulacije	11
3.4.Opći i mišićnoskeletni simptomi	12
3.5.Demencija	13
4.Dijagnostika ALS –a	14
4.1.Dijagnostički kriteriji El Escorial	15
5.Liječenje	17
6.Fizioterapija.....	18
6.1.Fizioterapijska procjena.....	18
6.2.Fizioterapijska intervencija.....	24
6.3.Respiratorna fizioterapija	26
6.3.1.Vježbe disanja	28
6.4.Fizioterapijski postupci za suzbijanje boli.....	29
6.5.Vježbe mimike.....	31
6.6.Vježbe u ranoj fazi ALS –e	34
6.6.1.Vježbe za održavanje opsega pokreta	34
6.6.2.Vježbe zagrijavanja.....	35
6.6.3.Vježbe istezanja	36
6.7.Vježbe u kasnijim stadijima ALS –a	37
7.Palijativna skrb.....	39
7.1. Ventilacijska potpora	40
7.2. Nutritivna potpora.....	41
8.Međunarodni dan ALS –a	42
9.Zaključak.....	43
10. Literatura	44

11. Popis slika	47
12. Popis tablica	49

1. Uvod

Mozak je centar i središte živčanog sustava u čovjeka. Sama anatomija mozga danas je vrlo dobro istražena. Živci su upravo ti koji su zaslužni za povezivanje mozga s ostalim dijelovima tijela. Osnovna i ujedno najslabija stanica živčanog sustava čovjeka jest neuron. Sam živčani sustav tvore međusobno povezani neuroni – čak njih 86 milijardi. Same se živčane stanice tvore i stvaraju od rođenja. Neuroni nemaju svojstvo umnažanja i nadomješćivanja novim stanicama, već ako dođe do njihovog oštećenja ili odumiranja, organizam ih ne može nadomjestiti. Neuron se sastoji od tijela stanice, aksona i dendrita. Tijelo stanice ili soma sastoji se od jezgre (nucleusa) u kojoj se nalaze genetski materijali DNK iliti deoksiribonukleinska kiselina i RNK to jest ribonukleinska kiselina. Tijelo se također sastoji od jezgrice, proteina koji imaju ulogu enzima i katalizatora u stanici, mitohondrija koji su zaslužni za proizvodnju adenozin tri – fosfata (ATP – a), glavnog izvora energije u stanici. U tijelu se još nalaze i Golgijev aparat koji se sastoji od mikrotubula i neurofibrila te endoplazmatski retikulum. Akson jest produžetak živčane stanice – neurona te ima zadaću prenošenja živčanih impulsa s tijela stanice neurona na druge živčane organe i stanice, vlakna mišića ili određene žlijezde [1]. Mijelinska ovojnica obavija akson te se sastoji od Schwannovih stanica. U aksonu se nalaze i Ranvierova suženja gdje je prekinuta mijelinska ovojnica radi bržeg (skokovitog) provođenja akcijskog potencijala sa stanice na stanicu. Na samom završetku aksona postoje i teledendroni u čijim su kvržicama smještene vrećice s neuroprijenosnicima iliti neurotransmiterima. Dendriti su kraći produžeci neurona koji dovode živčani impuls s drugih živčanih stanica na samo tijelo stanice. Na završetku dendrita su smješteni dendritski trnovi ili spine koji poboljšavaju sinaptički kontakt jednog neurona s drugim. Neuroni se nalaze u središnjem živčanom sustavu ili u ganglijima – živčanim čvorovima koji povezuju središnji živčani sustav s perifernim. Središnji živčani sustav se sastoji od mozga i kraljeznične moždine. Periferni živčani sustav čine svi živci koji se nalaze izvan mozga i kraljeznične moždine te povezuju ostatak tijela upravo sa središnjim živčanim sustavom. Živčani sustav još se može podijeliti i na somatski i vegetativni. Termin bitan za neurologiju jest bijela i siva tvar. Sivu tvar čine živčane stanice, dok bijelu tvar tvore mijelinizirana živčana vlakna [1,2]. Živčane su stanice podražljivog svojstva, one provode podražaje i imaju svojstva integracije te su stoga živčane stanice uvijek u skupinama. Stanice se skupljaju na temelju sličnog djelovanja i zajedničkih osobina te tvore centre u središnjem živčanom sustavu za pojedine reflekse ili djelatnosti. Tako postoje centri govora, osjeta, pokretanja, itd. U kraljezničnoj moždini se nalazi 31 korijen moždinskih živaca – 8 vratnih, 12 prsnih, 5 slabinskih, 5 križnih i 1 trtični. Iz kraljezničnog kanala izlaze prednji i stražnji živčani

korijeni koji formiraju autonomne, osjetilne, pokretačke i mješovite živce. Bitna stavka u neurologiji jesu i gornji i donji motorni neuroni. Gornji se motorni neuroni nalaze u primarnoj motoričkoj kori te sudjeluju u planiranju i iniciranju voljnih pokreta. Donji motorni neuroni inerviraju mišićna vlakna svakog pojedinog mišića (Slika 1.1.) [1].



Slika 1.1. Prikaz kortikospinalnog trakta i gornjih i donjih motornih neurona

Izvor: https://www.physio-pedia.com/Motor_Neurone

Neurodegenerativne bolesti jesu stanja kod kojih dolazi do oštećenja živčanih stanica – neurona. Učestalost im se povećava s rastom životne dobi. Očituju se različitim i brojnim simptomima i poteškoćama uzrokujući poremećaje motoričkih funkcija te dovode do nemotoričkih simptoma bolesti. Gotovo sve neurodegenerativne bolesti u jednoj fazi dovode do poremećaja gutanja i govora te uzrokuju poteškoće kretanja, dok nekolicina utječe i na mentalne funkcije. Neurodegenerativne bolesti jesu iscrpljujuća i neizlječiva stanja koja vode progresivnoj degeneraciji i/ili nepovratnom odumiranju samih živčanih stanica. Neke od najpoznatijih neurodegenerativnih bolesti jesu Parkinsonova bolest (PB), Alzheimerova bolest (AB), Huntingtonova bolest (HB), kortikobazalna demencija (CBD), frontotemporalna demencija (FTD), prionska bolest (PD), progresivna supranuklearna paraliza (PSP), spinocerebelne ataksije (SCA) te amiotrofična lateralna skleroza (ALS) koja je ujedno i tema ovog završnog rada [1,2]. Amiotrofična lateralna skleroza progresivni je neurodegenerativni poremećaj koji zahvaća motorne neurone mozga i leđne moždine. To je vrsta bolesti motoričkih neurona, što znači da utječe na stanice koje kontroliraju voljne pokrete mišića. Kako bolest

napreduje, mišići slabe, što dovodi do paralize i na kraju smrti. Simptomi obično uključuju slabost mišića, trzanje, ukočenost, grčeve i poteškoće u govoru, gutanju i disanju. Ne postoji poznati lijek za ALS i uzrok je nepoznat [2]. Liječenje je usmjereno na upravljanje simptomima i produljenje preživljenja. Fizioterapija je važan dio liječenja osoba s amiotrofičnom lateralnom sklerozom. Fizioterapija može pomoći u smanjenju boli i nelagode, usporiti napredovanje bolesti, poboljšati snagu i fleksibilnost te održati neovisnost pojedinca. Fizioterapijske sesije mogu uključivati vježbe za poboljšanje snage, fleksibilnosti i izdržljivosti; rasteže se za poboljšanje pokretljivosti; zajednička mobilizacija; masaža; i korištenje pomagala kao što su hodalice, štapovi i invalidska kolica. Fizioterapeuti također mogu pružiti savjete o prehrani i položaju te pomoći u svakodnevnim aktivnostima. U konačnici, ciljevi fizioterapije su maksimalno povećati kvalitetu života i neovisnost pojedinca [3]. U terminalnoj fazi bolesti naglasak je na palijativnoj skrbi. Palijativna skrb za ALS može uključivati niz usluga prilagođenih jedinstvenim potrebama pacijenta, uključujući upravljanje simptomima, emocionalnu podršku i duhovnu skrb. Primarni cilj palijativne skrbi je poboljšati kvalitetu života osoba s teškim bolestima. To može uključivati pomoć u upravljanju boli i drugim fizičkim simptomima, pružanje emocionalne i praktične podrške te pomoć pacijentima i obiteljima u donošenju odluka o skrbi. Palijativna skrb može se pružiti osobama koje boluju od ALS-a u bilo kojem stadiju bolesti i može se pružiti uz liječenje. Primjeri usluga koje se mogu ponuditi uključuju: upravljanje bolovima i simptomima, emocionalnu potporu, pomoć pri donošenju odluka, duhovno i vjersko savjetovanje, planiranje na kraju života i podršku obitelji u tijeku žalosti [4].

2. Amiotrofična lateralna skleroza

Amiotrofična lateralna skleroza, poznata i pod nazivom bolest motornih neurona, Lou Gehringova bolest, odnosno neurodegenerativna bolest s najčešće fatalnim ishodom. Također je i jedna od najzagonetnijih bolesti današnje medicine upravo zbog nedostatka informacija o patogenezi i nastanku. Uz Alzheimerovu i Parkinsonovu bolest, amiotrofična lateralna skleroza jedna je od glavnih neurodegenerativnih bolesti. ALS je progresivna bolest koja uključuje degeneraciju motornog sustava na svim razinama. Dakako da se promjena zbiva i na drugim elementima živčanog sustava koje se najčešće otkriju kasnije obdukcijom pacijenta. Za života su najuočljivije promjene na motornim neuronima [5]. Ponekad je viđeno preklapanje ALS – a s drugim neurodegenerativnim bolestima, najčešće s frontotemporalnom demencijom koja kako joj i samo ime kaže, zahvaća frontalne i temporalne režnjeve mozga. Prvi put je bolest opisana 1869. godine od strane poznatog i cijenjenog francuskog neurologa Jean – Martin Charcota kao neurodegenerativni poremećaj koji utječe na gornje i donje motorne neurone. Drugi naziv, Lou Gehringova bolest, dobila je prema američkom igraču bejzbola New York Yankeeja kojemu je ova bolest dijagnosticirana 1939. godine u Mayo klinici. U Ujedinjenom Kraljevstvu ALS je poznatiji pod nazivom bolest motornih neurona. Kliničke značajke amiotrofične lateralne skleroze jesu gubitak neurona na svim razinama motornog sustava – od moždanog korteksa (kore) do prednjih rogova leđne moždine. Gubitak donjih motornih neurona koji se protežu od leđne moždine do mišića vodi do mišićne slabosti, fascikulacija, grčeva, nepovratnog gubitka tjelesne mase – gubitka masnoća i mišićnog tkiva... Obilježja propadanja donjih motornih neurona doprinose smrtnosti više nego obilježja uzrokovana gubitkom gornjih motornih neurona koji uključuju spastičnost, nespretnost i funkcionalna oštećenja [6]. Zbog relativno brze progresije bolesti koja dovodi do teškog invaliditeta, oboljeli imaju vrlo kratak životni vijek nakon dijagnoze. Najčešće nastupa smrt zbog prestanka mogućnosti disanja kada bolest zahvati respiratorne mišiće. Oko 50% pacijenata umre od ALS – a 3 godine nakon nastupa prvih simptoma. Bolest je relativno rijetka, s prevalencijom 5 oboljelih na 100 000 stanovnika te incidencijom 1,7 na 100 000. Češće zahvaća muškarce nego žene. Područja s očigledno većom zastupljenošću amiotrofične lateralne skleroze jesu područje Pacifika, osobito otok Guam u Tihom oceanu koji već duže vrijeme ima interes epidemiologa koji istražuju poveznicu između većeg pojavljivanja bolesti upravo u tome području u odnosu na druga. Smatra se da tradicionalna prehrana tamošnjeg domorodačkog stanovništva – Chamorra koja uključuje konzumiranje šišmiša na neki način utječe na veću pojavu ALS –a u tom području zbog bioakumulacije Beta-Metilamino-L-alanina [2]. Kako bolest napreduje, oboljeli imaju

problema s dizartrijom – poremećajem govora koji je karakteriziran oštećenjem živaca zaduženih za normalnu artikulaciju i govor, te disfagijom – poremećajem gutanja. Budući da je bolest relativno nepoznate etiologije i patogeneze, pravog lijeka nema. Agencija za hranu i lijekove odobrila je dva lijeka sa skromnim učincima u borbi protiv progresije simptoma ALS – a. Prvi je riluzol – antagonist glutamatnih receptora, koji je dostupan u krutom obliku – tablete i tekućem. Riluzole Zentiva dokazano produžuje život za dva do tri mjeseca te na neko vrijeme odgađa potrebu za traheostomom ili respiratornom ventilacijom kod oboljelih. No, nažalost, nema dokaza da djeluje na poboljšanje funkcionalnih sposobnosti i očuvanja motornih funkcija te je neučinkovit u kasnijim fazama ALS – a te se stoga njegovo uzimanje preporuča odmah nakon dijagnoze amiotrofične lateralne skleroze [7,8]. Preporuke su da se lijek uzima svakih 12 sati po 50 mg. Korištenje riluzola se ne preporuča pacijentima s oštećenjem funkcije bubrega, jetre te starijoj populaciji. Nije dovoljno istraženo mogu li oboljeli od ALS – a u ranim fazama kada koriste riluzol upravljati vozilom, no ne preporuča se zbog mogućnosti pojave vrtoglavice i slabosti kao nuspojava uzimanja lijeka. Drugi lijek koji je bio preporučen jest Radicava (edavaron) čiji je način primjene trebao biti intravenozno u obliku otopine za infuziju, no 2019. godine je Mitsubishi Tanabe Pharma GmbH povukao svoj zahtjev za uvođenje edavarona kao propisane terapije u borbi protiv ALS – a. Radicava se trebala koristiti za usporavanje progresije bolesti u ranim fazama kada još pacijent u globalu može obavljati većinu aktivnosti svakodnevnog života. Radicava djeluje na načelu neutraliziranja molekula koje sudjeluju u oštećenju živaca kod ALS – a. No iako je lijek ukinut i maknut iz upotrebe, pacijenti koji su već bili u procesu primanja lijeka, i dalje su ga nastavili dobivati [8].

2.1. Etiologija bolesti

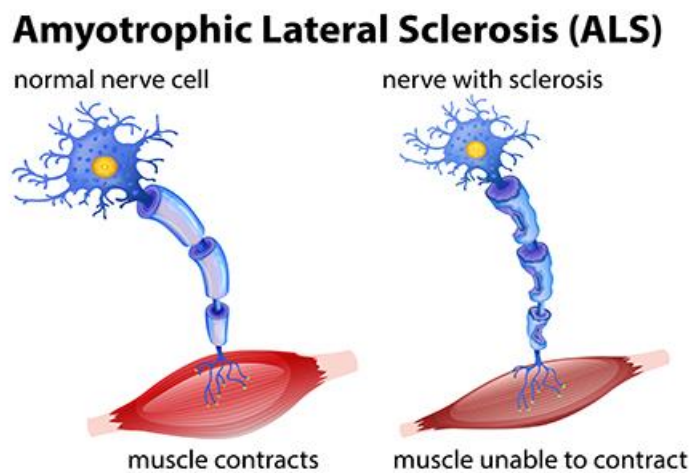
Brojni su uzročnici degeneracije motornih neurona – od mutacije gena, oksidativnog stresa, brojnih čimbenika, poremećene imunološke funkcije, toksičnosti glutamata, životnog stila, rizičnih okolišnih čimbenika. No, nema značajne povezanosti između okolišnih čimbenika i pojave ALS – a. Postavljena je hipoteza o kompliciranom gensko – okolišnom djelovanju i uzroku degeneracije motornih neurona. Što se genetike tiče, u 5% slučajeva nasljeđivanje ALS – a jest familijarno (FALS) autosomno dominantno te dolazi do mutacije gena na 21. kromosomu koji je zaslužan za kodiranje enzima Cu/Zn superoksid dizmutaze [5]. Prvi otkriveni i opisani mutirani gen kod ALS – a jest SOD1 gen koji je antioksidans koji ima ulogu u zaštiti stanice od slobodnih radikala, točnije visoko reaktivnih i štetnih staničnih proizvoda, koji nakon nekog vremena uzrokuju preranu staničnu smrt. Dolazi do pojave mitohondrijskih abnormalnosti u kralježničkoj moždini. Također se zbivaju mutacije u TARDBP genu, dok u

sporadičnom obliku ALS – a mutira NF – H gen. U likvoru je nađena smanjena koncentracija VEGF gena koji je zaslužan za regulaciju prokrvljenosti u organizmu, dok kod motornih neurona nije do kraja razjašnjena njegova uloga. U juvenilnom ALS – u dolazi do mutacije na alsinu (ALS2) i sentaksinu (ALS4) koji se nasljeđuje autosomno recesivno te je zabilježena učestalija pojava ALS – a kod obitelji arapskog podrijetla [4]. Najvažniji ekscitacijski neurotransmiter središnjeg živčanog sustava, glutamat, oslobađa se depolarizacijom živčanog završetka te aktivira metabotropne i ionotropne receptore. Dolazi do neurotoksičnosti – ulaska kalcijevih iona u stanicu. U završnom stadiju ALS – a pronađeni su biokemijski markeri apoptoze. Dolazi do raspada stanice te otpuštanja glutamata koji je povezan s ekscitotoksičnim djelovanjem. Kod oboljelih od ALS – a u krvi i cerebrospinalnom likvoru dolazi do povećane razine glutamata. Kao dokaz za postojanje oksidativnog stresa jesu mnoge biokemijske promjene pronađene u cerebrospinalnom likvoru pacijenata s dijagnozom ALS – a [4,5]. Moguća je povezanost pojave ALS – a i mehaničke traume, pušenja, tjelesne aktivnosti, pretjeranog izlaganja elektromagnetnom polju i ionizirajućem zračenju, pesticida i herbicida, virusne infekcije te teških metala (cink, olovo, živa, aluminij). I prehrana može imati udjela u pojavi ALS –a: ako postoji nedostatak vitamina E te nezasićenih masnih kiselina dolazi do slabljenja živčanih stanica koje postaju osjetljivije na degeneraciju. Dolazi i do poremećaja imunoloških procesa te djelovanja ne – neuralnih stanica. Nađeni su i infiltrati imunoglobulina IgG, proliferacija T limfocita i astroglije te su pridruženi i mnogi autoimuni poremećaji poput paraproteinemije. Također je smanjena razina čimbenika rasta živčanih stanica GDNF i IGF – 1[3] .

2.2. Patohistologija bolesti

Sama patohistologija amiotrofične lateralne skleroze složena je i nije do kraja razjašnjena. Poznato jest da se kod ALS –a zbiva atrofija alfa motornih stanica u prednjim rogovima kralježnične moždine. Također, dolazi do atrofije neurona u moždanom deblu te budu zahvaćeni deseti, jedanaesti i dvanaesti moždani živac, dok nezahvaćeni ostaju motorni neuroni živca koji inerviraju očne mišiće te motorni neuroni u sakralnom djelu kralježnice koji su zaslužni za inervaciju sfinktera [2]. Tokom progresije bolesti, izgubi se čak do 50% motornih neurona. Dolazi do nesimetrije između simptoma i znakova bolesti zbog lezija koje postaju asimetrične. Na gornjim motornim neuronima odvijaju se patološke promjene koje su karakterizirane gubitkom stanica Brodmanovog područja u mozgu, degenerativnim promjenama motorne kore, dolazi do astrocitne glioze – zahvaćene su i siva i bijela tvar te dolazi do gubitka aksona u descendnim (silaznim) piramidnim putevima. Stanje se prednji

rogovi kralježnične moždine te dolazi do gubitka mijeliziranih vlakana u motornim živcima [6]. Kod mišićnih vlakana dolazi do denervacijske atrofije (Slika 2.2.1.), a sama degeneracija se najviše događa na vratnom i leđnom djelu leđne moždine. Također dolazi do atrofije neurona i pojave Buninih tjelešaca koja su karakteristična kod ALS – a te ih nema u drugim stanjima. Bitno je spomenuti i neurofilamente – strukturne bjelančevine motornih neurona čija je zadaća sudjelovanje u sazrijevanju i održavanju aksona, određivanju debljine živčanih vlakana te su odgovorni za transport aksona. Kod ALS – a dolazi do patološkog nakupljanja neurofilamenata što uzrokuje neuralnu disfunkciju i poremećaj u transportu aksona [5,6].

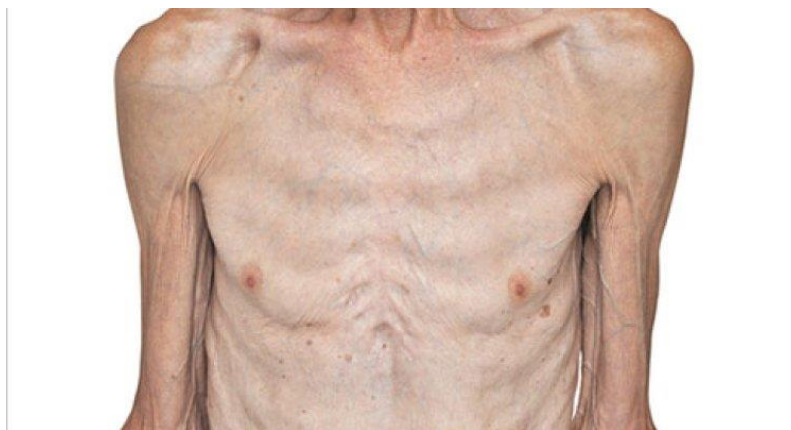


Slika 2.2.1. Prikaz denervacijske atrofije kod ALS – e
Izvor: <https://www.ohsu.edu/brain-institute/als-amyotrophic-lateral-sclerosis>

3. Klinička slika i tijek bolesti

Amiotrofična lateralna skleroza brzoprogresivna je neurološka bolest moždanih motornih neurona, kralježnične moždine i moždanog debla te je fatalnog ishoda. Prvi simptom koji se javlja jest pojava slabosti i gubitka voljno inerviranih mišića. Zatim se javlja i slabost mišića šaka, te mogu odmah biti zahvaćeni i mišići nogu te mišići zaslužni za govor i gutanje. Također dolazi do asimetrične slabosti i atrofije mišića gornjih i donjih ekstremiteta (Slika 3.1.). U 60% oboljelih od ALS – a javlja se spinalni oblik bolesti kod kojeg su karakteristični simptomi slabost i atrofija mišića šake, a kasnije se javljaju bulbarni simptomi. Bitno je napomenuti da ALS ne počinje kod svih oboljelih jednako, kod nekih prvo dolazi do asimetrične slabosti i pareze mišića stopala, dok kod nekih su prvi simptomi upravo bolni grčevi u nogama. Uzrok smrti jest respiratorna muskulatura koja slabi posljednja [7,8]. U 30% pacijenata javlja se bulbarni oblik ALS – a koji je karakteriziran smetnjama gutanja i govora, te otežanim gutanjem i tekuće i krute hrane. Bitno je napomenuti da je kod pacijenata s bulbarnim oblikom bolesti brža progresija nego kod spinalnog oblika. Nakon što se pojave bulbarni simptomi, s vremenom

progresivno dolazi i do slabosti i atrofije mišića gornjih i donjih ekstremiteta. Zbog disfagije, svi oboljeli od bulbarnog oblika ALS –a razviju sijaloreju – prekomjerno lučenje sline. Kod nekih oboljelih se znaju razviti i pseudobulbarni simptomi poput emocionalne labilnosti te patološkog plača i smijeha [9]. U vrlo malom postotku oboljelih od ALS –a bolest započinje slabošću respiratornih mišića koja se manifestira u obliku ortopneje, dispneje, nesanice, umora, glavobolje, anoreksije i sl. ALS u tom obliku ima izrazito lošu prognozu, javlja se potreba za hitnom ventilacijskom potporom u jedinici intenzivnog liječenja što dovodi do potpune ovisnosti o mehaničkoj ventilaciji. Zbog toga se često zna dogoditi da se ne prepozna pravi uzročnik smetnji disanja te ALS ostaje neprepoznat [6, 9]. Često dolazi do pojave fascikulacija. U samom začetku bolesti može, ali i ne mora doći do pojave patoloških refleksa. Kod nekolicine oboljelih javljaju se blage parestezije. Bolest je progresivna, brzo napreduje te ukazuje na znakove oštećenja donjeg i gornjeg motornog neurona. Uskoro dolazi do zahvaćenosti svih voljnih mišića, oboljeli ne mogu micati tijelom, gornjim i donjim ekstremitetima te gube snagu. Dolazi do nemogućnosti samostalnog stajanja, hodanja, ustajanja iz kreveta i jedenja. Javlja se rizik od gušenja zbog poteškoća u gutanju i žvakanju. Javljaju se depresija i anksioznost zbog svjesnosti pacijenta o progresiji bolesti i uskoro gubitka mogućnosti izvođenja svih osnovnih funkcija svakodnevnog života. Zbog progresivne slabosti dijafragme i interkostalnih mišića dolazi do nemogućnosti samostalnog disanja. Smrt nastupa za dvije do pet godina od nastupa prvih simptoma te je prouzročena respiratornom insuficijencijom. 10% oboljelih od ALS –a ih poživi desetak godina. Uočeno jest da što se bolest ranije pojavi, duži je vijek preživljavanja [9].

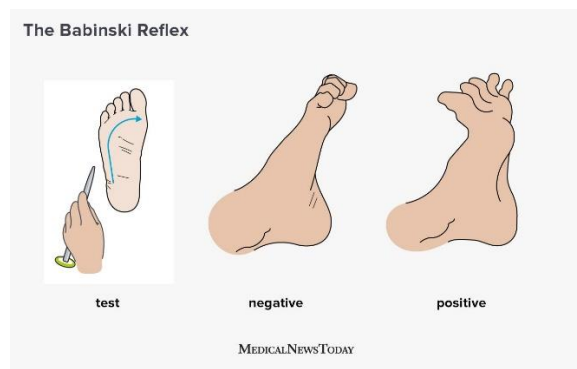


Slika 3.1. Prikaz mišićne atrofije kod oboljelih od amiotrofične lateralne skleroze

Izvor: <https://www.wur.nl/en/project/What-moves-wasting-muscle.htm>

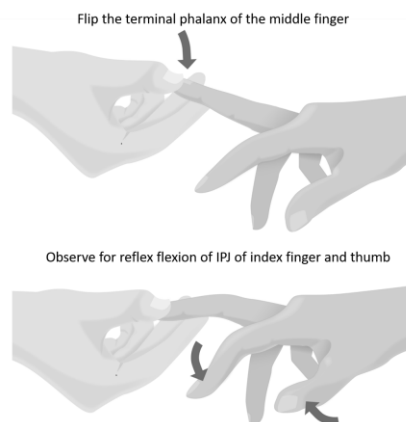
3.1. Simptomi zahvaćenosti gornjih i donjih motornih neurona

Gornji motorni neuroni su živčane stanice u mozgu koje se povezuju s donjim motornim neuronima u leđnoj moždini i kontroliraju kretanje mišića. Oni su odgovorni za pokretanje i kontrolu voljnih pokreta, kao i nevoljnih refleksa koji pomažu u održavanju ravnoteže i držanja [1]. Prvi znak da je došlo do zahvaćenosti gornjeg motornog neurona jest gubitak fine motorike. Na početku se oboljeli od ALS –a osjećaju ukočeno, usporeno i nespretno prilikom izvođenja nekog pokreta kod kojeg je potrebno koristiti finu motoriku prstiju na rukama, finu motoriku stopala, usana ili jezika. Dolazi do pojave blage mišićne slabosti, javlja se stanje povišenog mišićnog tonusa, spasticiteta, te ako taj spasticitet bude jako izražen, postaje nemoguće izvoditi čak i pasivne kretnje. Dolazi do pojave fenomena džepnog nožića kod kojeg dolazi do pojave otpora na početku neke pasivne kretnje, no on u jednom trenu naglo popusti. Znak da je došlo do zahvaćenosti gornjih motornih neurona jest pojava pojačanih miotatskih refleksa kao što je Babinski refleks (Slika 3.1.1.) i Hoffmanov znak (Slika 3.1.2.), te je samim time potreban manji podražaj da bi se izazvala pojava određenog refleksa [9].



Slika 3.1.1. Babinski refleks

Izvor: <https://www.medicalnewstoday.com/articles/babinski-reflex>



Slika 3.1.2. Hoffmanov znak

Izvor: <https://epomedicine.com/clinical-medicine/hoffmanns-sign/>

Također, dolazi do pojave spastične bulbarne paralize kod koje dolazi do zahvaćenosti kortikobulbarne puta koji je zaslužan za kontroliranje mišića za gutanje, žvakanje i govor. Javljaju se otežano žvakanje, disfagija i dizartrija. Dizartrija se može pojaviti u blagom obliku vrlo rano tijekom bolesti i kasnije napreduje u tešku fazu kod većine oboljelih, kod nekih čak napreduje do anartrije – nesposobnosti jasnog i razgovjetnog izgovora riječi. Dizartrija se obično razvija prije disfagije. Govor postaje usporen i otežan, dolazi do lošeg izgovora te oštre i forsirane kvalitete glasa. Defekt koji se javlja u moždanom deblu uzrokuje usporen i otežan govor s mumljanjem i nerazgovjetnim izgovaranjem suglasnika. Kod nekolicine oboljelih dolazi do pojave nazalnog govora ili nazalnosti zbog pretjeranog propuštanja zraka kroz nos [3]. Tijekom progresije bolesti, većina bolesnika razvije probleme s gutanjem koji se progresivno pogoršavaju. Disfagija je također povezana s drugim problemima, kao što su slinjenje, dehidracija, pothranjenost s gubitkom tjelesne mase i aspiracijom. Zbog slabosti mišića lica i smanjene sposobnosti gutanja dolazi do pojave pretjeranog slinjenja [3]. Česti su spontani napadaji plača i smijeha zbog pojave pseudobulbarne afekte gdje dolazi do gubitka podraživosti motornih neurona čija je zadaća kontrola primitivne vokalizacije – plača i smijeha [6]. Donji motorički neuroni su živci koji se izravno povezuju s mišićima i uzrokuju njihovu kontrakciju. Odgovorni su za izvršavanje naredbi iz gornjih motornih neurona i za kontrolu preciznih pokreta mišića [1]. Prilikom zahvaćenosti donjih motornih neurona dolazi do pojave mišićne slabosti i atrofije, te je smanjen broj funkcionalnih motornih jedinica uz pojavu sve većeg napretka mišićne slabosti. Jedan od glavnih znakova da osoba boluje od ALS –a jest upravo mišićna slabost koja ponekad zna biti udružena zajedno s bolovima u mišićima koji se najčešće manifestiraju na šakama, nadlakticama, ramenom obruču, potkoljenicama i stopalima. Dolazi do gubitka i slabosti fine motorike kod mišića šaka pa se javljaju problemi sa zakopčavanjem gumba, poteškoće s pisanjem i sl. Oboljelima je teško i samo podizanje ruke iznad ramena, dok uopće ne mogu podnijeti nošenje nikakvog tereta u rukama. Dolazi do pojave učestalih padova i javljaju se poteškoće prilikom penjanja stepenicama zbog slabosti mišića stopala. S obzirom da mišići atrofiraju i postaju hipotonični, gase se miotatski refleksi te uopće ne dolazi do pojave otpora prilikom pasivnog pokretanja [7].

3.2. Bulbarni simptomi

Pojam bulbarne paralize odnosi se na neurološke znakove i simptome koji ukazuju na degeneraciju motornih neurona u moždanom deblu. Mišići koji su zaslužni za kontrolu gutanja, žvakanja i govora inervirani su živcima *n. facialis*, *n. glossopharyngeus*, *n. vagus* i *n.*

hypoglossus. Njihovi motorni neuroni nalaze se u jezgrama moždanog debla. Osim gore navedenih sedmog, devetog, desetog i dvanaestog živca, zahvaćen je i peti moždani živac *n. trigeminus*, ali samo njegov motorni dio. Trigemini je zaslužan za kontrolu žvačnih mišića i pokreta mandibule. Zahvaćenost bulbarnih mišića rezultira slabošću mišića lica koja se može vidjeti u fizikalnome nalazu te se manifestira nemogućnošću čvrstog zatvaranja očiju te poteškoćama prilikom napućivanja usana ili napuhavanja obraza. Uočljive su fascikulacije te površina jezika postaje nepravilna zbog atrofije. Smanjeni su pokreti jezika u svim smjerovima što dodatno ukazuje na mišićnu slabost. Javlja se nazalan glas zbog ograničene elevacije mekog nepca koja je prouzročena slabošću palatalnih mišića. Pojavljuje se i dizartrija zbog oslabljenja mišića zaslužnih za stvaranje govora i zvuka. Kasnije glas postaje poput šapta zbog paralize glasnica [5]. U kasnijim stadijima bolesti govor postaje gotovo pa nerazumljiv te progresivno dolazi do totalne nemogućnosti govora. Zbog svega toga dolazi i do otežanog gutanja tekuće i krute hrane. Poznato je da se kod zdravih osoba prilikom gutanja epiglottis zatvara automatski, što nije slučaj kod oboljelih od ALS–a te je česta pojava kašlja prilikom gutanja. Potreban je oprez zbog mogućnosti aspiracije hrane i razvoja aspiracijske pneumonije koja je u mogućnosti ugroziti pacijentov život. Bitno je voditi računa o tome da je pacijentima potrebno samim time i više vremena da dovrše obrok. Refleks kašlja na kraju potpuno izostane zbog paralize glasnica. Zbog slabosti donjih mišića koji tada nisu u mogućnosti zatvoriti usta i spriječiti curenje sline te izostanka automatskog gutanja viška sline nastaje sijaloreja [3].

3.3. Fascikulacije

Fascikulacije, ili treperavi, fini i brzi drhtaji, javljaju se u pojedinim snopovima mišićnih vlakana. Ponekad budu teško uočljive kod pacijenata, ali se mogu lako izazvati perkusijom neurološkim čekićem na opušteni ekstremitet. Izazvani refleksi nisu pravilni, već se javljaju nepravilno i učestalo a najčešće na mišićima koji još nisu zahvaćeni atrofijom. Refleksi se javljaju kao posljedica denervacije. Fascikulacije se nakon određenog vremena pojave kod svih oboljelih od ALS –a, no jako je rijetko da se jave među prvim simptomima bolesti. Utvrđuju se elektromiografijom [2]. Potrebno uzeti u obzir i postojanje sindroma benignih fascikulacija koje se javljaju i kod zdravih osoba. Znak da su zahvaćeni donji motorni neuroni jesu i mišićni grčevi koji nastanu iznenadno te su karakterizirani nevoljnom mišićnom kontrakcijom uz koju se javljaju bolovi koji smetaju oboljelog u svakodnevnim aktivnostima ili ometaju san. Tipičnost grčeva kod ALS–a jest u tome da se ne javljaju na tipičnim mjestima, nego na šakama, bokovima, abdomenu, vratu, mandibuli ili čak jeziku. Česta je pojava mišićne slabosti u trupu – točnije slabost ekstenzora cervikalnih i torakalnih mišića koji su zaslužni za držanje glave i

tijela uspravnim. U kasnijim stadijima ALS –a vrat se postavlja u antefleksiju, glava pada prema naprijed, što uzrokuje brojne poteškoće prilikom hoda, hranjenja i disanja [7].

3.4. Opći i mišićnoskeletni simptomi

Gubitak tjelesne mase dolazi zbog atrofije mišića i poteškoća s gutanjem te posljedično dolazi do pojave umora i slabosti. Sve je teža pokretljivost pacijenata te se razvijaju kontrakture na zglobovima, a čest je i slučaj nastanka subluksacije ramena. Zbog pojave deformiteta šaka i stopala dodatno je otežano kretanje i obavljanje aktivnosti svakodnevnog života što povećava pacijentovu ovisnost o pomoći drugih osoba. Iscrpljenost je česta pojava kod ALS–a te ima značajan negativan utjecaj na kvalitetu života. Problemi sa spavanjem često se javljaju kao sekundarna posljedica drugih tegoba – najčešći uzroci su psihički poremećaji, anksioznost, depresija, noćne more, nemogućnost promjene položaja prilikom spavanja, fascikulacije i grčevi, disfagija s aspiracijom sline i respiratorna insuficijencija s hipoksijom i dispnejom [9]. Tipičan simptom ALS–a koji ne treba poistovjećivati s depresijom je nekontrolirano i pretjerano smijanje ili plakanje. Slabost i brzo zamaranje, popraćeni s ostalim tipičnim simptomima ALS –a utječu na funkcioniranje oboljelog te dovodi do sve većih ograničenja u aktivnostima svakodnevnog života, sudjelovanju i integraciji u društvo. Ograničenja u svakodnevnim aktivnostima očituju se postupnim gubitkom samostalnosti kako u kućnom okruženju, tako i izvan kuće. Mehanički i elektronički uređaji mogu pomoći proširiti samostalnost u nekim poslovima. Ograničenja sudjelovanja odražavaju se na postupnu izolaciju od društva i obitelji što se može spriječiti uporabom komunikacijskog sustava s elektroničkim sučeljem (Slika 3.4.1.) [10].



Slika 3.4.1. Komunikacijski sustav s elektroničkim sučeljem

Izvor: <https://www.eglas.hr/potpomognuta-komunikacija-je-carobni-stapic/>

3.5. Demencija

Frontotemporalna demencija karakterizirana je progresivnim razvojem poremećaja ponašanja kod kojeg dolazi do promjene govora i osobnosti te je česta pojava djetinjastog ponašanja. Dolazi i do pojave paranoidnih ideja, no pamćenje ostaje očuvano. Teška demencija se uopće ne razvija, međutim može doći do zamjene prisutne depresije koja može imitirati demenciju. 50% oboljelih od ALS – a boluje i od kognitivnih smetnji i smetnji ponašanja, 15% oboljelih razvije frontotemporalnu demenciju (FTD), a 50% imaju očuvane kognitivne funkcije [5].

4. Dijagnostika ALS –a

Dijagnoza ALS-a se temelji na prepoznavanju i uočavanju razvoja simptoma koji ukazuju na progresivnu zahvaćenost gornjih i donjih motornih neurona. Najčešće je potrebno posumnjati na navedeno oboljenje posebno kod osoba srednje životne dobi kod kojih se razvija spazam i atrofična slabost muskulature bez pojave znatnijih osjetnih ispada. S obzirom na nepostojanje specifičnog dijagnostičkog biomarkera te postojanja brojnih fenotipskih ekspresija ALS–e dolazi do relativno kasnog postavljanja dijagnoze – otprilike 14 mjeseci nakon pojave početnih simptoma. Dijagnoza ALS–e se postavlja na temelju prisutnih simptoma, provođenjem elektrofizioloških ispitivanja, neurološkog pregleda, laboratorijskih testova i slikovnih pretraga [8]. Uloga dijagnostičkih pretraga jest eliminacija velikog broja drugih bolesti koje su slične ALS – u, takozvanih ALS imitatora. Prvi korak u postavljanju dijagnoze ALS –a jest kvalitetno i temeljito uzimanje anamneze koja se sastoji od pitanja o pacijentovim simptomima, u kojoj regiji tijela se javljaju simptomi, pitanja o kvaliteti života i obavljanja aktivnosti svakodnevnog života, kakva je mogućnost žvakanja i gutanja, dolazi li do pojave problema disanja u naporu ili mirovanju, je li pacijent u mogućnosti držati glavu uspravno, kakva je mišićna snaga općenito, ima li kakvih problema s pamćenjem, javljaju li se česte i nagle promjene raspoloženja i sl. Također je potrebno ispitati pacijenta o tome je li došlo do pojave nekih općih simptoma bolesti poput gubitka tjelesne mase i pojave umora. Potrebno je analizirati obiteljsku anamnezu kako bi se isključio nasljedni oblik bolesti [7]. Neurološki pregled se sastoji od općeg ispitivanja svijesti, ponašanja, pamćenja, raspoloženja i kvalitete govora. Mentalni status je uglavnom kod svih pacijenata uredan. Vršiti se ispitivanje najčešće ALS–om zahvaćenih moždanih živaca, ispitivanje mišićnog tonusa i snage. Dokaz da je došlo do degeneracije gornjih motornih neurona jest pojava umjerenog otpora prilikom pasivnog izvođenja kretnji od strane fizioterapeuta ili liječnika. Također se lako utvrđuje i postojanje hipertonusa jer dolazi do usporenog izvođenja brzih kretnji poput tapkanja prstima [9]. Utvrđuje se i prisutnost pojačanih miotatskih refleksi te postoje li patološki refleksi. Osjet je uredan, no dolazi do otežanog i spastičnog hoda. Potrebno je provesti razne neurofiziološke studije, slikovne pretrage mozga i kralježnične moždine te laboratorijska testiranja da bi se potvrdio ALS i isključile bolesti koje imitiraju ALS. Najvažnija slikovna pretraga koja pomaže u isključenju imitirajućih sindroma ALS–a jest magnetska rezonanca koja je korisna kod kliničkog dijagnosticiranja klinički ALS–e i otkrivanju prisutnosti lezija u kortikospinalnom traktu. Magnetska rezonanca nije potrebna ukoliko je ustanovljeno da se radi o klinički sigurnom ALS–u. Pojava hipertenziteta kortikospinalnoga trakta te prisutnosti hipointenziteta u primarnom motornom korteksu jest

karakterističan znak ALS –a. Nakon provedenih laboratorijskih testova kod oboljelih od ALS –a povišena je razina kreatinkineze u serumu, te prisutnost laktične dehidrogenaze i transaminaza u likvoru. Biopsijom mišića se isključuju druge bolesti koje se slično očituju kao ALS, npr. inkluzijski miozitis. Kod opservacije histološkog nalaza uočljiva su hipertrofirana mišićna vlakna te pojavljivanje nekolicine nekrotičkih mišićnih vlakana [5].

4.1. Dijagnostički kriteriji El Escorial

Kriteriji El Escorial iz 1994. godine pokazali su se korisnim prilikom selekcije ALS –e. Temeljem navedenih kriterija postoji pet mogućih varijacija ALS –e [Tablica 4.1.1.] [2]

Tablica 4.1.1. Prikaz dijagnostičkih kriterija- El Escorial

Izvor: Bučuk, M., i sur. 2014.

Kriteriji El Escorial
1. Klinički siguran ALS: znakovi oštećenja gornjih i donjih motornih neurona u tri regije
2. Klinički definitivni ALS - laboratorijski podržan: znakovi oštećenja gornjih i/ili donjih motornih neurona u jednoj regiji i nalaz genetske obrade da je pacijent nositelj patološkog gena
3. Klinički vjerojatan ALS: znakovi oštećenja gornjih ili donjih motornih neurona u dvije regije
4. Klinički vjerojatan ALS – laboratorijski podržan: znakovi oštećenja gornjih motornih neurona u jednoj ili više regija i znakovi oštećenja donjih motornih neurona u nalazu EMG-a u najmanje dvije regije
5. Klinički moguć ALS: znakovi oštećenja gornjih i donjih motornih neurona u jednoj regiji ili znakovi gornjih motornih neurona u dvije regije

Da bi se sa stopostotnom sigurnošću dijagnosticirao ALS, potrebno je napraviti diferencijalnu dijagnostiku te razlučiti stvarni ALS od imitatora koji imaju sličnu kliničku sliku. Bolesti koje su sličnog očitovanja kao amiotrofična lateralna skleroza jesu razne sustavne bolesti, bolesti perifernih živaca, bolesti neuromišićne spojnice, mijelopatije, Kennedyjev sindrom, tumori vratne kralježnične moždine ili u mozgovnoj parasagitalnoj regiji, siringomijelija, nasljedna spastička parapareza i druge [6]. Ukoliko se posumnja na ALS, potrebno je napraviti elektrofiziološku dijagnostiku da bi se dokazalo oštećenje donjih motornih neurona. Prve kriterije za elektrofiziološku dijagnostiku objavljeni su 1957. godine. 2006. godine je provedena revizija El Escorial elektrofizioloških kriterija dijagnosticiranja ALS –a.

Elektromiografija jest neurofiziološka metoda koja služi za analizu kvalitete akcijskih potencijala motornih jedinica. Za dijagnozu ALS –a potrebna je utvrđena disfunkcija donjih motornih neurona u dvije od četiri regije – moždanom deblu, vratnom, prsnom ili slabinskom djelu [6]. U regiji moždanog debla elektromiografske promjene su dovoljne u samo jednom mišiću, na primjer jeziku, jednom od fascijalnih mišića i sl. U torakalnoj regiji su elektromiografske promjene uočene u paraspinalnim ili abdominalnim mišićima. U vratnoj i slabinskoj regiji su dva mišića inervirana različitim korijenima. Promjene koje se registriraju su pojavljivanje abnormalne spontane aktivnosti koja ukazuje na akutnu denervaciju i tešku degeneraciju donjih motornih neurona. Kod izvođenja najveće moguće voljne kontrakcije dolazi do prorijeđenog inervacijskog uzorka akcijskog potencijala koji je produženog trajanja i viših amplituda od normalnog. Provodi se i ispitivanje brzine provodljivosti živaca da bi se isključili poremećaji perifernog živca koji mogu imitirati simptome amiotrofične lateralne skleroze. Sama brzina provođenja osjetnih i motornih živaca kod ALS –e dijagnostičkom obradom brzine provodljivosti pokazuje najčešće normalan nalaz [7].

5. Liječenje

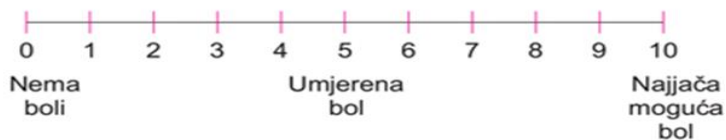
Budući da je ALS-a nejasne etiopatogeneze, nema specifičnog liječenja, već se koriste brojni suportivni i simptomatski postupci. Prilikom tretmana bolesti bitan je naglasak na multidisciplinarnom pristupu te sudjelovanju stručnog tima koji je sačinjen od liječnika, fizioterapeuta, farmakologa, radnog terapeuta, logopeda, medicinske sestre, psihologa, nutricionista, psihijatra, socijalnog radnika i drugih potrebnih profesionalaca. Važan aspekt terapije jest upravo palijativna skrb koja je potrebna pred kraj života u terminalnoj fazi bolesti u kojoj je naglasak na ventilacijskoj i nutritivnoj potpori [3]. Postoji određena terapija za najučestalije tegobe kod ALS –e. Tako se kod prisutnih grčeva može koristiti magnezij, vitamin E i karbamazepin. Kod izraženoga spasticiteta može koristiti primjena lijekova kao što su tizanidin, memantin i baklofen. Za hipersalivaciju se pripisuju klonidin, amitriptilin ili atropin. Kod bronhalne sekrecije se koriste beta blokatori i parenteralna hidracija. Amitriptilin, L – dopa i litium karbonat se prepisuju za ublažavanje patološkog plača i smijeha, dok se za nesanicu prepisuje diazepam. Za bol se koriste opioidi, nesteroidni antireumatici i jednostavni analgetici. Izrazito je bitna psihološka potpora te treba odmah na početku bolesti otvoreno razgovarati s oboljelim i njegovim članovima obitelji te ih pripremiti na neosporivu progresiju bolesti. Česta je pojava anksioznosti, depresije i osjećaja beznađa zbog sve bližeg suočavanja sa smrću. Provedena su, i dalje se provode, brojna klinička istraživanja, no i dalje nema lijeka koji modificira ALS ili neuroprotektivne tvari organizma. Ispitano je stotinjak neuroprotektivnih tvari na ljudima i životinjama, no i dalje nema dovoljno dokaza o samoj učinkovitosti terapije. Budućnost tretmana ALS –a jesu genska terapija i terapija matičnim stanicama u koje se ulažu mnogi resursi i naponi [2].

6. Fizioterapija

U liječenju oboljelih fizioterapija je od velike važnosti. Fizioterapijskim postupcima nastoji se unaprijediti tjelesno funkcioniranje oboljelih, održavanje opsega pokreta u zglobovima, sprječavanje komplikacija te poboljšanje u kvaliteti života. Preporučeni fizioterapijski proces je SOAP model koji se sastoji od subjektivnog i objektivnog pregleda fizioterapeuta, analize i pripreme plana fizioterapijskih intervencija [11].

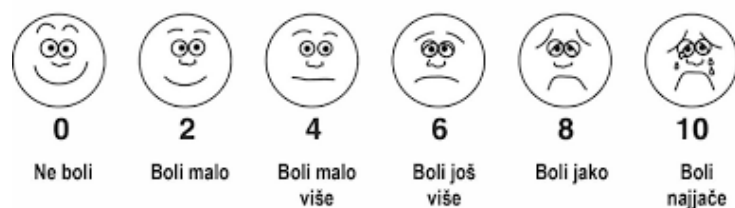
6.1. Fizioterapijska procjena

Fizioterapijska procjena za oboljele od ALS-e uključuje prvenstveno upoznavanje fizioterapeuta s povijesti bolesti pacijenta, saznanje o prethodnim i trenutnim simptomima, upotrebu lijekova i druge relevantne informacije. Postoje brojni upitnici za određivanje intenziteta boli. Najčešće se koristi Numerička ili Vizualno analogna skala boli. Tijekom procjene ocjenjivanja korištenjem numeričke skale pacijent ocjenjuje svoju bol na ljestvici od 0 do 10, gdje 0 predstavlja nikakvu bol, a 10 najgoru bol koju može zamisliti (Slika 6.1.1). Vizualno analognom skalom također izražavaju svoju bol korištenjem brojeva uz dodatni slikovni prikaz izraza lica (Slika 6.1.2.). Isto tako, može se koristiti i McGillov upitnik o boli koji se sastoji od 78 pitanja gdje se traži od pacijenata da ocijene svoju bol na ljestvici od 0 do 4. Svako pitanje odnosi se na drugu vrstu boli, a odgovori se koriste za prepoznavanje vrste boli i njezinog intenziteta. Za procjenu boli, osim navedenih, može se još koristiti i Skala verbalnog deskriptora koja traži od pacijenata da opišu svoju bol koristeći riječi umjesto brojeva. Tijekom navedene procjene zapisuje se percepcija boli pacijenta korištenjem riječi kao što su blaga, umjerena ili teška bol [11].



Slika 6.1.1. Numerička skala boli

Izvor: <http://www.msd-prirucnici.placebo.hr/msd-simptomi/dodatak-i-farmakoterapija-akutne-boli>



Slika 6.1.2. Vizualno analogni skala boli

Izvor: Wong DL., Baker CM. Smiling faces as anchor for pain intensity scales. 2001.

Nakon subjektivnog pregleda fizioterapeut pristupa objektivnom pregledu. Za procjenu snage mišića koristi se manualni mišićni test (MMT) (Tablica 6.1.1.) ili dinamometrija, a za procjenu opsega pokreta koristi se goniometrija (Slika 6.1.3.) [11].

Tablica 6.1.1. Manualni mišićni test.

Izvor: Klaić I., Jakuš L. Fizioterapijska procjena, Zagreb, 2017.

OCJENA	
5	Mogućnost izvođenja pokreta uz svladavanje sile teže i vrlo snažnog manualnog otpora od strane terapeuta.
4	Mogućnost izvođenja pokreta uz svladavanje sile teže i relativno snažnog manualnog otpora od strane terapeuta.
3	Mogućnost izvođenja pokreta uz svladavanje sile teže.
2	Mogućnost izvođenja punog opsega pokreta, no uz eliminaciju sile teže.
1	Nemogućnost izvođenja pokreta, no pri pokušaju izvođenja pokreta može se palpatorno osjetiti kontrakcija mišića ili su vizualno uočljivi tragovi pokreta.
0	Nema mišićne aktivnosti - ne može se ni vizualno ni palpatorno utvrditi.



Slika 6.1.3. Mjerenje opsega pokreta goniometrom

Izvor: <https://hr.approby.com/goniometar-za-mjerenje-kretanja-zgloba/>

Za procjenu ravnoteže i koordinacije može se koristiti Test ustani i sjedni kod kojeg se ispituje snaga mišića donjih ekstremiteta. Mjeri se vrijeme potrebno za određeni broj ustajanja (koliko fizioterapeut odredi) ili se gleda broj ponavljanja ustajanja u određenom vremenskom periodu kroz 10 ili 30 sekundi. U funkcionalnoj procjeni fizioterapeut će procijeniti funkcionalne sposobnosti oboljelog, uključujući mogućnosti izvedbe dnevnih aktivnosti, pokretljivosti i drugih potrebnih aktivnosti svakodnevnog života. Kako bi se procijenila razina neovisnosti pacijenta i u kojoj mjeri može obavljati aktivnosti svakodnevnog života koristi se Barthelov indeks (Slika 6.1.4.) koji je podijeljen u 11 kategorija (osobna njega, kupanje, hranjenje, oblačenje, premještanje, itd.). Za ispitivanje funkcionalne mobilnosti ispitanika, koordinacije, snage i ravnoteže te rizika od pada može se koristiti Test ustani i kreni. Test se izvodi tako da ispitanik ustane sa standardnog stolca, prohoda udaljenost od 3 metra, okrene se, hoda do stolca s kojeg je krenuo i ponovno sjedne na njega pri čemu se mjeri vrijeme. Za kvantificiranje ravnoteže koristi se Bergova balans skala (Tablica 6.1.2.) koja se sastoji od 14 zadataka s ocjenama od 0 do 4, gdje niži rezultat predstavlja veći rizik za pad i oštećenje ravnoteže. Još jedna skala korisna kod pacijenata s ALS – om jest Mjera funkcionalne neovisnosti koja mjeri neovisnost kod samozbrinjavanja, kontrolu sfinktera, transfera, lokomocije, komunikacije i socijalne kognicije. Skala ima 18 točaka te se svaka točka ocjenjuje sa ocjenom od 1 (potpuna ovisnost) do 7 (potpuna neovisnost). Rezultat manji od 75 ukazuje na funkcionalnu ovisnost [11].

Obrazac C3

BARTHELOV INDEKS

Ime i prezime: _____

Datum i godina rođenja: _____

Datum popunjavanja Barhelovog indeksa: _____

Osobna njega

0 - Ovisnost o pomoći druge osobe

5 - Neovisnost (umivanje, pranje zuba, češljanje, brijanje) uz prilagođeni češalj, brijač ili slično

Kupanje

0 - Ovisnost

5 - Neovisnost

Hranjenje

0 - Ovisnost

5 - Potrebna pomoć za rezanje, mazanje na kruh i sl.

Oblačenje

0 - Ovisnost

5 - Potrebna određena pomoć, ali većinu može sam/a

10 - Neovisnost (uključujući kopčanje gumba, patentnog zatvarača, vezica)

Premještanje (postelja - invalidska kolica - okretanje u postelji)

0 - Ovisnost, bez ravnoteže za sjedenje

5 - Znatna pomoć (jedna ili dvije osobe fizički) za posjedanje

10 - Mala fizička pomoć

15 - Neovisnost

Pokretljivost u invalidskim kolicima

0 - Nemogućnost upravljanja ni elektromotornim kolicima

5 - Pokretljivost u elektromotornim invalidskim kolicima

10 - Pokretljivost u invalidskim kolicima

Pokretljivost (u istom nivou)

0 - Nepokretnost u razdaljini manjoj od 50 metara

5 - Neovisnost u invalidskim kolicima u razdaljini većoj od 50 metara

10 - Hodanje uz pomoć jedne osobe u razdaljini većoj od 50 metara

15 - Neovisnost (ali uz uporabu pomagala, npr. uz 3tap) više od 50 metara

Kretanje po stubama

0 - Ovisnost

5 - Potrebna pomoć (fizička, pomagala za nošenje)

10 - Neovisnost

Korištenje WC-a

0 - Ovisnost

5 - Potrebna određena pomoć

10 - Neovisnost (u skidanju i oblačenju, brisanju)

Kontrola stolice

0 - Inkontinentnost (treba klizmu, supozitorij i slično)

5 - Povremene nezgode zbog inkontinencije

10 - Neovisnost

Kontrola mjehura

0 - Inkontinentnost ili kateteriziranje i nemogućnost samostalnog obavljanja kateterizacije /aplikacije urinara

5 - Povremene nezgode zbog inkontinencije

10 - Neovisnost

UKUPNO: _____

Slika 6.1.4. Barthelov indeks

Izvor: <https://hupt.hr/wp-content/uploads/2015/12/Barthelov-index.pdf>

Tablica 6.1.2. Bergova balans skala

Izvor: <http://www.fizioterapija.rs/wp-content/uploads/2011/01/Bergova-Skala-Balansa.pdf>

Ime i prezime _____	Ocjena od 0 do 4
Dob _____	
Datum _____	
Mjesto _____	
Ispitivač _____	
Ustanova _____	
Prelazak iz sjedećeg u stojeći položaj	
Stajanje bez podrške	
Sjedenje na stolici bez naslona	
Prelazak iz stojećeg u sjedeći položaj	
Transferi	
Stajanje bez podrške sa zatvorenim očima	
Stajanje bez podrške sa spojenim nogama	
Dosezanje naprijed sa ispruženim rukama u stojećem položaju	
Podizanje predmeta sa poda iz stojeće pozicije	
Pogled preko lijevog i desnog ramena u stojećem položaju	
Okret za 360 stupnjeva	
Iskorak naprijed u stojećem položaju bez podrške	
Iskorak na stepenicu bez podrške	
Stajanje na jednoj nozi	
UKUPNO	

Nakon navedenih postupaka procjene slijedi respiratorna procjena zbog narušene respiratorne funkcije kod osoba s ALS-om. Fizioterapeut procjenjuje respiratornu funkciju oboljelog mjerenjem kapaciteta pluća i procjenom uzoraka disanja. U procjeni koristi spirometar, mjerac vršnog protoka (peak flow meter), poticajni spirometar i sl. (Slika 6.1.5.).



Slika 6.1.5. Spirometrija

Izvor: Enright PL. Should we keep pushing for a spirometer in every doctor's office? Respir Care. 2012.

Potrebno je napraviti i procjenu potrebnih pomagala za kretanje, kao što su invalidska kolica, hodalica, štap ili različite modifikacije za poboljšanje pokretljivosti i aktivnosti oboljelog. Na temelju fizioterapijske procjene, fizioterapeut će razviti personalizirani plan fizioterapije koji može uključivati vježbe za poboljšanje mišićne snage i raspona pokreta, respiratorne vježbe za održavanje kapaciteta pluća i funkcionalne aktivnosti za poboljšanje ukupne funkcije i kvalitete života. Isto tako, temeljem procjene kod bolesnika s izrazito smanjenom funkcionalnosti, nemogućnosti hoda fizioterapeut priprema individualni ordinacijski/mjerni list za invalidska kolica (Tablica 6.1.3). Osnovni cilj fizioterapijskog liječenja ALS-e je održavanje funkcije, poboljšanje kvalitete života i održavanje/promicanje neovisnosti pacijenta što je duže moguće [12].

Tablica 6.1.3. Prikaz mjernog lista

Izvor: <http://hrcak.srce.hr/medicina>

ŠIRINA SJEDALA	širina bokova + 2 cm
DUBINA/DUŽINA SJEDALA	dužina natkoljenice/cm
VISINA NASLONA	sjedna kost/sredina lopatice/cm
SJEDALO-PAPUČICE	dužina potkoljenice/cm

6.2. Fizioterapijska intervencija

Fizioterapijske intervencije za pacijente s ALS-om mogu uključivati vježbe istezanja, jačanja i povećanja raspona pokreta, kao i strategije za održavanje funkcije i podršku neovisnosti. Programi vježbanja trebaju biti prilagođeni potrebama i sposobnostima pojedinca i mogu uključivati aerobne vježbe, vježbe s otporom ili trening ravnoteže. Ostale fizioterapijske intervencije mogu uključivati primjenu pomoćnih pomagala kod pacijenata kao što su invalidska kolica, hodalice i ortoze. Tijekom intervencije fizioterapeuta potrebno je koristiti strategiju očuvanja energije pacijenta kao i posturalno upravljanje i pozicioniranje. Nadalje, neophodna je primjena vježbi disanja, kao što je disanje stisnutih usana usmjereno poboljšanju funkcije pluća i respiratornog kapaciteta [13]. Edukacija o bolesti i njezinom napredovanju, modifikacije načina života i psihološka podrška također mogu biti od koristi. Fizioterapijski pristup se sastoji od terapije pokretom, respiratorne fizioterapije za smanjenje respiratorne disfunkcije, individualne terapije za poboljšanje funkcije, povećanje pacijentove samostalnosti i kvalitete života te produženje životnog vijeka. U terminalnoj fazi ALS –a cilj je olakšanje simptoma te održavanje što bolje kvalitete preostalog života. Primarni cilj fizioterapije jest održavanje pacijentove samostalnosti i funkcioniranja u aktivnostima svakodnevnog života. Sekundarni ciljevi su izvršenje vrednovanja pacijentovih potreba i medicinskih intervencija, edukacija pacijenta i obitelji, primjena potrebnih terapijskih postupaka te sprječavanje ili bar ublažavanje posljedica imobilnosti. Naglasak jest na terapiji pokretom, respiratornoj terapiji, hidroterapiji i manualnoj terapiji. Kao što je već u radu prethodno navedeno fizioterapijski pristup kod tretmana oboljelih od ALS– a utemeljen je na poboljšanju pacijentove samostalnosti, funkcionalnosti i mobilnosti te olakšanju izvođenja aktivnosti svakodnevnog života [13]. Pretjerana tjelovježba kod oboljelih od ALS –a dovodi do prekomjernog umora i posljedične nesposobnosti za izvođenje aktivnosti svakodnevnog života. Temeljem navedenoga, neophodno je da fizioterapeut procijeni dostatnu aktivnost pacijenta kako bi se izbjegle suprotne reakcije [14]. Iznimno je važno pronaći balans tijekom primjene vježbanja i odmora. Nedostatak tjelesne aktivnosti dovodi do lošijeg tjelesnog stanja (kondicije) te atrofije i slabosti mišića zbog učinka inaktiviteta. Smanjeno kretanje i nedostatak tjelovježbe dovodi do kontraktura i ukočenosti zglobne čahure, boli, te smanjene učinkovitosti i sposobnosti prilikom funkcioniranja u svakodnevnom životu. Kao i kod ostalih neuromišićnih oboljenja, opseg izvođenja terapijskih vježbi je smanjen te se s progresijom bolesti smanjuje i individualno prilagođava. Slab i denerviran mišić pod utjecajem malih i jednostavnih svakodnevnih aktivnosti postaje opterećen te je stoga i podložniji ozljedama ili pretreniranosti. Vježbe koje bi

kod zdrave osobe povećale snagu mišića, kod osoba oboljelih od ALS –a uzrokuju oštećenje i pretreniranost zahvaćenih mišića. Očuvane motoričke jedinice zahvaćenih mišića reagirat će na podražaj treninga, no znatno opterećenje uzrokuje smanjenje broja istih. Prilikom propisivanja programa vježbanja potrebno je dakle voditi računa o zakonitostima bolesti te fizioterapeut mora voditi računa o stanju pacijenta, stalno prilagođavati intenzitet vježbanja i koordinirati s pravilnim izborom vježbi u određenom trenutku [15]. Osnovna načela fizioterapijskog liječenja pacijenata s ALS–om obuhvaćaju edukaciju pacijenta i njegovih bližnjih o prevenciji padova, strategijama i postupcima za uštedu energije, o pravilnom položaju u kolicima ili krevetu, važnosti redovitog okretanja određenih dijelova tijela. Bitna je prilagodba okoline te upoznavanje pacijenta s korištenjem brojnih medicinsko – tehničkih pomagala koje bi mu omogućavale što dužu samostalnost i manju ovisnost o tuđoj pomoći [16]. Medicinska oprema za pacijente s ALS-om može uvelike varirati ovisno o potrebama pojedinca. Općenito, to uključuje različita pomagala koja pomažu u svakodnevnim aktivnostima kao što su invalidska kolica (Slika 6.2.1.), hodalice sa kotačima (Slika 6.2.2.), električni skuteri i pomagala za disanje. Ostala oprema može uključivati komunikacijske uređaje koji služe za proširenje i alternativnu komunikaciju, te sustave kontrole okoline za upravljanje elektroničkim uređajima kao što su televizori i svjetla. Ostala pomoćna tehnologija može uključivati računala koja se aktiviraju glasom, specijalizirane računalne programe i prilagođene tipkovnice i miševe. U fazi progresije bolesti pacijenti koriste specijalizirane krevete i sustave za pozicioniranje kako bi olakšali kretanje [15]. Bitno je u program vježbanja uvesti vježbe za povećanje opsega pokreta, poboljšanje funkcionalne sposobnosti, učenje hodanja, vježbe za poboljšanje kardiorespiratorne izdržljivosti te vježbe za poboljšanje mišićne snage. Prilikom odabira i oblikovanja programa fizioterapijskih vježbi treba odrediti odgovarajuću vrstu vježbi prema željenim ciljevima koji se žele postići (istezanje, pasivne vježbe, vježbe otpora, aerobne vježbe) te voditi računa o parametrima vježbanja (intenzitetu, trajanju i učestalosti). Vježbe gibljivosti i povećanje opsega pokreta pomažu u prevenciji kontraktura, smanjenju spastičnosti. Kod redovitog istežanja i izvođenju vježbi za povećanje opsega pokreta u slučaju da pacijent radi mišićne slabosti ne može izvoditi vježbe samostalno, potrebna je asistencija fizioterapeuta [16]. Za poboljšanje mišićne jakosti preporučljive su aktivne vježbe. Primijenjenim aktivnim vježbama potrebno je izbjegavati korištenje prevelikog otpora zbog izražene slabosti mišića. Korištenje opterećenja prilikom vježbanja ovisi o stadiju bolesti. Aerobne vježbe s uključivanjem većih mišićnih skupina korisne su za očuvanje kardiovaskularnog sustava, sposobnosti i neovisnosti, poboljšanje kvalitete sna, smanjenje spastičnosti. Također, treba uzeti u obzir da se odaberu i koriste vježbe s minimalnim rizikom od ozljede i padova pacijenta. Literatura navodi da se

izvode umjerene aerobne vježbe sa submaksimalnim tempom, dva do tri puta tjedno po 10 minuta. Kako bi se prevenirala pojavnost pada pacijenta potrebno je provoditi vježbe za poboljšanje ravnoteže uz neophodan nadzor fizioterapeuta [17].



Slika 6.2.1. Invalidska kolica

Izvor: <https://www.pharmaceutical-technology.com/features/history-of-als/>



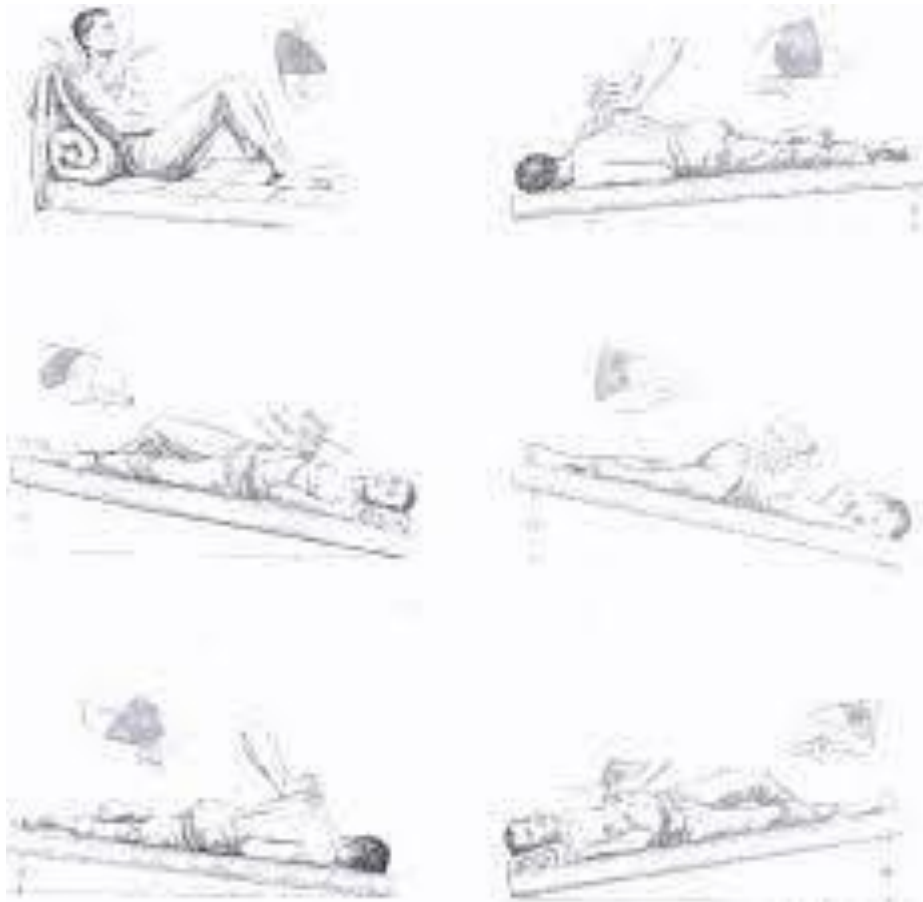
Slika 6.2.2. Hodalica sa kotačima

Izvor: <https://www.physio.co.uk/what-we-treat/neurological/conditions/amyotrophic-lateral-sclerosis.php>

6.3. Respiratorna fizioterapija

U ranoj fazi ALS –a respiratorni problemi kod pacijenata usko su povezani sa slabljenjem i smanjenjem snage respiratornih mišića. Rani simptomi i znakovi slabosti respiratornih mišića mogu uključivati osjećaj nedostatka zraka (dispneja), ortopneju – nemogućnost disanja u ležećem položaju, javljaju se poremećaji spavanja, javlja se manjak koncentracije, zbunjenost,

pospanost, jutarnje glavobolje i opća iscrpljenost. Slabost ekspiracijskih mišića dovodi do smanjenja sposobnosti kašljanja i pročišćavanja dišnih puteva. Kako bolest napreduje, gotovo svaki pacijent s ALS –om u nekom stadiju bolesti treba potporu pri disanju. Tipični klinički znakovi respiratorne disfunkcije uključuju tahipneju – ubrzano plitko disanje, korištenje pomoćnih respiratornih mišića, oslabljena mogućnost iskašljavanja [18]. Kao pomoć u dijagnosticiranju respiratorne insuficijencije koriste se spirometrijska mjerenja pri čemu se najčešće upotrebljavaju vitalni kapacitet ili forsirani vitalni kapacitet. Mjerenje snage inspiratornih mišića točnije je u predviđanju respiratorne disfunkcije te je prikladnije za pacijente s izraženijom slabošću mišića lica. Respiratorna fizioterapija jest stoga bitan dio multidisciplinarnog zbrinjavanja bolesnika s ALS – om. Respiratorno liječenje obuhvaća neinvazivnu ili invazivnu mehaničku ventilaciju (traheostoma). Pacijenti obično počinju koristiti neinvazivnu umjetnu ventilaciju tijekom noći, a uz pogoršanje respiratorne funkcije i tijekom dana [19]. Zbog smanjene sposobnosti iskašljavanja koriste se tehnike potpomognutog iskašljavanja koje imaju blagotvoran učinak i pomažu u čišćenju dišnih putova. Zastoj sekreta obično dovodi do atelektaze – stanja u kojem se stisne dio pluća ili cijelo plućno krilo zbog nedostatka zraka, te infekcije respiratornog trakta. Najčešće se koriste metode perkusije prsnog koša, posturalna drenaža, manualno potpomognuto iskašljavanje i mehanički insuflator – eksuflator (MIE). Preporučljive su najmanje četiri terapije s mehaničkim insuflator – eksuflatorom dnevno prije spavanja ili primjene neinvazivne ventilacije (NIV – a). Tehnike dovoda dodatnog zraka u pluća i manualne tehnike potpomognutog iskašljavanja mogu biti alternativa MIE. Manualna perkusija prsnog koša s posturalnom drenažom je tradicionalni pristup mobilizaciji sekreta (Slika 6.3.1.). Visoko frekvencijske oscilacije prsnog koša mobiliziraju plućnu sluz i pomiču je s distalnih prema proksimalnim putevima i posljedično olakšavaju njegovo iskašljavanje. U slučaju da su tehnike potpomognutog iskašljavanja neučinkovite, bolesnici prelaze na traheostomu [18]. Kao posljedica smanjenog unosa tekućine i smanjenog tlaka kod iskašljavanja, bolesnici u kasnoj fazi često imaju problema s gustim sekretom koji blokira gornje dišne puteve. Gusta bronhijalna sluz čisti se aspiracijom, a fizioterapeut uz pomoć ručno potpomognutog iskašljavanja, vibracijske masaže i mehaničkih pomagala koja pomažu pri iskašljavanju također pomaže eliminaciju sekreta [18].

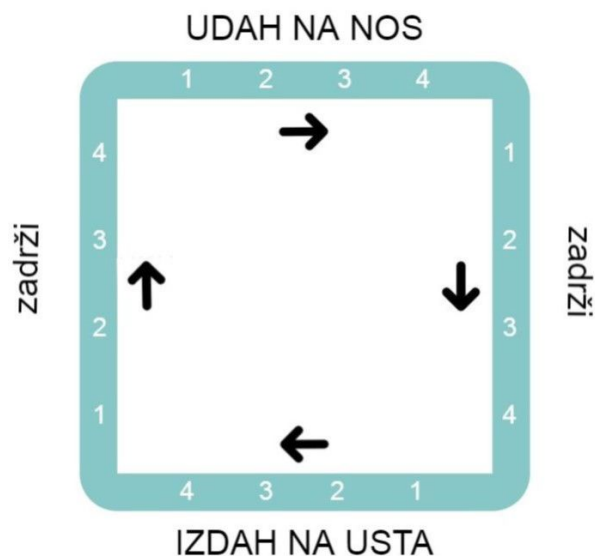


Slika 6.3.1. Drenažni položaji

Izvor: https://dnoom.hr/wp-content/uploads/2018/02/Pluna_rehabilitacija.pdf

6.3.1. Vježbe disanja

Preporuka prilikom izvođenja vježbi disanja jest da faza izdisaja bude dvostruko duža od faze udisaja. Moguće je mijenjanje ritma disanja te izvođenje vježbi u sjedećem, ležećem ili stojećem položaju. Prva varijacija vježbe disanja jest da pacijent stavi dlanove na rebra te radi udah i izdah uz kontrolu rebara. Zatim, moguće je izvođenje vježbe da pacijent na udah skupi ruke, a na izdah ih raširi ili obrnuto. Jedna od najjednostavnijih vježbi disanja sastoji se od svega četiri jednostavna koraka. Prvo je potrebno duboko udahnuti na nos, zatim zadržati dah četiri sekunde, izdahnuti na usta izgovarajući slovo S ili F te nakon izdaha ponovno zadržati dah četiri sekunde. Preporuka je ponoviti vježbu tri puta na dan u trajanju od 5 minuta (Slika 6.3.1.1.) [20].



Slika 6.3.1.1. Shema vježbe disanja

Izvor: <https://www.koronavirus.hr/vjezbe-disanja-za-samokontrolu-tjeskobe-i-stresa/449>

6.4. Fizioterapijski postupci za suzbijanje boli

Mnogi pacijenti s ALS – om prijavljuju bolove u ranim fazama bolesti. Podrijetlo boli je različito, a ovisno o simptomima fizioterapijski tretman uključuje prilagodbe okruženja, vježbe za povećanje opsega pokreta, pasivno istezanje, mobilizaciju zglobova, terapijsku masažu, laser, ultrazvuk ili TENS (Slika 6.4.1., Slika 6.4.2., Slika 6.4.3.). Bol može biti i mišićno koštanog podrijetla kao posljedica nepokretnosti, smanjenog opsega pokreta, slabosti mišića, dekubitusa, edema ili neke akutne ozljede (uganuća, padovi, iščašenja). Javljaju se spastičnost i grčevi i bol koja je najčešće lokalizirana u području vrata, ramena i leđa. Strategije upravljanja boli trebaju biti usmjerene na smanjenje njezinog intenziteta i prevenciju kronične boli. Tako kod grčeva pomaže klasična terapijska masaža i vježbe istezanja. Spastičnost se ublažava vježbama istezanja, vježbama za povećanje opsega pokreta te umjerenom tjelesnom aktivnošću. Česta je pojava sekundarne boli, najčešće u ramenu koja se ublažava potpomognutim vježbama za povećanje opsega pokreta, akupunkturu te raznim steznicima. Kod difuzne boli pomažu vježbe istezanja, vježbe za povećanje opsega pokreta te primjena manualne terapije u obliku masaže [19].



Slika 6.4.1. Primjena lasera

Izvor: <https://handinhandrehabilitation.com/laser-therapy/>



Slika 6.4.2.: Primjena ultrazvuka u svrhu suzbijanja boli

Izvor: <https://fizikalnaterapija.com.hr/terapije/>

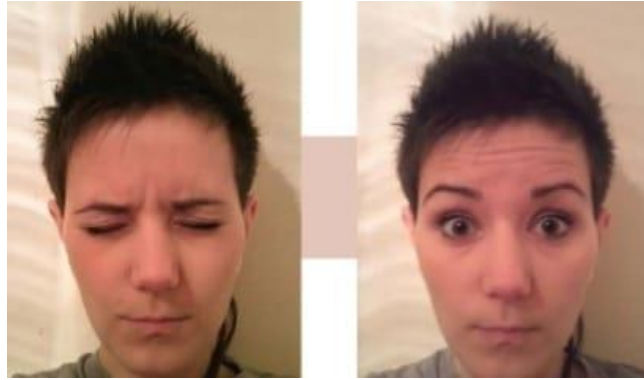


Slika 6.4.3. Primjena TENS-a

Izvor: <https://www.fizioterapeut.hr/fizikalna-terapija/>

6.5. Vježbe mimike

Vježbe mimike se provode zbog problema s mimikom, žvakanjem i govorom. Cilj terapije jest olakšati govor i samo uzimanje hrane te donekle spriječiti curenje slina. Preporuka je da pacijenti vježbe provode pred ogledalom. Uz određene vježbe, mogu i čitati i pjevati naglas uz naglašavanje pokreta usana, brojiti ili recitirati abecedu i sl. [21]. Potrebno je prilikom konzumiranja hrane izbjegavati gutanje velikih zalogaja te dobro sažvakati hranu da ne bi došlo do gušenja. Primjer takve vježbe za opseg pokreta jezika jest slijedeća. Pacijent kruži jezikom po ustima u jednu i drugu stranu, pomiče jezik prema gore i spušta ga dolje, pomiče ga lateralno u lijevu i desnu stranu. Pokušava jezikom dotaknuti nos i bradu, podiže jezik gore prema nepcu i drži u tom položaju desetak sekundi, vraća jezik dolje, te ponavlja vježbu desetak puta. Primjer treninga mimičnih mišića koje pacijent može izvoditi samostalno kod kuće jest slijedeći. Prva vježba se sastoji od toga da pacijent čvrsto zatvori oči, zatim ih jako otvori i podigne obrve prema gore (Slika 6.5.1.). Druga jest da šalje „pusice“, uz naglašavanje pokreta usana i zvučnim naglašavanjem (Slika 6.5.2.). Treća jest da čvrsto stisne zube i pokaže ih (Slika 6.5.3.). Četvrta da napuše obraze, prste obje ruke stavi na obraze te pokušava prstima istisnuti zrak istovremeno čvrsto stišćući usne ne dopuštajući da zrak iziđe van (Slika 6.5.4.). Peta vježba jest da pacijent napuše obraze te premješta zrak s jedne strane usta na drugu (Slika 6.5.5.). I posljednja, da pacijent skupi usnice, razvuče ih kao u osmijeh prema obrazima, no bez razdvajanja usnica i otvaranja usta (Slika 6.5.6.) [22]. Vježba facilitacije m. orbicularis orisa izvodi se uz asistenciju terapeuta – terapeut nateže prstima usne u stranu te ih skuplja u položaj poljupca, facilitaciju m. levator palpebrae superioris vrši tako da spušta i podiže područje iznad očnih kapaka (obrve). Facilitaciju m. mentalisa izvodi tako da terapeut prstima spušta bradu dolje te ju pomiče gore. Facilitaciju m. risoriusa i m. zygomaticus majora izvodi terapeut tako da stavi kažiprst i srednji prst na rubove usana te ih povlači u osmijeh te vraća u početnu poziciju. Facilitacija m. levator labii superioris izvodi terapeut tako da pomoću srednjeg prsta i kažiprsta obje ruke podiže gornju usnu prema gore te ju spušta prema dolje. M. orbicularis oculi facilitira se tako da terapeut svojim prstima podiže očne kapke prema gore te ih spušta u neutralan položaj, te ih spušta dolje i vraća opet u neutralan položaj. M. corrugator facilitira terapeut tako da pasivno podiže i spušta pacijentove obrve [23].



Slika 6.5.1. Izvođenje vježbe br. 1

Izvor: <https://dokumen.tips/documents/sve-mogu-prirucnik-za-pacijente-obiljele-sam-od-uvod-parkinsonova-bolest.html?page=9>



Slika 6.5.2. Izvođenje vježbe br. 2

Izvor: <https://dokumen.tips/documents/sve-mogu-prirucnik-za-pacijente-obiljele-sam-od-uvod-parkinsonova-bolest.html?page=9>



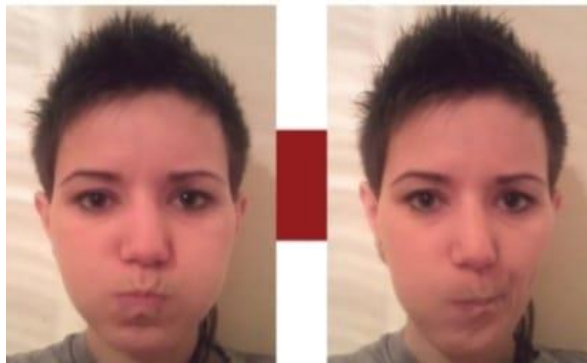
Slika 6.5.3. Izvođenje vježbe br. 3

Izvor: <https://dokumen.tips/documents/sve-mogu-prirucnik-za-pacijente-obiljele-sam-od-uvod-parkinsonova-bolest.html?page=9>



Slika 6.5.4. Izvođenje vježbe br. 4

Izvor: <https://dokumen.tips/documents/sve-mogu-prirucnik-za-pacijente-obiljele-sam-od-uvod-parkinsonova-bolest.html?page=9>



Slika 6.5.5. Izvođenje vježbe br. 5

Izvor: <https://dokumen.tips/documents/sve-mogu-prirucnik-za-pacijente-obiljele-sam-od-uvod-parkinsonova-bolest.html?page=9>



Slika 6.5.6. Izvođenje vježbe br. 6

Izvor: <https://dokumen.tips/documents/sve-mogu-prirucnik-za-pacijente-obiljele-sam-od-uvod-parkinsonova-bolest.html?page=9>

6.6. Vježbe u ranoj fazi ALS –e

Niže navedene vježbe pacijenti oboljeli od ALS-e, mogu izvoditi samostalno kod kuće. Važno je napomenuti da je neophodna edukacija i savjetovanje pacijenta od strane fizioterapeuta ili liječnika prije samostalnog provođenja vježbi u vlastitom domu kako bi se spriječile eventualne negativne posljedice tijekom ili poslije vježbanja [12].

6.6.1. Vježbe za održavanje opsega pokreta

Vježbe za održavanje opsega pokreta koriste se za održavanje fleksibilnosti i pokretljivosti mišića i zglobova, te se mogu izvoditi samostalno, bilo gdje u kući ili izvan nje. Prva vježba jest lagano stapanje na mjestu (Slika 6.6.1.1.). Ako osoba ima problema s održavanjem ravnoteže, može se kao osloncem poslužiti zidom ili stolicom. Slijedeća vježba jest da osoba stoji i pomiče nogu u stranu koliko može. (Slika 6.6.1.2.). Svaku vježbu je potrebno ponoviti desetak puta, ne smije se pretjerivati s vježbanjem i brojem ponavljanja da ne dođe do kontra efekta prilikom vježbanja, da se osoba pretjerano ne umori pa onda ne bude u mogućnosti ispunjavati obaveze i aktivnosti svakodnevnog života. Zatim jednostavna vježba sa stolicom gdje pacijent sjeda i ustaje sa stolice gdje također i jača i isteže mišiće donjih ekstremiteta, a ujedno i obavlja aktivnost koju radi svakodnevno [23].



Slika 6.6.1.1. Lagano stapanje na mjestu

Izvor: <https://www.health.harvard.edu/exercise-and-fitness/the-4-most-important-types-of-exercise>



Slika 6.6.1.2. Pomicanje noge u stranu

Izvor: <https://www.health.harvard.edu/heart-health/move-of-the-month-standing-side-leg-raise>

6.6.2. Vježbe zagrijavanja

Preporuča se da se vježbe izvode sjedeći na stolici s naslonom za leđa i ruke zbog bolje sigurnosti i udobnosti pacijenta. Niže navedene vježbe pacijent može izvoditi i samostalno kod kuće. Prva vježba je da pacijent sjedne uspravno u stolicu i podiže nogu flektiranu u koljenu kao da maršira, ponavljajući jednom i drugom nogom (Slika 6.6.2.1.). Ako pacijent ne može do kraja podići nogu, važno je da pokuša i podigne onoliko koliko može. Druga vježba, pacijent je u istom položaju te ispruža nogu u koljenu kao da želi nešto udariti ispred sebe. Važno je napomenuti pacijentu da obavlja vježbu u granicama svojih mogućnosti. Treba obratiti pažnju na pravilno izvođenje vježbi, uspravan položaj na stolici i da pacijent ne izvodi kompenzacijske pokrete (npr. ne sjedi uspravno u stolici, nego se spusti trupom prema dolje) te da ne izvodi pokrete prebrzo. Slijedeća vježba, pacijent sjedi na stolici i rukama se drži za naslon stolice, stavi stopala na pod te podiže stopala (nožne prste) prema gore dok pete ostaju fiksirane na podu. Prethodno navedene vježbe održavaju fleksibilnost u kuku, koljenu i gležnju te postojeću pokretljivost mišića [22].



Slika 6.6.2.1. Pacijent sjedi i podiže nogu flektiranu u koljenu kao da maršira

Izvor: <https://www.youtube.com/watch?v=nird2L7sWFw>

6.6.3. Vježbe istezanja

Izvođenje vježbi istezanja od velike je važnosti za pacijente s amiotrofičnom lateralnom sklerozom jer pomažu u održavanju opsega pokreta, poboljšavaju fleksibilnost, smanjuju grčeve i umanjuju bolove u zglobovima. Istezanjem mišići postaju opušteniji, omogućujući veću lakoću kretanja. Za oboljele od ALS-e najprikladnije su opće vježbe istezanja, kao i specifične tehnike koje su lokalizirane i usmjerene na mišiće, zglobove i tetive. Statičko istezanje postalo je najkorišteniji oblik vježbi istezanja, budući da uključuje istezanje mišića do točke njihove najveće napetosti. Međutim, važno je napomenuti da istezanje ne smije biti bolno. Za pacijente koji imaju slabost u gornjem dijelu tijela ili poteškoće s pokretljivošću, oprema kao što je stolac ili traka mogu pomoći pri istezanju. Prva vježba jest da se pacijent okrene prema zidu, stavi obje ruke na zid te mu zid služi kao uporište. Zatim jednu nogu flektira u koljenu, a drugu što više ekstendira posteriorno. Drži taj položaj tridesetak sekundi, a zatim mijenja noge (Slika 6.6.3.1.). Vježba vrlo dobro isteže sve mišiće donjih ekstremiteta. Ako pacijent kod kuće ima stepenice s rukohvatom, istezanje može obaviti tako da stane na prvu stepenicu, rukama se uhvati za rukohvat, približi stopala rubu stepenice te se nagne cijelom težinom iza, ostajući na stepenici samo s nožnim prstima. Također drži taj položaj tridesetak sekundi. Bitno je napomenuti da su ove vježbe prikladne za izvođenje u ranoj fazi bolesti, kada pacijent može obavljati sve aktivnosti svakodnevnog života i nema narušenu funkcionalnost i mobilnost. Još jedna učinkovita vježba istezanja jest da pacijent leži na podu ili krevetu u supiniranom položaju s ekstendiranim donjim ekstremitetima. Zatim flektira jedno koljeno i približava ga što više prsima te zadrži taj položaj tridesetak sekundi te ponovi radnju sa suprotnom nogom [23].



Slika 6.6.3.1. Vježba istezanja pomoću zida

Izvor: <https://www.self.com/story/best-calf-stretches-running>

Slijedeća vježba istezanja jest da pacijent sjedeći na stolici rukama obuhvati koljeno i podigne flektiranu nogu gore prema prsima koliko može te zadrži u tom položaju tridesetak sekundi (Slika 6.6.3.2.). Zatim ponovi istu vježbu i drugom nogom. Slijedeća vježba jest za istezanje zgloba kuka te ujedno facilitira postupak oblačenja (oblačenje čarapa). Pacijent sjedi na stolici s flektiranim koljenima i stopalima na podlozi te podigne nogu s flektiranim kukom i koljenom na drugu nogu te drži taj položaj tridesetak sekundi te ga ponovi i s drugom nogom [23]. Još jedna vježba istezanja jest da pacijent sjedi na stolici, drugu stolicu primakne bliže sebi te stavi jednu nogu na stolicu. Zatim na tu eksteniranu nogu stavi dlan te lagano gura koljeno prema dolje tridesetak sekundi. Zatim istu vježbu ponovi i sa suprotnom nogom. Slijedeća vježba se izvodi u istom položaju kao i prethodna, samo što pacijent koristi elastičnu traku koju stavi oko stopala te povlači traku prema sebi objema rukama, dok stopalo održava fiksnim. Ove vježbe pomažu u održavanju opsega pokreta u zglobovima, sprječavaju komplikacije inaktiviteta poput kontraktura, relaksiraju mišiće i olakšavaju pacijentu obavljanje aktivnosti svakodnevnog života [23].



Slika 6.6.3.2. Vježba istezanja donjih ekstremiteta

Izvor: <https://www.wikihow.fitness/Increase-Knee-Flexion>

6.7. Vježbe u kasnijim stadijima ALS –a

Kako bolest napreduje, oboljeli od ALS – e postupno gube na mišićnoj jakosti i snazi, dolazi do smanjenja opsega pokreta u zglobovima te postaju sve više ovisni o tuđoj pomoći prilikom obavljanja aktivnosti svakodnevnog života. Zbog prethodno navedenih činjenica izvode se vježbe za održavanje određenog opsega pokreta. Sve vježbe se izvode pasivno, svi pokreti su izvedeni od strane fizioterapeuta, dok je pacijent opušten (Slika 6.7.1.). Preporuka je svaki pokret ponoviti desetak puta. Istezanje se zadržava 10 – 20 sekundi u svakoj poziciji. Pokreti i vježbe se izvode do pojave otpora kod pacijenta te se ne smije javiti bol ili nelagoda. Potrebno je smanjiti opseg određenog pokreta ukoliko dolazi do pojave bolnih senzacija. Dobra

komunikacija između fizioterapeuta i pacijenta od velike je važnosti. Pacijent bi trebao biti uključen u izvođenje vježbi tako da ukazuje fizioterapeutu na granicu opsega pokreta koji može postići u slučaju boli ili ukazati mu na to da može još malo povećati opseg određenog pokreta [21]. Fizioterapeut bi trebao stalno pratiti pacijentovu mimiku (izraze lica) koji bi mu mogli ukazati na to da pacijentu određeni pokret izaziva nelagodu ili bol, pa i pomoću pacijentovih izraza lica i ekspresija može prilagoditi opseg pokreta u određenom zglobu. Glavni cilj vježbi opsega pokreta kod osoba s ALS – om je smanjiti bol i povećati pacijentovu udobnost, te mu pružiti određeno olakšanje u mišićima i zglobovima. Terapiju je najbolje provoditi dok je pacijent u supiniranom položaju u krevetu gdje se on može najbolje opustiti. Fizioterapeut bi prije samog početka terapije trebao namazati ruke uljem, losionom ili kremom koje olakšava izvođenje određenih pokreta, lakše masira i bolje pomaže u eliminaciji nakupljene tekućine u šakama ili stopalima što je čest primjer u kasnom stadiju bolesti [21]. Poželjno je početi terapiju određenim redoslijedom, najbolje od posteriornog prema anteriornom. Počinje se s masažom stopala, fizioterapeut izvodi pokrete od nožnih prstiju, kroz cijelo stopalo te ide gore prema koljenu, sve u svrhu eliminacije nakupljene tekućine i prevencije pojave edema. Zatim se počinje s fleksijom i ekstenzijom svakog pojedinog nožnog prsta, pa istezanje stopala u smjeru naprijed natrag (plantarna i dorzalna fleksija), zadržavanje u određenom položaju 10 – 20 sekundi, te vraćanje u početni položaj. Zatim slijedi potpomognuto izvođenje fleksije i ekstenzije u koljenu te abdukcije i addukcije u kuku. Potom je preporučeno napraviti istezanje stražnje lože natkoljenice (tzv. *hamstringsi*). Nakon što je završen trening na donjim ekstremitetima, fizioterapeut se prebacuje na gornje ekstremitete, počevši sa šakom. Započinje laganom masažom šake, fleksijom i ekstenzijom prstiju, palmarnom i dorzalnom fleksijom uz zadržavanje u određenom položaju desetak sekundi te završava radijalnom i ulnarnom devijacijom. Nakon šake, mobilizira se lakat izvođenjem fleksije i ekstenzije [21]. Slijedi mobilizacija ramenog zgloba. Fizioterapeut ekstendira ruku te ju podiže gore do razine glave gdje zadrži taj položaj desetak sekundi te spušta ruku u neutralni položaj. Zatim može napraviti isti taj pokret samo kad ispruži ekstendiranu ruku da ju fizioterapeut flektira u laktu i prebaci iznad glave te zadrži u tom položaju također desetak sekundi. Blagodati pasivnog vježbanja su te da pruža simptomatsko olakšanje bolnih mišića i zglobova te uklanja osjećaj nelagode. Njeguje i čuva zglob te drži mišiće i zglobove što dulje fleksibilnima. Dobrobiti terapije dodiranjem nisu samo fizičke, nego i psihičke. Preporuča se izvođenje ovakvih vježbi prije spavanja radi relaksiranja mišića te pacijenti nakon vježbanja brže i udobnije zaspu [23].



Slika 6.7.1. Prikaz vježbi mobilnosti u kasnom stadiju bolesti

Izvor: https://www.physio-pedia.com/Amyotrophic_Lateral_Sclerosis

7. Palijativna skrb

Palijativna skrb je specijalizirani oblik medicinske skrbi koji je usmjeren na ublažavanje simptoma bolesti i poboljšanja kvalitete života pacijenta. Cilj palijativne skrbi je pomoći u regulaciji i smanjenju boli i drugih simptoma te pružiti emocionalnu, društvenu i duhovnu podršku pacijentu i njegovoj obitelji. Kod osoba s amiotrofičnom lateralnom sklerozom palijativna skrb je od posebne važnosti jer se pacijenti često suočavaju s jedinstvenim emocionalnim i fizičkim izazovima. Palijativna skrb može pomoći pacijentima da upravljaju simptomima povezanim s njihovom bolešću, uključujući bol, slabost mišića, poteškoće sa spavanjem, tjeskobu i depresiju. Također može pružiti važnu psihosocijalnu podršku i pacijentu i njegovoj obitelji, pomažući im da se nose sa životom s ALS-om. Nadalje, jedna od najvažnijih uloga palijativne skrbi jest da osigura najvišu moguću kvalitetu života do samog kraja života pacijenta [24]. U palijativnoj skrbi najveći se naglasak stavlja na ventilacijsku i nutritivnu potporu. Ventilacijska potpora je posebno važna za pacijente s ALS-om čiji su dišni mišići postali preslabi te često dolazi do nedovoljne zasićenosti kisikom. Medicinski potpomognuta ventilacija može pomoći u zaobilaženju ovog problema osiguravajući pacijentu potrebnu razinu saturacije kisikom te mu tako pomoći da održi kvalitetu života i smanji rizik od hospitalizacije zbog respiratornog zatajenja. Nutritivna potpora također je važna za pacijente s ALS-om. Uz slabljenje mišića, mnogi pacijenti imaju poteškoće sa žvakanjem i gutanjem, što im može otežati dobivanje dovoljne količine hrane. Enteralna prehrana, kojom se hrana isporučuje izravno u želudac kroz sondu za hranjenje, može pomoći u pružanju nutritivne potpore koja je potrebna pacijentima s ALS-om. Ovakav način hranjenja može pomoći u održavanju mišićne mase i kvalitete života, a također i smanjiti rizik od aspiracije, što je ozbiljan rizik za oboljele od ALS-a [25]. Prilikom umiranja pacijenata oboljelih od ALS –a nema poznatih primjera gušenja te oboljeli umiru u snu, mirno. Ako nije bila izvršena procedura umjetne ventilacije,

proces umiranja započinje blagim prijelazom u komu iz sna zbog hiperkapnije. Potrebno je umirućem osigurati dostojanstveno umiranje, bez trpljenja. Česta je uporaba morfija za liječenje znakova nemira i dispneje. Doziranje morfija ovisi individualno od pacijenta do pacijenta te bi određena doza trebala ukloniti sve simptome koji se pojave. Važno je i poštivati pacijentovu želju gdje želi umrijeti, mnogi izraze želju za umiranjem kod kuće među najmilijima, dok se nekolicina odlučuje za hospicij. Ono što oboljelima od ALS –a omogućava da razviju mehanizme prihvaćanja bolesti i nadolazeće smrti jest upravo to da u pravilu do kraja života ostaju zdravog razuma [24,25].

7.1. Ventilacijska potpora

Zbog slabosti respiratornih i bulbarnih simptoma, aspiracije i otežanog gutanja dolazi do respiratorne insuficijencije koja postaje glavni uzrok smrti kod ALS – a. Slabost respiratornih mišića rezultira otopnejom, dispnejom, problemima spavanja i koncentracije, pospanošću, glavoboljom i umorom. Javljaju se paradoksalni pokreti abdomena, kašalj i tahipneja zbog većeg korištenja pomoćne respiratorne muskulature. Procjena oksigenacije i respiratorne funkcije se utvrđuje pomoću plinskih analiza i forsiranog vitalnog kapaciteta (FVC). Da bi se ublažili simptomi respiratorne insuficijencije preporuča se neinvazivna intermitentna ventilacija (NIV) pomoću maske (Slika 7.1.1.), dok se za umjetno disanje koristi traheostoma (Slika 7.1.2.). Da bi se započelo s neinvazivnom intermitentnom ventilacijom treba biti prisutan barem jedan od sljedećih simptoma – ortopneja, dispneja, poteškoće spavanja i koncentracije, anoreksija, učestale glavobolje koje se najčešće javljaju ujutro ili kada je forsirani vitalni kapacitet manji od 80% ili jutarnji parcijalni tlak veći od 6,5 kPa [24].



Slika 7.1.1. Neinvazivna intermitentna ventilacija

Izvor: https://en.wikipedia.org/wiki/Non-invasive_ventilation



Slika 7.1.2. Traheostoma

Izvor: <https://krenizdravo.dnevnik.hr/zdravlje/pretrage/traheotomija-sto-je-kako-se-izvodi-postupak-i-oporavak>

7.2. Nutritivna potpora

Prehrana je važan dio svakodnevnog života pojedinca te oboljeli od ALS – a nisu iznimka u tome. Kako bolest napreduje, mogu se pojaviti problemi održavanja uravnotežene prehrane. Važno je da se unosi dovoljno tekućine i da se ne izbjegavaju obroci te da se osoba pokušava držati toga da jede otprilike u isto vrijeme. Postoje različiti pomoćni uređaji za hranjenje bolesnika koji omogućavaju veću samostalnost. U slučaju indikacija, potrebno je razmisliti o enteralnoj prehrani [4]. Kao uzrok malnutricije, dehidracije, gubitka tjelesne mase i aspiracije javlja se disfagija. Kod ALS –a dolazi do razvoja hipermetaboličkog stanja te se preporučuje povećanje uobičajenog kalorijskog unosa kod oboljelih. Rani tretman disfagije trebao bi uključivati savjete o prehrani i edukaciju o različitim alternativnim tehnikama gutanja, kao i načinu kako pripremiti hranu. Važne su dijetetske mjere i prilagodba vlažnosti i konzistencije hrane upravo zbog potrebe konzumiranja visoko hranjivih obroka. Ako se pacijent više ne može samostalno hraniti, uvode se nazogastrična sonda ili perkutana endoskopska gastrostoma (PEG). Razumljiva je pacijentova nesklonost tim oblicima hranjenja te oni do daljnjega odgađaju njihovu primjenu. Preporučuje se postavljanje perkutane endoskopske gastrostome kad je gubitak tjelesne mase veći od 10% te je još bolje da se postavi odmah na početku ALS – a kad su još relativno jaki respiratorni i abdominalni mišići. Kasnijim postavljanjem se javlja više komplikacija jer mišići progresivno slabe. Nazogastrična sonda je samo za kratkotrajnu primjenu jer se mora učestalo mijenjati [24].

8. Međunarodni dan ALS –a

Svake godine se 21. lipnja obilježava Međunarodni dan ALS –a. Budući da mnogi oboljeli od amiotrofične lateralne skleroze neprestano žive s osjećajem vrlo neugodne boli koja se približno može usporediti s osjećajem koji osjeti ljudsko tijelo kad se polije ledenom vodom. U svrhu povećanja svjesnosti cjelokupne populacije o ALS –u pokrenut je „IceBucketChallenge“. U okviru obilježavanja brojne osobe diljem svijeta u znak solidarnosti s oboljelima, polijevaju se izrazito hladnom vodom da bi na trenutak osjetili bol s kojom oboljeli od ALS-a neprestano žive (Slika 8.1.) [26].



Slika 8.1. „IceBucketChallenge“

Izvor: <https://money.com/ice-bucket-challenge-money-donations/>

9. Zaključak

Amiotrofična lateralna skleroza fatalna je neurodegenerativna bolest za koju nažalost nema lijeka te oboljeli umiru svega nekoliko godina od postavljanja dijagnoze. Jedini lijek koji donekle usporava progresiju bolesti jest riluzol, no mora se početi koristiti od samog početka pojave simptoma da bi imao najbolje rezultate i učinak. Prilikom liječenja ALS –a potrebna je suradnja multidisciplinarnog tima. Sama uloga fizioterapije prilikom liječenja ALS –a nije presudna, no može pomoći pacijentu što duži vremenski period održavati određeni stupanj kvalitete života te donekle usporiti progresiju bolesti. Naglasak jest na respiratornoj terapiji i terapiji pokretom koje su se pokazale kao najučinkovitije. Bolest završava smrtnim ishodom najčešće uzrokovanim zatajenjem respiratornih mišića, pa je u terminalnom stadiju bolesti potrebna kvalitetna palijativna skrb.

10. Literatura

- [1] Brinar V. i suradnici: Neurologija za medicinare, Medicinska naklada, Zagreb, 2009.
- [2] Bučuk M., Dijan K., Tomić Z., Sonnenschein I.: Amiotrofična lateralna skleroza, Medicina, Vol. 50 No. 1, 2014.
- [3] Rowland L., Shneider N.: Amyotrophic lateral sclerosis, New England Journal of Medicine 344(22), 2001., str.1688-1700
- [4] Borasio D., Voltz R.: Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: J Neurol, br. 244, 1997., str. 11-17
- [5] Kiernan M., Vucic S., Cheah B., Turner M., Eisen A., Hardiman O., Burrell J., Zoing M.: Amyotrophic lateral sclerosis, Lancet 2011.377(9769), str.942-955
- [6] Mitchell J., Borasio D.: Amyotrophic lateral sclerosis, Lancet, br. 369, 2007., str. 2031-2041
- [7] Lokesh Wijesekera C., Nigel Leigh P.: Amyotrophic lateral sclerosis, Orphanet Journal of Rare Diseases, 2009. br.3
- [8] Hardiman O., Al-Chalabi A., Chio A., Corr E., Logroscino G., Robberecht W., Shaw P., Simmons Z., van den Berg L.: Amyotrophic lateral sclerosis, Nat Rev Dis Primers 2017;3:17071
- [9] Grad L., Rouleau G., Ravits J., Cashman N.: Clinical Spectrum of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), Cold Spring Harb Perspect Med.2017;7(8):a024117
- [10] Budinčević H., Marčinko Budinčević A., Kos M., Vlašić S., Bartolović J., Benko S., Ostojić V., Soldo Butković S.: Multidisciplinarno zbrinjavanje i neurorehabilitacija bolesnika s amiotrofičnom lateralnom sklerozom, Acta medica Croatica : Časopis Akademije medicinskih znanosti Hrvatske, Vol. 70 No. 2, 2016., str.111-115
- [11] Klaić I., Jakuš L. Fizioterapijska procjena, Zagreb, 2017.
- [12] Meng L., Li X., Li C., Tsang R., Chen Y., Ge Y., Gao Q.: Effects of Exercise in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review and Meta-Analysis, Am J Phys Med Rehabil, 2020;99(9), str. 801-810

- [13] Vintar T.: Učinkovitost fizioterapevtske obravnave pacientov z amiotrofično lateralno sklerozo, Diplomski rad, Visokošolski zavod fizioterapevtika, Ljubljana, 2022.
- [14] Bello – Haas V.: Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights, Dove Press Journal: Degenerative Neurological and Neuromuscular Disease, 2018., str. 45-54
- [15] Lopes de Almeida J.P., Silvestre R., Pinto A.C., de Carvalho M.: Exercise and amyotrophic lateral sclerosis, *Neurol Sci.*2012.33(1), str. 9-15
- [16] Macpherson C., Bassile C: Pulmonary Physical Therapy Techniques to Enhance Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review, *J Neurol Phys Ther.* 2016. 40(3), str. 165-175
- [17] Pinto S. Swash M, de Carvalho M. Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler.* 2012. 13(1), str. 33-43
- [18] Silva I., Pedrosa R., Azevedo I.G., Forbes A.M., Af Fregonezi G., Et Dourado Junior M., Rh Lima S., Mh Ferreira G.: Respiratory muscle training in children and adults with neuromuscular disease, *Cochrane Database Syst Rev.* 2019;9(9):CD011711
- [19] Chio A., Mora G., Lauria G.: Pain in amyotrophic lateral sclerosis, *Lancet Neural*, 2017. 16(2): str. 144-157
- [20] Chen A., Montes J., Mitsumoto H.: The Role of Exercise in Amyotrophic Lateral Sclerosis, *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*, br. 19, 2008., str. 545-557
- [21] Majmudar S., Wu J., Paganoni S.: Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: why it matters, *Muscle Nerve*, 2014;50(1), str. 4-13
- [22] Ortega-Hombrados L., Molina-Torres G., Galán-Mercant A., Sánchez-Guerrero E., Manuel González-Sánchez, Ruiz-Muñoz M.: Systematic Review of Therapeutic Physical Exercise in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis over Time, *Int J Environ Res Public Health*, 2021.18(3):1074
- [23] Lewis M., Rushanan S.: The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis, *NeuroRehabilitation*, br.22, 2007., str. 451-461

[24] Zidar J.: Palijativno zbrinjavanje bolesnika s amiotrofičnom lateralnom sklerozom, Institut za kliničku neurofiziologiju, Univerzitetni klinički centar Ljubljana, 2009., str. 143-145

[25] Bolmsjo I.: Existential Issues in Palliative Care: Interviews of Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis, Journal of Palliative Medicine, br.4, 2001., str. 499-505

[26] <https://www.als-mnd.org/events-programs/global-day/>, dostupno 22.2.2023.

11. Popis slika

Slika 1.1. Prikaz kortikospinalnog trakta i gornjih i donjih motornih neurona.....	2
Slika 2.2.1. Prikaz denervacijske atrofije kod ALS – e.....	7
Slika 3.1. Prikaz mišićne atrofije kod oboljelih od amiotrofične lateralne skleroze.....	8
Slika 3.1.1. Babinskijev refleks.....	9
Slika 3.1.2. Hoffmanov znak.....	9
Slika 3.4.1. Komunikacijski sustav s elektroničkim sučeljem.....	12
Slika 6.1.1. Numerička skala boli.....	17
Slika 6.1.2. Vizualno analogna skala boli.....	17
Slika 6.1.3. Mjerenje opsega pokreta goniometrom.....	18
Slika 6.1.4. Barthelov indeks.....	19
Slika 6.1.5. Spirometrija.....	21
Slika 6.2.1. Invalidska kolica.....	24
Slika 6.2.2. Hodalica sa kotačima.....	24
Slika 6.3.1. Drenažni položaji.....	26
Slika 6.3.1.1. Shema vježbe disanja.....	27
Slika 6.4.1. Primjena lasera.....	28
Slika 6.4.2. Primjena ultrazvuka u svrhu suzbijanja boli.....	28
Slika 6.4.3. Primjena TENS-a.....	28
Slika 6.5.1. Izvođenje vježbe br. 1.....	30
Slika 6.5.2. Izvođenje vježbe br. 2.....	30
Slika 6.5.3. Izvođenje vježbe br. 3.....	30
Slika 6.5.4. Izvođenje vježbe br. 4.....	31

Slika 6.5.5. Izvođenje vježbe br. 5.....	31
Slika 6.5.6. Izvođenje vježbe br. 6.....	31
Slika 6.6.1.1. Lagano stupanje na mjestu.....	32
Slika 6.6.1.2. Pomicanje noge u stranu.....	33
Slika 6.6.2.1. Pacijent sjedi i podiže nogu flektiranu u koljenu kao da maršira.....	33
Slika 6.6.3.1. Vježba istezanja pomoću zida.....	34
Slika 6.6.3.2. Vježba istezanja donjih ekstremiteta.....	35
Slika 6.7.1. Prikaz pasivnog razgibavanja pacijenta u kasnom stadiju bolesti.....	37
Slika 7.1.1. Neinvazivna intermitentna ventilacija.....	38
Slika 7.1.2. Traheostoma.....	39
Slika 8.1. „IceBucketChallenge“	40

12. Popis tablica

Tablica 4.1.1. Prikaz dijagnostičkih kriterija- El Escorial.....	14
Tablica 6.1.1. Manualni mišićni test.....	17
Tablica 6.1.2. Bergova balans skala.....	20
Tablica 6.1.3. Prikaz mjernog lista.....	21



Sveučilište
Sjever



SVEUČILIŠTE
SJEVER

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, DORA TOKOS (ime i prezime) pod punom moralnom, materijalnom i kaznenom odgovornošću, izjavljujem da sam isključivi autor/ica završnog/~~diplomskog~~ (obrisati nepotrebno) rada pod naslovom PIROTHERAPIJSKI PRISTUP KOD AMIGROTIČNE LATERALNE SKLEROZE (upisati naslov) te da u navedenom radu nisu na nedozvoljeni način (bez pravilnog citiranja) korišteni dijelovi tuđih radova.

Student/ica:
(upisati ime i prezime)

Dora Tokos

(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.

Prijava završnog rada

Definiranje teme završnog rada i povjerenstva

ODJEL Odjel za fizioterapiju

STUDIJ preddiplomski stručni studij Fizioterapija

PRISTUPNIK Dora Pokos

JMBAG 0336046586

DATUM 15.06.2023.

KOLEGIJ Fizioterapija II

NASLOV RADA Fizioterapijski pristup kod amiotrofične lateralne skleroze

NASLOV RADA NA ENGL. JEZIKU Physiotherapy approach in amyotrophic lateral sclerosis

MENTOR Anica Kuzmić, mag.physioth.

ZVANJE predavač

ČLANOVI POVJERENSTVA

1. Jasminka Potočnjak, v.pred. predsjednik
2. Anica Kuzmić, pred., mentor
3. Marija Arapović, pred., član
4. Nikolina Zaplatić Degać, pred., zamjenski član
- 5.

VŽ KC

M MI

Zadatak završnog rada

BROJ 214/FIZ/2023

OPIS

Amiotrofična lateralna skleroza, poznata i pod nazivom bolest motornih neurona te Lou Gehringova bolest. Također je i jedna od najzagonetnijih bolesti današnje medicine upravo zbog nedostatka informacija o patogenezu i nastanku. Uz Alzheimerovu i Parkinsonovu bolest, amiotrofična lateralna skleroza jedna je od najčešćih neurodegenerativnih bolesti. Pripada u skupinu progresivne bolesti koja uključuje degeneraciju motornog sustava na svim razinama. Kliničke značajke amiotrofične lateralne skleroze jesu gubitak neurona na svim razinama motornog sustava – od moždanog korteksa (kore) do prednjih rogova leđne moždine. Fizioterapijski pristup oboljelim sastoji se od subjektivne i objektivne individualne procjene, izrade plana i fizioterapijskih intervencija. Osnovni ciljevi fizioterapije su usmjereni za poboljšanje funkcije, povećanje pacijentove samostalnosti i kvalitete života. U terminalnoj fazi ALS – a cilj je olakšanje simptoma te održavanje što bolje kvalitete preostalog života. Primarni cilj fizioterapije jest održavanje pacijentove samostalnosti i funkcioniranja u aktivnostima svakodnevnog života. Sekundarni ciljevi su izvršenje vrednovanja pacijentovih potreba i medicinskih intervencija, edukacija pacijenta i obitelji, primjena potrebnih terapijskih postupaka te sprječavanje ili ublažavanje posljedica onesposobljenja. Naglasak je na terapiji pokretom, respiratornoj terapiji, hidroterapiji i manualnoj terapiji.

ZADATAK URUČEN

19.6.2023

