

Fizioterapija kod djece s Duchenneovom mišićnom distrofijom

Vincek, Anja

Undergraduate thesis / Završni rad

2024

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

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:122:505043>

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

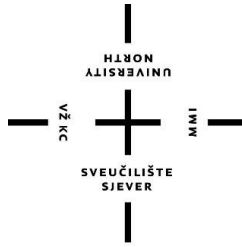
Download date / Datum preuzimanja: **2025-03-12**



Repository / Repozitorij:

[University North Digital Repository](#)





**Sveučilište
Sjever**

Završni rad br. 361/FIZ/2024

**Fizioterapija kod djece s Duchenneovom mišićnom
distrofijom**

Anja Vincek, 0336044919

Varaždin, rujan 2024.



**Sveučilište
Sjever**

Odjel za fizioterapiju

**Fizioterapija kod djece s Duchenneovom mišićnom
distrofijom**

Student

Anja Vincek, 0336044919

Mentor

Željka Kopjar, mag.physitoh.

Varaždin, rujan 2024. godine

Prijava završnog rada

Definiranje teme završnog rada i povjerenstva

ODJEL: Odjel za fizioterapiju

STUDIJ: preddiplomski stručni studij Fizioterapija

PRESTUPNIK: Anja Vincek

MATIČNI BROJ: 0336044819

DATA: 03.09.2024.

KOLEGIJ: Fizioterapije II

NASLOV RADA: Fizioterapija kod djece s Duchenneovom mišićnom distrofijom

NASLOV RADA NA ENGL. JEZIKU: Physiotherapy in children with Duchenne muscular dystrophy

UREĐNIK: Željka Kopjar, mag. physioth.

ZVANJE: predavač

ČLANOVI POVJERENSTVA

1. Jasminka Potočnjak, v.pred., predsjednik
2. Željka Kopjar, pred., mentor
3. Nikolina Zaplatić Degač, pred., član
4. Mañja Arapović, pred., zamjenski član
- 5.

Zadatak završnog rada

BROJ: 361/FIZ/2024

OPIS

Duchenneova mišićna distrofija je neuromuskularna, progresivna bolest, genetski uvjetovana, a karakterizirana je nedostatkom distrofina. Zahvaća mušku djecu koje postepeno gube mišićnu snagu te kasnije i mogućnost hodanja. Osim poteškoća s mišićno-koštanim sustavom, pacijenti se još susreću s respiratornim problemima, kardiološkim i psihičkim teškoćama. Tipičan dijagnostički znak i ujedno jedan od prvih uočljivih znakova je Gowersov znak koji označava uspinjanje po vlastitom tijelu iz sagnutog položaja. Od dijagnostičkih pretraga rade se laboratorijske pretrage, genetičko testiranje, biopsija te elektromioneurografija. Nakon točne dijagnoze započinje liječenje koje se bazira na multidisciplinarnom timu, a uključuje pedijatra, neurologa, kardiologa, fizioterapeuta, radnog terapeuta i psihologa. Pristup svakom pacijentu mora biti individualan. Važnu ulogu ima fizioterapija koja započinje procjenom, a sastoji se od nekoliko testova (manualni mišićni test, test ravnoteže...) Nakon procjene slijedi fizioterapijska intervencija kojoj je cilj očuvanje mišićne mase, sprječavanje kontraktura te poboljšanje socijalnog života. Vježbe istezanja imaju posebnu važnost zbog održavanja mobilnosti pacijenta i amplitude pokreta. Vježbe disanja bitne su od početka dijagnoze zbog održavanja respiratornih mišića i poboljšanja plućne ventilacije. Fizioterapija se provodi u skladu s načelima za poboljšanje općeg stanja pacijenta i njegovog psiho-socijalnog stanja.

ZADATAK URUCEN

POVJERENSTVO
FIZIOTERAPIJE II
27.09.2024.
2024.

Predgovor

Zahvaljujem se svojoj mentorici mag.physioth. Željki Kopjar, što je pristala biti moja mentorica, za uloženi trud i izdvojeno vrijeme tokom izrade završnog rada. Najviše se zahvaljujem svojoj obitelji koja mi je omogućila ovo školovanje i bila podrška kroz svo vrijeme. Zahvaljujem i svojim kolegicama uz kojih je sve bilo lakše i zabavnije. Također, zahvaljujem svojoj boljoj polovici za danom motivacijom koja mi je bila potrebna.

Sažetak

Duchenneova mišićna distrofija je neuromuskularna, progresivna bolest, genetski uvjetovana, a karakterizirana je nedostatkom distrofina. Zahvaća mušku djecu koja postepeno gube mišićnu snagu te kasnije i mogućnost hodanja. Osim poteškoća s mišićno-koštanim sustavom, pacijenti se još susreću s respiratornim problemima, kardiološkim i psihičkim teškoćama. Rana dijagnoza ključna je za pravodobno i uspješno liječenje. Tipičan dijagnostički znak i ujedno jedan od prvih uočljivih znakova je Gowersov znak koji označava uspinjanje po vlastitom tijelu iz sagnutog položaja. Od dijagnostičkih pretraga rade se laboratorijske pretrage, genetičko testiranje, biopsija, elektromioneurografija te elektrokardiografija. Nakon postavljanja točne dijagnoze započinje liječenje koje se bazira na multidisciplinarnom timu, a uključuje pedijatra, neurologa, kardiologa, fizioterapeuta, radnog terapeuta i psihologa s naglaskom da svaki pristup pacijentu mora biti individualan. Važnu ulogu ima fizioterapija koja započinje procjenom, a sastoji se od nekoliko testova (manualni mišićni test, test ravnoteže...). Nakon procjene slijedi fizioterapijska intervencija kojoj je cilj očuvanje mišićne mase, sprječavanje kontraktura te poboljšanje socijalnog života. Važnost se daje vježbama istezanja zbog održavanja mobilnosti pacijenta i amplitude pokreta. Istezanje se provodi aktivno ili pasivno ovisno o stanju pacijenta. Vježbe disanja bitne su od početka dijagnoze zbog održavanja respiratorne muskulature i poboljšanja plućne ventilacije. Također, provode se aktivne vježbe kojima je cilj održavanje mišićne mase i sprječavanje kontraktura. Fizioterapija se provodi u skladu s načelima za poboljšanje općeg stanja pacijenta i njegovog psiho-socijalnog stanja.

Ključne riječi: Duchenneova mišićna distrofija, liječenje, fizioterapijska intervencija

Summary

Duchenne muscular dystrophy is a neuromuscular disease caused by a lack of dystrophin. It affects male children who gradually lose muscle strength and later the ability to walk. In addition to problems with the musculoskeletal system, patients also encounter respiratory problems, cardiac and psychological difficulties. Early diagnosis is essential for timely and successful treatment. Gowers gait is the best-known sign by which the diagnosis can be guessed, apart from the volume, laboratory tests, genetic testing, biopsy and electrocardiography are performed. After an accurate diagnosis, treatment begins, which is based on a multidisciplinary and holistic approach. A combination of pediatricians, neurologists, cardiologists, physiotherapists, occupational therapists and psychologists, all work together for the most successful treatment possible. An important role is played by physiotherapy, which begins with an assessment, and consists of several tests such as a manual muscle test, a balance test... after a successful assessment, physiotherapy intervention is followed, the aim of which is to preserve muscle mass, prevent contractures and improve social life. Stretching exercises are the most important to maintain the patient's mobility and range of motion. Stretching is performed actively or passively depending on the patient's condition. Also, active exercises are carried out with the aim of maintaining muscle mass and preventing contractures. Breathing exercises are important from the beginning of the diagnosis because of maintaining the respiratory muscles and improving lung ventilation. Physiotherapy is carried out in accordance with the principles for improving the general condition of the patient and his psycho-social condition.

Key words: Duchenne muscular dystrophy, treatment, physical intervention

Popis korištenih kratica

DMD - Duchenneova mišićna distrofija

ALT - alanin transaminaza

AST - aspartat transaminaza

Sadržaj

1. Uvod.....	1
2. Duchenneova mišićna distrofija.....	2
2.1. Patofiziologija.....	2
2.2. Prevalencija.....	3
2.3. Klinička slika.....	3
2.4. Dijagnostika.....	5
3. Liječenje.....	6
4. Fizioterapijska procjena.....	8
4.1. Funkcionalna procjena.....	9
4.2. Mišićni tonus.....	9
4.2.1. Manualni mišićni test.....	10
4.3. Reakcija ravnoteže.....	11
4.3.1. Bergov test ravnoteže.....	12
4.4. Pokretljivost ekstremiteta.....	12
4.5. Funkcionalne aktivnosti.....	13
4.6. Brooke i Vignos skala.....	15
4.7. Šest minutni test hoda.....	16
4.8. Skala motoričke procjene.....	17
4.9. Rombergov test.....	17
5. Fizioterapijska intervencija.....	18
5.1. Vježbe disanja.....	19
5.2. Aktivne vježbe.....	21
5.3. Istezanje.....	24
5.4. Vježbe kroz igru.....	27
6. Zaključak.....	28
7. Literatura.....	29

1. Uvod

Postoji nekoliko različitih vrsta mišićnih distrofija, a zajednička im je karakteristika da su genetski uvjetovane, progresivne i primarne degenerativne miopatije, a razlikuju se po razdoblju početka patološkog procesa, težini oštećenja i lokalizaciji [1]. Duchenneova mišićna distrofija (DMD) je neuromuskularna progresivna bolest koja uzrokuje slabljenje svih mišića, te nastaju poteškoće s kretanjem. Prvi simptomi pojavljuju se već u ranom djetinjstvu obično između dobi od 3. i 5. godine, ali motorički razvoj je i prije usporeniji. Dijete kasnije počinje samostalno sjediti i puzati, kasnije samostalno prohoda, hod je popraćen nespretnošću, nesigurnošću i čestim padovima, a kasnije se uočavaju i poteškoće s penjanjem uz stepenice. Većina pacijenata postane ovisna o invalidskim kolicima u dobi od 10-12 godina, a u dobi od 20 godina potrebna im je i potpomognuta ventilacija. Bolest je uzrokovana mutacijama gena na kromosomu Xp21. Prestaje proizvodnja distrofina u mišićima što rezultira gubitkom mišićnog tkiva i njegove funkcije. Duchenneova mišićna distrofija se ubraja u distrofinopatije, bolesti koje uzrokuju opću slabost, grčevitost mišića, poteškoće s kretanjem te dovode do prerane smrti, koja uz optimalnu njegu, nastupa između 20. i 40. godine života, najčešće od srčanog ili respiratornog zatajenja [2]. Lijek za DMD ne postoji, a u liječenju se koristi terapija kortikosteroidima, fizioterapija te primjena ortopedskih pomagala [1]. U ovom radu bit će opisani simptomi, liječenje kao i problemi s kojima se svaki oboljeli pojedinac susreće te važnost provođenja kontinuirane fizikalne terapije, posebice vježbe istezanja i disanja.

2. Duchenneova mišićna distrofija

Duchenneova mišićna distrofija (DMD) dobila je ime po liječniku neurologu, Guillaume Benjamin Amand Duchenne-u, koji je istoimenu bolest prvi opisao, no tek godinama kasnije otkrio se uzrok nastanka DMD-a. DMD spada u distrofinopatije koje nastaju zbog poremećaja na genu koji se nalazi na Xp21 kromosomu. Na spomenutom kromosomu dolazi do mutacije distrofina, proteina koji je iznimno važan za jačinu, uravnoteženost i održavanje miofibrila. Distrofin u mišićima funkcionira kao mehanička veza za vezivanje aktinskog citoskeleta za unutarnju površinu sarkoleme. Nedostatak distrofina u skeletnim mišićima rezultira krhkošću sarkoleme, oslabljenom unutarstaničnom signalizacijom, nekrozom miocita, upalnom infiltracijom i zatim zamjenom mišića fibrotičnim i masnim tkivom [2]. Tijekom napretka DMD-a, satelitske stanice, populacija matičnih stanica koja reagira na ozljede ispod mišićne bazalne lamine, postaju aktivirane i stapaju se s oštećenim miovlaknima. Na kraju ova regenerativna stanična populacija se iscrpljuje i dolazi do degeneracije mišića [3]. Kod odraslih osoba oboljelih od DMD srcu nedostaje funkcionalnost matičnih stanica, tako da nedostatak distrofina u srcu u konačnici rezultira disfunkcijom miocita, posljedičnim gubitkom funkcije pumpe i fatalnom kardiomiopatijom. Prenosioci bolesti su majke koje imaju zdrav gen na jednom X kromosomu i jedan nepravilan na drugom X kromosomu. Većina žena prenosioca nisu svjesne bolesti jer simptomi kod njih nisu prisutni i oboljevaju muška djeca. Svako muško dijete koje preuzme gen će oboljeti jer ima samo jedan X kromosom [2].

2.1. Patofiziologija

Ranije spomenuti distrofin je citoplazmatski protein sastavljen od 3685 aminokiselina u obliku štapića i vitalni dio proteinskog kompleksa koji povezuje citoskelet mišićnog vlakna s okolnim izvanstaničnim matriksom kroz staničnu membranu, a zauzima čak 1% X kromosoma. Spontane ili nasljedne mutacije u genu distrofina mogu uzrokovati različite oblike mišićne distrofije, bolesti koju karakterizira progresivno trošenje mišića. Najčešći od ovih poremećaja uzrokovanih genetskim defektima u distrofinu je Duchenneova mišićna distrofija. Normalno skeletno mišićno tkivo sadrži samo male količine distrofina (oko 0,002%

ukupnih mišićnih proteina), ali njegova odsutnost dovodi do razvoja teške i trenutno neizlječive konstelacije simptoma koje je najlakše karakterizirati s nekoliko nenormalnih unutarstaničnih signalnih putova koji u konačnici dovode do izražene nekroze miofila kao i progresivne mišićne slabosti i umora. Manjak imunoreaktivnosti skoro pa je točna potvrda nedostatka distrofina [4].

2.2. Prevalencija

Distrofinopatije su X-vezani recesivni poremećaji koji pogađaju 1 od 5000 do 1 od 6000 živorođene muške djece. Prevalencija DMD-a manja je od 10 slučajeva na 100 000 muškaraca i čini se da je ista među regijama, no nije poznato je li se prevalencija DMD-a tijekom vremena promijenila zbog nedostatka podataka. Uz optimalnu skrb, pacijenti s DMD-om mogu preživjeti do četrdesetih godina, uglavnom zahvaljujući razvoju smjernica za skrb i liječenje te poboljšanom liječenju kardiopulmonalne disfunkcije. Preživljavanje pacijenata s DMD-om se s vremenom poboljšalo. Istraživanje u Francuskoj otkrilo je da je prosječni životni vijek bio 25 godina za one rođene prije 1970. i 40 godina za one rođene nakon 1970.godine. DMD kod žena vrlo je rijedak (<1 na milijun). Ženske nositeljice (one s mutacijom DMD na jednom X kromosomu) obično su asimptomatske. Otprilike 2,5–19% nosioca DMD gena ima simptome u skeletnim mišićima, a 7,3–16,7% razvije dilatativnu kardiomiopatiju. Nositelji također mogu imati dodatne srčane simptome, uključujući abnormalni ehokardiogram bez zahvaćenosti mišića [4].

2.3. Klinička slika

Iako je Duchenneova mišićna distrofija prisutna od rođenja, prvi vidljivi simptomi započinju u rasponu od treće do pete godine djetetova života, a prvo su zahvaćeni proksimalni mišići. Zbog oslabljenih i nerazvijenih mišića dijete ima problema s puzanjem i hodanjem, otežano se penje po stepenicama, otežano trči, teško skače te ne može pratiti svoje vršnjake u igri. Hod rezultira čestim padanjem koje može dovesti do fraktura. Oslabljeni ekstenzori kuka uzrokuju povećanje lumbalne lordoze, trbuh je izbočen prema naprijed te lopatice strše poput krila (*scapulae alatae*). Javlja se i deformacija stopala (*pes equinovarus*), zbog kontrakture Ahilove tetive te dijete hoda po prstima. Daljnjim razvojem bolesti dolazi do

kontraktura u zglobov lakta i koljena. Svake godine dolazi do gubitka mišićne snage za otprilike 2 posto [5]. Gowersov znak je jedan od karakterističnih znakova DMD-a, gdje pacijent prilikom ustajanja koristi ruke i ramena kojima se oslanja na podlogu i na vlastito tijelo (potkoljenice i natkoljenice) da bi se uspravio zbog slabosti bedrenih mišića kao što je prikazano na slici 2.3.1. Zbog povećanja vezivnog i masnog tkiva potkoljeni mišići dobivaju na volumenu (pseudohipertrofija). Progresivan gubitak mišićne snage je najizraženiji na proksimalnim mišićima udova i fleksorima vrata zbog čije slabosti glava pada prema naprijed. Teže su zahvaćeni mišići nogu nego ruku. Između 8. i 10. godine života, kontraktura zglobova napreduju i otežavaju fleksiju kukova i ekstenziju koljena, laktova i zapešća. Javljaju se i bolovi zbog kontraktura koje postaju fiksirane kao i zbog deformacija kralježnice (skolioze i kifoze) [23]. Osim pogoršanja sustava za kretanje javljaju se i respiratorne tegobe kojima je uzrok u oslabljenim respiratornim mišićima, interkostalnim mišićima te dijafragmi. Velik problem predstavlja kontrola disanja tijekom spavanja i budnosti što može rezultirati mortalitetom. Kardiološke tegobe javljaju se zbog kardiomiopatije do koje dolazi zbog manjka distrofina, a može doći i do srčanih aritmija kobnih po život [6]. Tjelesna aktivnost im je ograničena pa njihova težina može odstupati od viška kilograma pa do neuhranjenosti. Jedan od razloga za manjkom kilograma je otežano gutanje i kontraktura donje čeljusti. Oboljeli se mogu susresti sa smanjenim rastom i kasniji ulazak u pubertet zbog glukokortikoidne terapije. Životni vijek oboljelih osoba procjenjuje se do 20. godine života, a velika većina od 12. godine vezana je za invalidska kolica [7].



Slika 2.3.1: Gowersov hod

(Izvor: <https://disabilityinfo.me/zivot-i-rad/zdravlje/item/76-disenova-misicna-distrofija>)

2.4. Dijagnostika

Rana dijagnostika ključna je kod ove bolesti kako bi se oboljela osoba mogla što prije zbrinuti i započeti liječenje. Vrlo je čest slučaj da prve znakove koje dijete pokazuje roditelji ne shvate ozbiljno i prepisuju ih nečemu drugome te će se zbog neiskustva s bolešću postavljanje dijagnoze oduljiti, a s time i liječenje. Dijagnoza se postavlja u vrlo ranim godinama, a neki od primjetnih znakova je nespretnost, padanje, slabi mišići, otežan hod na uzbrdici, hodanje po prstima, teškoće sa penjanjem po stepenicama, slabost i Gowersov znak [5]. Rade se laboratorijske pretrage, mjeri se razina serumske kreatin kinaze (CPK) koja je kod oboljelih povećana za 20-100 puta iznad normalnih vrijednosti nakon rođenja, a poslije se smanjuje zbog neaktivnosti i smanjenja mišićne mase. Izuzev CK, rade se pretrage alanin aminotransferaze (ALT) i aspartat aminotransferaze (AST), njihove vrijednosti moraju također biti povišene od granica normale da bi se postavila sumnja na DMD [8]. Osim laboratorijskih pretraga radi se i genetičko testiranje kako bi se odredio tip mutacije i na kojem se točno genu mutacija nalazi. Velika većina oboljelih osoba ima deleciju ili duplikaciju egzona. Vrš se i molekularni testovi, metodom višestrukog umnažanja vezanih proba, komparativna hibridizacija genoma na matrici i višestruka lančana reakcija polimerazom [9]. Nakon provedenih testova ako su rezultati uredni te nema prisutne delecije ili duplikacije, obavlja se sekvenciranje distrofinskog gena, čime se mogu uočiti točkaste mutacije malih delecija i duplikacija ili insercija. Biopsija mišića utvrđuje nazočnost distrofina, a njegova veličina i količina mjeri se Western Bolt tehnikom. Elektrokardiografija i ehokardiografija nužne su za provođenje zbog utvrđivanja srčanih mana. Provodi se i elektromiografska analiza gdje se javlja spontana aktivnost u obliku pozitivnih denervacijskih potencijala i fibrilacijskih potencijala te zbog slabe mogućnosti kontrakcije mišića javlja se nagla pojava interferirajućega inervacijskog uzorka. Akcijski potencijali imaju nisku amplitudu (ispod 1 mV) i kratkog su trajanja te je znatno je povećan postotak polifazičnih potencijala [24]. Progresijom bolesti postupno se smanjuje inervacijski uzorak DNK, a test mogu obaviti i roditelji da bi se otkrio pogođeni gen. Prenatalno testiranje pokazuje hoće li dijete oboljeti. Prve osobe koje se susreću s djetetom su pedijatriji, a nakon postavljene točne dijagnoze vodeću uloga preuzima neuropedijatar čija je uloga primjerena skrb, savjetovanje obitelji te poboljšanje kvalitete života djeteta [10].

3. Liječenje

Liječenje osoba s DMD-om bazira se na multidisciplinarnom pristupu i holističkom pristupu te suradnji specijalista neurologa, fizijatra, pulmologa, kardiologa, fizioterapeuta s ciljem produžetka životnog vijeka i kvalitete djetetovog života. Osim toga, psiholozi, radni terapeuti i socijalni radnici također bi trebali pružiti pomoć u rješavanju psihosocijalnih problema, poboljšati sudjelovanje i podržati postizanje životnih ciljeva [5]. Unatoč velikom terapijskom napretku u posljednjih 30 godina, ne postoji lijek za DMD. Iako DMD prvenstveno utječe na srčane i skeletne mišiće, također postoji mnoštvo izvanmišićnih manifestacija i sekundarnih posljedica mišićne slabosti koje zahtijevaju koordiniran, multidisciplinarni pristup usmjeren na bolesnika kroz različite faze bolesti. Ovaj bi se pristup trebao odvijati od dijagnoze do kraja života i trebao bi predvidjeti specifične potrebe pojedinca u skladu sa stadijem bolesti, uključujući prijelaz s pedijatrijske skrbi na skrb odraslih i napredno planiranje skrbi, a također bi se trebao baviti širim aspektima zdravlja [12]. Respiratorna terapija, započinje sa procjenom dišnog sustava jednom godišnje od postavljanja dijagnoze te svakih 6 mjeseci nakon nepokretljivosti. Provodi se mehaničko potpomognuto iskašljavanje i pružanje respiratorne potpore putem mehaničke ventilacije kod osoba s hipoventilacijom. Kao posljedica hipoventilacija kod pacijenta se javlja jutarnja glavobolja, umor te učestala noćna buđenja [13]. Zahvaćenost srčanog mišića kod DMD-a karakterizirana je razvojem progresivne dilatacijske kardiomiopatije, koja rezultira kongestivnim zatajenjem srca, srčanom insuficijencijom, poremećajima provođenja, ventrikularnom ili supraventrikularnom aritmijom i rizikom od iznenadne rane smrti. Liječenje srčanih manifestacija DMD-a uključuje rano otkrivanje simptoma insuficijencije i aritmija procjenom pri dijagnozi i svakih godinu dana. Procjena bi trebala uključivati fizikalni pregled, elektrokardiografiju, ehokardiografiju ili MRI srca. Nakon pojave srčanih simptoma, učestalost pregleda trebala bi se povećati prema odluci kardiologa. Simptomi srčane insuficijencije i aritmije liječe se inhibitorima angiotenzin-konvertirajućeg enzima (ACE) i beta-blokatorima. Rano započinjanje uzimanja ACE inhibitora kao kardioprotektivnog liječenja preporučuje se kod bolesnika koji se približavaju dobi od 10 godina, budući da je predloženo profilaktičko liječenje ACE inhibitorima kako bi se odgodila pojava srčanih simptoma [13]. Potrebni su i ortopedski tretmani jer je DMD karakteriziran razvojem kontraktura mišića udova što dovodi do skraćanja mišića i do deformiteta. Osim toga,

poremećeni metabolizam kostiju sa smanjenom mineralizacijom kostiju poznato je obilježje DMD-a i na njega negativno utječe terapija kortikosteroidima te može izazvati predispoziciju kod pojedinaca za kompresivne prijelome. Cilj ortopedskog liječenja je poboljšati ili očuvati oslabljenu mišićnu funkciju i spriječiti ozbiljne deformacije kao što su kontrakture ili skolioze, te ove metode mogu uključivati upotrebu ortopedskih pomagala poput steznika, ortoza ili štaka kako bi se podržala stabilnost zglobova i hod. Indikacije za ortopedske intervencije i kirurške zahvate treba procijeniti i planirati s članovima multidisciplinarnog tima, koji uključuje fizioterapeute, radne terapeute i ortopede. Ortopedsko liječenje pacijenata koji su ambulantni usmjereno je na prevenciju kontraktura [12]. U terapiji glukokortikosteroidima, preporučuje se upotreba prednizona ili deflazakorta za usporavanje napretka simptoma. Dob početka uzimanja steroida razlikuje se između pacijenata, ali ne bi smjela biti prije nego što pacijent navrší 2 godine, a većinom je između 4.-5. godine. Ne postoji jasna indikacija koji glukokortikosteroid treba koristiti budući da oba imaju dokaze o poboljšanju snage i motoričke funkcije te mogu odgoditi gubitak pokretljivosti i plućne funkcije, smanjujući potrebu za operacijom skolioze i odgađajući pojavu kardiomiopatije. Kod prethodnih istraživanja dokazalo se da je prednizon bio češće povezan s povećanim debljanjem, a deflazacort s kataraktom, novija istraživanja su pokazala o mogućoj boljoj ulozi dnevnog deflazacorta u usporedbi s dnevnim prednizolonom u odgađanju gubitka pokretljivosti i povećanju životnog vijeka. Odgoda gubitka mogućnosti kretanja varira ovisno o načinu liječenja. Prosječna odgoda kod pacijenata koji svakodnevno uzimaju steroide je 2 godine, dok je odgoda 1 godina kod onih koji ne uzimaju redovito. Ne postoji suglasnost o sistemu jer je svakodnevno liječenje povezano s više nuspojava. Točan mehanizam kojim glukokortikosteroidi odgađaju progresiju bolesti kod DMD-a nije u potpunosti razjašnjen, ali uočeno je da smanjuju upalu i povećavaju ukupnu mišićnu masu i snagu kod bolesnika s DMD-om stimulacijom faktora rasta sličnih inzulinu, smanjenom proizvodnjom citokina, smanjenom reakcijom limfocita, pojačanom proliferacijom mioblasta i regulacijom sinergističkih molekula. Osim navedenog pacijenti s DMD-om i njihove obitelji suočavaju se s emocionalnim izazovima. Psihološka podrška i savjetovanje od velike su pomoći u suočavanju s stresom i anksioznošću [5].

4. Fizioterapijska procjena

Fizioterapijska procjena je ključan dio za liječenje i pravodobno tretiranje bolesnika. Započinje već od prvog susreta s pacijentom gdje dobijemo objektivno mišljenje o pacijentu. Svaka fizioterapijska procjena sastoji se od podataka pod koje spadaju fizičko stanje pacijenta, funkcionalne sposobnosti, simptomi te povijest bolesti. Sve ove informacije služe za postavljanje ispravne dijagnoze i prikladnog plana i programa liječenja. Procjena je prilagođena svakom pacijentu osobno te se preporuča da se kod pacijenta oboljelih od neuromuskularnih bolesti provodi svakodnevno [2].

Anamneza je prvi korak u fizioterapijskoj procjeni gdje stručna osoba putem razgovora prikuplja podatke o samome pacijentu, simptomima, svakodnevnim poteškoćama, raspravljaju o ciljevima terapije. U toku cijelog procesa procjene fizioterapeut se treba voditi etičkim moralima i načelima i dužan je roditeljima objasniti svaki postupak i pomoći u razumijevanju bolesti za lakše i učinkovitije liječenje [14].

Klinički pregled pacijenta detaljan je pregled njegovog fizičkog stanja kod kojeg se procjenjuje pokretanje svakog segmenta u tijelu, snaga mišića potvrđuje se manualnim mišićnim testom (MMT), procjenjuje se fleksibilnost, ravnoteža te primjetne deformacije kao što su iskrivljenja kralježnice ili deformacije stopala.

Procjena funkcionalnih sposobnosti sastoji se od procjene obavljanja svakodnevnih aktivnosti kao što su hodanje, sjedenje, ustajanje te druge aktivnosti koje pacijent provodi svakodnevno.

Procjena bola važna je za daljnju ugodno i bezbolno provođenje terapije, a fizioterapeut utvrđuje lokaciju i intenzitet boli [15].

Dodatna ispitivanja uključuju testiranja propriocepcije, koordinacije i ravnoteže.

Nakon što fizioterapeut prikupi sve potrebne informacije može postaviti dijagnozu te prema tome osmisliti individualizirani plan i program liječenja pacijenta. Tijekom provođenja terapije prati se i bilježi napredak te je moguća korekcija u planu ako je to potrebno. Prvobitan cilj provedbe fizioterapijske procjene je taj da se dobije uvid u pacijentovu motornu i funkcionalnu sposobnost. Klinička i funkcionalna procjena

omogućuju nam razumijevanje simptoma, ograničenja pokreta, prisutnost boli, jakost mišića. Ciljevi su postavljeni za svakog pacijenta zasebno u skladu s njegovim mogućnostima te se isti mogu mijenjati ovisno o napredovanju kroz terapije [2].

MKF (Međunarodna klasifikacija funkcionalnosti) je sustav čiji je zadatak procjena funkcionalnosti, stupanj invaliditeta i zdravlje pacijenta. Uključena je detaljna analiza pacijenta koja se sastoji od nekoliko stavki. Prva stavka sastoji se od prepoznavanja ključnog problema i simptoma, procjenjuje se funkcija i sposobnost mišića za obavljanje određenog pokreta te njegova snaga, procjena svakodnevne aktivnosti koji pacijent može obavljati i na kojima je moguć i poželjan napredak. Velikoj važnosti pridaje se i socijalna interakcija i provođenje slobodnog vremena [16].

4.1. Funkcionalna procjena

Funkcionalna procjena je postupak procjene sposobnosti pacijenta za obavljanje funkcionalnih aktivnosti svakodnevno. Procjena se bazira na fizičkim, kognitivnim te emocionalnim vještinama. Kroz razgovor dođe se informacije o trenutnom stanju pacijenta te o njegovim ciljevima [6]. Treba težiti i poticati da pacijent što više sudjeluje u rehabilitaciji te da se sudjelovanje svakom terapijom povećava. Važnost se daje aktivnostima koje se koriste u svakodnevnom životu i potrebne su pacijentu, radi se na njihovom poboljšanju i učenju. Analizira se pacijentov hod, mogućnost samostalnog hoda i održavanje ravnoteže kao i amplitude opsega pokreta te da li pacijent može sam sjediti i stajati. Ispituje se i sposobnost samostalnog oblačenja i svlačenja odjeće, hranjenja, hidratacije, umivanja, obavljanja higijenskih navika kao i socijalizacija s ljudima u okolini, školi, s obitelji, procjenjuje se kvaliteta života na temelju njegovog emocionalnog stanja. Nakon provedene funkcionalne procjene fokus je na motoričkim sposobnostima pacijenta [17]. Temelj fizioterapijske procjene jest SOAP metoda. Spomenuta metoda obuhvaća subjektivni i objektivni pregled, gdje pacijent sam opisuje svoje poteškoće, bolnost i objektivno gdje se rade testovi koji dokazuju točnu problematiku. Nakon prikupljenih subjektivnih i objektivnih podataka radi se analiza istih i sukladno tome napravi se plan fizikalnih terapija [17].

4.2. Mišićni tonus

Mišićni tonus bitan je za održavanje posture tijela, izvođenja pokreta i stabilizaciju zglobova. Mišićni tonus procjenjuje se prvo vizualno. Fizioterapeut vizualno uočava slabost mišića te da li je jedna skupina mišića većeg obujma od drugoga. Osim vizualizacije fizioterapeut se koristi preciznijom metodom to jest palpacijom te dobiva uvid u stanje mišićnog tonusa koji može biti normalan, hipertoničan, hipotoničan ili spastičan. Hipertonus je povećan mišićni tonus od uobičajenog te može dovesti do ukočenosti i slabijeg opsega pokreta. Može se podijeliti na jak, umjeren i slab. Mišići su napeti, bolni, a nevoljni pokreti mogu dovesti do spazma ili trzaja. Hipertonus se dijagnosticira Ashworth skalom gdje se određuje kvantifikacija spastičnosti mišića. Hipotonija, također poznata kao niski tonus mišića ili slab tonus mišića, označava smanjeni nivo napetosti mišića u opuštenom stanju. Smanjeni mišićni tonus rezultira slabošću i poteškoćama za održavanjem posture tijela. Spazam je oblik hipertonije gdje su mišići nevoljno zgrčeni i povezano je s povredama središnjeg živčanog sustava [18].

4.2.1. Manualni mišićni test

Manualni mišićni test (MMT) služi za procjenu snage i funkcije mišića i pomaže kod utvrđivanja slabosti i disfunkcije te se prema rezultatima planira i izrađuje program terapije. Prilikom testiranja manualnog mišićnog daju se ocjene. One predstavljaju bročane zapise kojima se prikazuje snaga mišića. Najčešće korištena skala je skala od 0 do 5 prema Medical Research Council (MRC). Kod primjene MMT moraju biti zadovoljeni osnovni principi izvođenja:

1. Pozicioniranje; izolacija testiranog mišića.
2. Komunikacija s pacijentom; pacijentov zadatak da li treba pružati otpor ili ne.
3. Doziranje otpora; postepeno i pažljivo pružanje otpora pacijentu.. U primjeni otpora postoje dvije tehnike: tehnika aktivnog otpora i tehnika prekida položaja tzv. break test. Tehnika aktivnog otpora označava primjenjivanje manualnog otpora tijekom izvođenja aktivnog pokreta. Otpor se daje u suprotnom smjeru od smjera izvođenja pokreta te se povećava, sukladno mišićnoj sposobnosti pacijenta dok se ne dostigne maksimalna jačina otpora koju bolesnik može savladati. Bitno je da pacijent izvede puni opseg pokreta. Manualni otpor se daje na distalnom dijelu tijela kojeg testirani mišić pokreće, time se produljuje krak koštane poluge opterećenja, te dolazi do razvoja veće snage mišića
4. Ocjena MMT; tablica od 0-5, (tablici 4.2.1.1) [28].

Tablica: 4.2.1.1. Manualni mišićni test, izvor: <https://www.google.com/url?E>

Ocjena 0	Nema mišićne aktivnosti
Ocjena 1	Mišićna aktivnost koja se može vidjeti ili palpirati
Ocjena 2	Mišić može napraviti puni opseg pokreta nakon što se isključi sila teža, sačuvano je 25% mišićne snage
Ocjena 3	Mišić može napraviti pun opseg pokreta bez isključenja sile teže, sačuvano je 50% mišićne snage
Ocjena 4	Mišić savlada pun opseg pokreta uz blagi otpor, sačuvano je 75% mišićne snage
Ocjena 5	Mišić može savladati pun opseg pokreta uz maksimalni otpor

4.3. Reakcija ravnoteže

Jedna od bazičnih ljudskih tjelesnih funkcija koja je važna kod samostalnog svakodnevnog funkcioniranja, samozbrinjavanja i obavljanja poslova je održavanje ravnoteže. Osobe s DMD-om imaju narušenu ravnotežu, najčešće zbog sniženog mišićnog tonusa te je plan fizioterapije usmjeren na vježbe za poboljšanje ravnoteže. Testovi procjene ravnoteže sastavni su dijelovi funkcionalne procjene da bi se osmislile što svrsihodnije vježbe za poboljšanje ravnoteže. Fizioterapeut prati i zapaža pacijentove mogućnosti odražavanja stabilnosti kod stajanja, sjedenja i ležanja. Postoji nekoliko vrsta reakcija ravnoteže gdje se prati dosljednost u različitim položajima [2].

Statička ravnoteža se odnosi na mogućnost održavanja mirnog položaja tijela u mirovanju. Fizioterapeut promatra pacijenta koji stoji uspravno na fiksnoj podlozi prvo sa skupljenim, zatim sa raširenim nogama te promatra stajanje na jednoj nozi.

Procjena se može raditi na balansnoj dasci ukoliko stanje pacijenta to dopušta: mirno stajanje, podizanje jedne noge uvis ili prebacivanje težine s jedne noge na drugu. Fizioterapeut opaža sva odstupanja i netipične reakcije kao što su tremor, nestabilnost cijelog tijela ili jednog dijela tijela.

Dinamička ravnoteža je usmjerena na pacijentovu stabilnost tijekom kretnje. Fizioterapeut zadaje testove mijenjanja položaja iz ležećeg u sjedeći, hodanje po ravnoj liniji, hodanje po balansnoj dasci. Prati se simetričnost hodanja i prilagođavanje preprekama.

Reaktivna ravnoteža je sposobnost reakcije na određene smetnje kako bi pacijent spriječio pad. U vježbe je uključeno povlačenje i potisci da bi se izazvala pacijentova stabilnost te fizioterapeut prati njegovu reakciju za sprječavanje pada [19].

U današnje vrijeme se za rehabilitaciju osoba s neurološkim poremećajem za poboljšanje funkcionalnih pokreta i motoričkom kontrolom primjenjuje Bobath koncept. Ključni elementi ravnoteže Bobath konceptu odnose se na kontrolu posturalne ravnoteže gdje je fokus na održavanju pacijentove stabilnosti kod različitih položaja. Olakšavanje normalnih pokreta, korištenjem ruku, fizioterapeut pomaže pacijentu naučiti pravilno izvođenje pokreta.

Rombergov znak je test procjene propiocepcije koji se izvodi sa zatvorenim i otvorenim očima. Test se smatra pozitivnim ako pacijent dok ima zatvorene oči padne ili pokazuje očitu nestabilnost.

Unterbergerov test je test hodanja na mjestu sa zatvorenim očima kod kojeg se procjenjuje vestibularna funkcija [16].

4.3.1. Bergov test ravnoteže

Bergova ljestvica ravnoteže je test koji se koristi za procjenu funkcionalne ravnoteže i rizika od padova kod osoba s neurološkim poremećajima. Osmislila ga je Katherine Berg 1989. za procjenu sposobnosti ravnoteže. Ocjenjuje i dinamičku i statičku ravnotežu kroz 14 zadataka koji se tiču mobilnosti. Test traje oko 15 do 20 minuta i sastoji se od nekoliko dijelova. Zahtijeva štopericu, ravnalo ili metar, stolicu, stepenicu i predmet koji se može podići. Uključuje 14 zadataka mobilnosti, a zadaci se razlikuju po stupnju težine. Zadaci su podijeljeni u 3 domene: ravnoteža sjedeći, ravnoteža stojeći i dinamička ravnoteža. U ravnoteži sjedenja, zadatak je procjena sjedenja bez potpore. Ravnoteža u stojećem položaju

sastoji se od stajanja bez oslonca, stajanja zatvorenih očiju, stajanja sa spojenim nogama, stajanja na jednoj nozi, okretanja s pogledom iza sebe, hvatanja predmeta s poda, pružanja ruke naprijed ispruženih ruku i postavljanja jedne noge ispred druge. U posljednjoj domeni, dinamička ravnoteža se procjenjuje tako da se osoba podiže iz sjedenja u stajanje, iz stajanja u sjedenje, premješta se, okreće se za 360 stupnjeva, stavlja jednu nogu na stepenicu. Svaki se zadatak ocjenjuje na ordinalnoj ljestvici od 5 stupnjeva koja se kreće od 0 do 4, a maksimalna ocjena je 56 bodova. Ocjena 0 daje se kada pojedinac ne može izvršiti zadatak, a ocjena 4 daje se kada može samostalno izvršiti zadani zadatak. Drugi čimbenici koji utječu na dodijeljene bodove su vrijeme potrebno za dovršenje zadatka, koliko vremena se pacijent može održati na zadanoj poziciji i koliko je potrebno pomoći od strane fizioterapeuta prilikom testiranja [16].

4.4. Pokretljivost ekstremiteta

Pokretljivost ekstremiteta procjenjujemo tako da se prate i mjere mogućnosti izvođenja pokreta u svakom zglobu te na taj način fizioterapeut dobiva važnu informaciju o funkcionalnom statusu, napredovanju bolesti i napretku terapije. Pokretljivost ekstremiteta može biti potpuna ili djelomična, ovisno o sposobnosti i rasponu pokreta kad pacijent izvodi specifične kretnje. Ako pacijent rameni zglob može pokretati u svim ravninama bez prisutnih poteškoća to označava potpunu pokretljivost. Otežan ili smanjen pokret u određenom zglobu znači da je kod pacijenta prisutna djelomična pokretljivost. Proučavanje obrasca pokreta ekstremiteta uključuje i procjenu selektivnosti pokreta. Selektivnost pokreta je sposobnost osobe da izvodi i ciljane i precizne pokrete određenih mišićnih skupina i mišića, a istovremeno mora smanjiti angažiranje drugih mišića ili mišićnih skupina koje nisu potrebne za taj pokret. Selektivna sposobnost omogućava preciznu kontrolu tijela i izvođenje složenih motoričkih zadataka, a procjenjuje se kroz kliničke testove i analizu pokreta [25]. Goniometrom mjerimo pokretljivost ekstremiteta. Mjerenje se uvijek započinje od nultog položaja gdje postavljamo fiksni krak goniometra, a mobilni krak prati pokret dijela tijela koji mjerimo. Selektivnost pokreta omogućuje pacijentu izvođenje kontroliranih i točnih pokreta te sprječava uključivanja mišića koji su nepotrebni za određeni pokret. Osnovni cilj fizioterapeuta je održavanje ili poboljšanje pokretljivosti sukladno pacijentovim ciljevima [2].

4.5. Funkcionalne aktivnosti

Funkcionalne aktivnosti su sve aktivnosti koje pacijent izvede tokom dana. Funkcionalne sposobnosti urezuju se od malena stoga je bitno da se djeca privikavaju na aktivnosti sukladno njihovoj dobi od malena. Aktivnosti variraju ovisno o dobi pa će i tako mlađa osoba zadovoljiti veći kapacitet funkcionalnosti tokom dana dok će sa starenjem te aktivnosti opadati. Procjena funkcionalne aktivnosti bazira se na osnovnim potrebama svakog čovjeka kao što je oblačenje, održavanje higijene, prehrana, hodanje stepenicama, stajanje, promjena položaja, interakcija s okolinom, kuhanje, pranje, odlazak na posao, komunikacija (govor, pisanje, geste i izrazi lica) briga o kućanstvu (pranja posuđa, čišćenja, održavanja prostora i brige o kućnim ljubimcima), mogućnost sudjelovanja u rekreativnim aktivnostima (vježbanje, čitanje, gledanje televizije, druženje s prijateljima) [5]. Ovisno pacijentovim mogućnostima i stupnju sposobnosti fizioterapeut prilagođava ciljeve prihvatljive pacijentu. Sve aktivnosti koje se svakodnevno provode su ključne za poboljšanje kvalitete života i smanjenje ovisnosti o drugima te se provode vježbe i učenje o korištenju pomagala.

Koordinacija je senzomotorička funkcija odgovorna za točno obavljanje pokreta kroz prostor. Osim pravilne voljne inervacije mišića svaka motorička radnja zahtjeva međusobnu suradnju drugih skupina mišića u odgovarajućoj i određenoj prostornoj i vremenskoj organizaciji. Koordinirane kretnje su odmjerne, svrhovite, glatke i pravilne. Teži poremećaj koordinacije naziva se ataksija, a blaži poremećaj naziva se distaksija. Kinetička ataksija predstavlja poremećaj koordinacije koji se manifestira pri izvođenju kretnji, dok je statička ili posturalna ataksija poremećaj ravnoteže u stajanju. Ukoliko su statička i kinetička ataksija izražene mogu uzrokovati potpunu nemogućnost hodanja i stajanja. Fizioterapeut ispituje koordinaciju bolesnika testom prst-nos-prst. Pacijent kažiprstom dodiruje svoj prst, a zatim terapeutov prst. Test se prvo izvodi s otvorenim očima i zatim sa zatvorenim [5].



Slika 4.5.1. Vježba koordinacije

(Izvor: <https://blog.dnevnik.hr/marijaklaric/2016/10/1632045590/pregled-neuroloskog-bolesnika-ii-dio.html>)

Drugi test koordinacije je peta-koljeno. Pacijent petom dodiruje suprotno koljeno i vuče petu po potkoljenici do stopala. Test se također provodi sa zatvorenim i otvorenim očima [5].



Slika 4.5.2. Vježba koordinacije 2

(Izvor: <https://blog.dnevnik.hr/marijaklaric/2016/10/1632045590/pregled-neuroloskog-bolesnika-ii-dio.html>)

Vidljive smetnje kod zatvorenih i otvorenih očiju upućuju na oštećenje malog mozga, dok smetnje samo kod zatvorenih očiju upućuju na oštećenje dubokog osjeta [5].

4.6. Brooke i Vignos skala

Brookeova ljestvica i Vignosova ljestvica su najučestalije funkcionalne ljestvice koje služe za ocjenjivanje stupnja težine bolesti. Prvobitno su bile dizajnirane za DMD, međutim danas se upotrebljavaju kod mnogih neuromišićnih bolesti. Korištene su za ocjenjivanje funkcije ruku i nogu. Brookeova ljestvica služi za procjenu gornjih ekstremiteta i ocjenjuje se ocjenom 1-6 (tablica 4.6.1) Vignosova ljestvica procjenjuje donje ekstremitete te se ocjenjuje 1-10 (tablica 4.6.2) [20].

Tablica 4.6.1. Brooke skala

izvor: https://www.researchgate.net/figure/Grading-for-Brooke-and-V.ignos-Scales_tbl2_224053494

O C J E N A	FUNKCIONALNA SPOSOBNOST
1	Ruke su sa strane, pacijent može abducirati ruke u punom opsegu pokreta iznad glave
2	Pacijent može podići ruke iznad glave flektirajući lakte ili pomoćnim mišićima
3	Pacijent ne može podići ruke iznad glave ali može samostalno popiti vodu
4	Pacijent ne može podići ruke iznad glave i ne može samostalno popiti vodu
5	Pacijent ne može samostalno popiti vodu, ali može držati olovku ili podići kovanice
6	Pacijent ne može ruka dodirnuti usta i nema korisne funkcije u rukama

Tablica 4.6.2. Vignos skala

izvor: <https://www.researchgate.net/figure/Grading-for-Brooke-and-V.ignos->

[Scales_tbl2_224053494](#)

O CJ EN A	FUNKCIONALNA SPOSOBNOST
1	Pacijent hoda i penje se stepenicama bez pomoći
2	Pacijent hoda i penje se uz stepenice uz rukohvat
3	Pacijent hoda i sporo se penje uz stepenice pomoću rukohvata (više od 25 sekundi za osam stepenica)
4	Pacijent hoda samostalno i ustaje iz stolice, ali se ne može penjati stepenicama
5	Pacijent hoda samostalno, ali se ne može ustati iz stolice ni penjati stepenicama
6	Pacijent hoda uz pomoć ili samostalno s dugim pauzama
7	Pacijent hoda s dugim pauzama i potrebna mu je pomoć za ravnotežu
8	Pacijent samostalno stoji uz pomoć pomagala, ali ne hoda niti uz asistenciju
9	Pacijent je u invalidskim kolicima
10	Pacijent je vezan uz krevet

4.7. Šest minutni test hoda

Šest minutni test hoda osim za procjenu plućnih bolesti koristi se i za procjenu funkcionalnog kapaciteta neuromišićnih bolesti. Provođenjem testa dobiju se informacije o daljini koju pacijent može preći pješice za šest minuta i pokazatelj je njegovog općeg zdravstvenog stanja, fizičke kondicije i sposobnosti za svakodnevne aktivnosti. Test mjeri maksimalnu udaljenost koju pacijent može prijeći u 6 minuta hodajući po ravnoj površini. Prije početka testa pacijent mora imati adekvatnu obuću i slušati zadane upute. Traka po kojoj se hoda duga je 30 metara i pacijent hoda prema svojim mogućnostima, može usporiti, ubrzati ili stati ako osjeti umor. Fizioterapeut osim udaljenosti bilježi i vitalne znakove te dobiva uvid u pacijentovu opću kondiciju i napredak bolesti [20].



Slika 4.7.1. Traka za 6 minutni test

(Izvor: <https://poliklinika-spalato.hr/respiratorni-laboratorij/6-mwt/>)

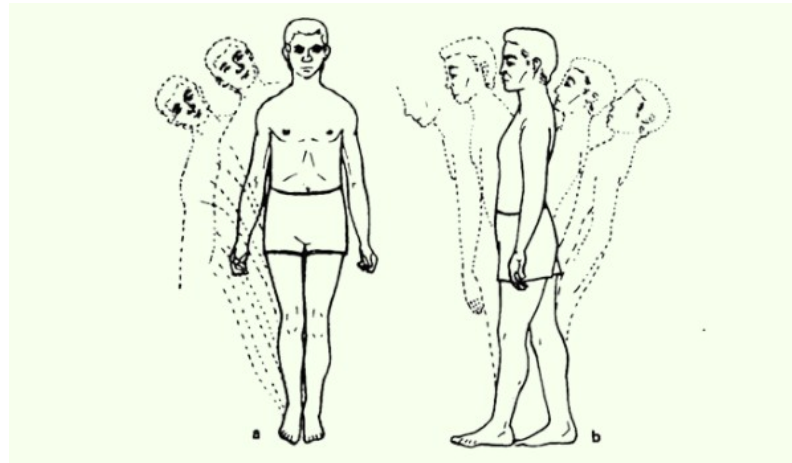
4.8. Skala motoričke procjene

Alati namijenjeni što objektivnijem mjerenju motoričke snage i funkcije kod pacijenata s neuromuskularnim bolestima znatno su se razvili u posljednjih nekoliko godina, posebice u kontekstu inovativnih terapija koje se pojavljuju. Mjerenje motoričke funkcije (MFM) je ljestvica koju je razvio tim iz Lyona. Ova se ljestvica sastoji od dvije verzije, jedna s 32 zadatka za bolesnike starije od 6 godina, druga s 20 zadataka za djecu od 2 do 6 godina. Svaki od zadataka ocjenjuje različite aspekte motoričkih funkcija kao što su dizanje iz ležećeg položaja, stajanje, hodanje, hvatanje predmeta [26]. Svaki zadatak boduje se ocjenom između 0 i 3, gdje 0 označuje nemogućnost pokreta dok 3 označuje puni opseg pokreta. Zadaci se postavljaju u tri dimenzije: D1 za stojeći položaj i dizanje, D2 za aksijalnu i proksimalnu motoričku funkciju i D3 za distalnu motoričku funkciju (maksimalni rezultat = 96). Na kraju se bodovi zbrajaju i što veći bodovni prag upućuje na bolju motoričku funkciju. Test se može izvoditi više puta tokom trajanja terapija kako bi se dobio uvid u napredak i poboljšanje pacijentove motorike [26].

4.9. Rombergov test

Rombergov test je test kojim se provjerava poremećaj u ravnoteži i proprioceptiji. Prije izvođenja testa pacijentu se objasni svrha i način provođenja ispitivanja. Ispitivanje započinje u stojećem položaju na mjestu, noge su u širini kukova, ruke uz tijelo. Pacijent prvo ima otvorene oči. Promatra se pacijentovo gibanje ili gubitak ravnoteže. Zatim pacijent ostaje

u istom položaju, ali zatvara oči, fizioterapeut prati pacijentove reakcije. Test je pozitivan ako pacijent gubi ravnotežu i ne može zadržati stacionirani položaj [14].



Slika 4.9.1. Rombergov test

(Izvor: <https://www.google.com/url?>)

5. Fizioterapijska intervencija

Fizioterapijska intervencija karakterizira najvažniju supstancu u procesu rehabilitacije pacijenta. Obuhvaća razne metode konzervativnog liječenja za poboljšanje pacijentovih funkcionalnih sposobnosti, očuvanje mišićne mase, sprječavanje kontraktura i unapređenje socijalnog života [2]. Holistički pristup pruža pacijentu sveobuhvatno liječenje i poboljšanje ili održavanje funkcionalne sposobnosti u svim segmentima. Pacijenti često imaju ortoze ili neka druga pomagala koje fizioterapeut mora uzeti u obzir prilikom planiranja tretmana. Fizioterapeut intervenciju mora prilagoditi bolesnikovom stanju i mogućnostima, fizičkim sposobnostima, općem zdravstvenom stanju. Ciljevi moraju težiti k poboljšanju stanja, smanjenju boli, potaknuti sudjelovanje na poslu ili školi i aktivnostima u svakodnevnom životu. Fizioterapeutske ciljevi također moraju biti usklađeni ciljevima i potrebama ostalih članova rehabilitacijskog tima. Važno je da fizioterapeut pacijentu objasni jasne moguće postignute rezultate koji su u skladu s njegovim mogućnostima, jer bolesnikovi ciljevi nisu uvijek realni, nego su odraz njegovog razumijevanja stanja i psihološke prilagodbe na to stanje. Njegove ciljeve uvijek treba uvažavati i razumjeti i neovisno o tome koliko su realni,

treba ih ugraditi u realne fizioterapeutske ciljeve [27]. Obitelj je izuzetno bitna stavka za uključenje u proces terapije kako bi zajedno s fizioterapeutom motivirala pacijenta [14].

5.1. Vježbe disanja

Osobe se Duchenneovom mišićnom disotrofijom često imaju probleme s disanjem koji nastaju zbog oslabljenih respiratornih mišića. Pacijenti se susreću s poteškoćama kod iskašljavanja i kašljanja, plitkim disanjem, bude se tokom noći zbog smanjenje ventilacije. Pacijentovo stanje počinje se pogoršavati nakon što postane nepokretan te se nalazi u kolicima gdje zbog manjka promjene položaja dolazi do skolioze te do smanjenja vitalnog respiratornog kapaciteta pluća. Može doći i do ozbiljnih komplikacija kao što je pneumonija i poremećaj disanja u spavanju kod kojih je najbitnije pravovremeno liječenje kako bi se dodatni problemi spriječili. Glavni cilj vježbi disanja jest jačanje respiratornih mišića, poboljšanje ili održavanje pokretljivosti prsnog koša, smanjenje vitalnog kapaciteta. Osim toga bitne su i konstantne procjene tokom terapije. Nakon što se pacijentu objasni važnost provođenja vježbi fizioterapeut mu objašnjava i prikazuje vježbe koje može raditi samostalno ili asistirano ovisno o stanju. Vježbe se mogu provoditi u stojećem, sjedećem i ležećem položaju, a bitno je da pacijent provodi vježbe redovito i pravilno [20].

5.1.1. Vježba: vježba dubokih udaha

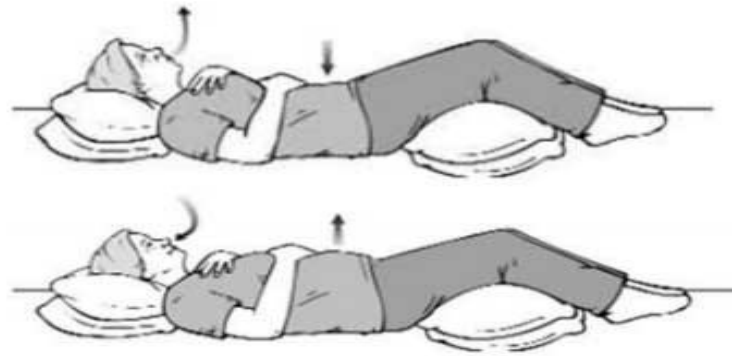
Vježbe dubokih udaha pacijent radi u ranom stadiju bolesti, a nose važnu ulogu zbog održavanja kisika u krvi te za uklanjanje sluzi.

Vježba: pacijent može sjediti ili ležati u opuštenom stanju. Vježba započinjem dubokim i laganim udisajem kroz nos, bolesnik zadržava udah 10 sekundi zatim izdiše lagano. Preporučeno je 10-15 udaha ponoviti 4-6 puta dnevno. Za poboljšanje vježbi pacijent može pružiti otpor samostalno ili uz pomoć fizioterapeuta na donji dio rebara [21].

5.1.2. Vježba: forsirano disanje prsnim košom

Bolesnik se nalazi u sjedećem ili ležećem položaju, mora se osjećati opušteno. Nakon što se pacijent udobno smjestio fizioterapeut mu objašnjava da jednu ruku drži na prsnom košu, a drugu na trbuhu kao što je prikazano na slici 5.1.2.1. kako bi

kontrolirao pokrete prsnog koša i trbuha. Pacijent diše duboko i lagano na nos, dišni pokreti trbuha i prsnog koša se kombiniraju. Dok pacijent udahne slijedi pauza 2-3 sekunde pa zatim izdiše kroz nos ili usta opušteno i polagano te slijedi izdisanje kod kojeg pacijent izgovara slovo „S“ da bi pružio otpor [21].



Slika 5.1.2.1. Vježba disanja uz asistenciju ruku

(Izvor: <https://www.google.com/url?sa>)

5.1.3. Vježba: vježbe disanja s kombiniranim pokretima ramena i ruku

Vježba 1: pacijent leži na leđima, diše na nos lagano i duboko. Kada pacijent udiše ruke postavlja u abdukciju i vanjsku rotaciju tako da čine kut od 90°. Kod izdisanja vraća ruke u prvobitan položaj [21].

Vježba 2: pacijent se nalazi u stojećem položaju tokom udisaja ruke podiže prema gore, a dok izdiše ruke vraća u početni položaj [21].

Vježba 3: pacijent je u sjedećem položaju, ispreplete prste i šake stavi na zatiljak. Kod udisaja pacijent laktove razdvaja kao da želi spojiti lopatice. Dok izdisaja spaja laktove i razdvaja lopatice [21].

5.1.4. Vježba: vježbe s ručno potpomognutim disanjem i kašljanjem samostalno ili asistirano

Kod osoba s DMD-om oslabljena je snaga kašlja te je uzrok tome smanjeno izbacivanje štetnih tvari.

Vježba: pacijent se nalazi u sjedećem ili ležećem položaju, fizioterapeut objasni pacijentu da duboko udahne i izdahne, zatim pacijent ukoliko je samostalan stavi ruke na prsni koš, sa strane, na rebra te prati pokrete, kod uzdisaja pritišće se prsni koš za pomoć u uzdisaju. Ako pacijent ne može samostalno odraditi vježbu fizioterapeut će sudjelovati [21].

5.1.5. Vježba: vježbe disanja pomoću flutter aparata

Flutter aparat ima oblik zviždalice te pacijentima daje mogućnosti disanja protiv otpora. Aparat se sastoji od metalne kuglice koja ima putanju gore-dolje, kuglica omogućava promjene tlaka u izdisaju te dolazi do promjene tlaka i širine u bronhijima zbog čega dolazi do oslobađanja sluzi od stjenke i izbacivanje štetnih tvari [22].

5.1.6. Glosofaringalno disanje

Glosofaringalno disanje je način potiskivanja zraka u pluća do volumena većih nego što mogu postići mišići za disanje. Tehnika uključuje korištenje glotisa za povećanje inspiracijskog napora gutanjem zraka u pluća. Može biti korisno za osobe sa slabim inspiratornim mišićima i nesposobnošću da samostalno dišu. Disanje se još naziva „žablje disanje“ te se takvim disanjem poboljšanje snage kašlja, povećanje vitalnog kapaciteta i elastičnosti pluća [20].

5.1.7. Huf kašalj

Huff kašalj je tehnika je koja pomaže u uklanjanju sluzi iz pluća. Huffing je sličan kašljanju. Umjesto efekta snažnog kašlja, zrak se ravnomjerno ispušta dok šapuće riječ "huff", ili kao da pokušava zamagliti ogledalo. Pacijentima je ovakva vrsta kašlja manje bolna i učinkovitija u čišćenju sluzi iz njihovih pluća. Huff kašalj štedi energiju, a time i kisik [23].

5.2. Aktivne vježbe

Aktivne vježbe bolesnik provodi sam, kada ima očuvanu mišićnu snagu i može savladati otpor gravitacije. S obzirom na pacijentovo stanje i mogućnosti vježbe se dijele na nekoliko skupina: aktivne vježbe, aktivno potpomognute i vježbe s otporom. Aktivne vježbe kao što je prije opisano pacijent izvodi samostalno, ako pacijent ima dobru očuvanu mišićnu masu fizioterapeut mu pruža otpor. Aktivne potpomognute vježbe rade se kad je mišić slabiji

te uz pomoć fizioterapeuta pacijent savladava određeni pokret. Prije samog provođenja vježbi bitna je procjena prema kojoj se radi plan i program vježbi. Osim procjene slušamo i pacijentove želje i ciljeve te ih realiziramo s mogućim postignućima. Vježbe se provode u ležećem položaju na leđima, truhu i boku te u sjedećem položaju. Pacijent izvodi statičke vježbe kod kojih se pokret zadržava 6 sekundi, a odmor traje 12. Prije samog početka vježbanja bitan je način disanja, kod izvođenja vježbi izdišemo u obliku slova „S“, a tokom vraćanja u početni položaj izdišemo [24]. Kod planiranja i provođenja vježba, postoje dileme i strah da se ne pretjera u vježbanju i time izazove pogoršanje mišićne slabosti jer se pretjeranim zamorom mišića može dodatno pogoršati degeneracije mišića. Na temelju istraživanja, koja su provedena na životinjskim modelima i na ljudima, potvrđeno je da vježbe kod osoba s neuromuskularnim bolestima nisu štetne:

- a) ako slabost mišića nije vrlo izrazita, a progresija slabosti je relativno blaga
- b) ako se intenzitet postepeno povećava i pažljivo nadzire
- c) ako je ukupna količina dnevnog vježbanja ograničena i prilagođena sve ukupnoj dnevnoj fizičkoj aktivnosti [24].

5.2.1. Vježbe u ležećem položaju na leđima

Vježba 1: pacijent leži na leđima, ispod glave mu je stavljena podloga, ruke su mu uz tijelo. Noge su mu flektirane u koljenima pod 90°, a stopala dodiruju podlogu. Pacijent odiže kukove prema gore tako da se stopalima odguruje prema gore. Pacijent zadržava pokret 6 sekundi te odmara 12 sekundi i ponavlja vježbu nekoliko puta. Ovom vježbom jačaju se mišići trupa i nogu [25].

Vježba 2: pacijent se nalazi u ležećem blago povišenom položaju s postavljenim jastukom ispod glave i ramena. Fizioterapeut pacijentu pridržava ruke i učvršćuje noge. Pacijent pokušava podići ramena i glavu od podloge, bitno je da sudjeluje samostalno koliko može, a fizioterapeut samo pomaže u pokretu. Pacijent zadrži pokret te vraća u početni položaj, vježba se ponavlja nekoliko puta [25].

Vježba 3: pacijent se nalazi u ležećem položaju, s ispruženim nogama i rukama uz tijelo. Fizioterapeut pomiče pacijentovu ispruženu ruku preko tijela prema suprotnom uhu. Pacijent potom samostalno spušta ruku u početni položaj, fizioterapeut potpomaže koliko je potrebno. Ovom vježbom pacijent jača mišić ruku [25].

5.2.2. Vježbe u ležećem položaju na boku

Vježba 1: pacijent leži na boku, održavanjem položaja pomaže jastuk iza leđa, fizioterapeut se nalazi iza pacijenta. Pacijentu se objasni da nogu podigne prema gore i malo unazad, pacijent zadrži položaj 6 sekundi te spusti nogu. Vježba se ponavlja 5 puta te se pacijent okreće na drugi bok. Ovom vježbom jačaju se mišići natkoljenice i kuka [26].

Vježba 2: pacijent leži na boku, ruke su mu na prsima, a noge blago savijene. Fizioterapeut pruža otpor u području ramena i zdjelice te objasni pacijentu da pokuša prijeći u ležeći položaj na leđima. Vježbu ponavlja 5 puta te jača leđne mišiće [26].

Vježba 3: pacijent se nalazi u ležećem položaju na leđima s ispruženim nogama dok mu se jedna ruka nalazi na natkoljenici, a druga na prednjem ramenu. Pacijent iz ovog položaja treba doći u skvrčeni položaj prilikom čega jače trbušne mišiće [26].

5.2.3. Vježbe u ležećem položaju na trbuhu

Vježba 1: pacijent se nalazi na trbuhu s rukama uz tijelo, noge su mu ispružene te odigne jednu nogu od podloge dok mu druga ostaje na podlozi. Zbog mogućih trik pokreta fizioterapeut stabilizira zdjelicu. Pacijent provođenjem ove vježbe jača ekstenzore kuka te vježbu ponavlja 10-tak puta [26].

Vježba 2: pacijent leži na trbuhu s ispruženim nogama, ruke su mu postavljene u obliku slova „U“ pod kutom od 90° u ramenima. Pacijent odigne glavu, ramena i ruke od podloge, zadrži pokret i vrati u početni položaj [26].

Vježba 3: pacijent iz ležećeg položaja na trbuhu savija ruke u laktu te su mu šake postavljene ispod ramena na koje se oslanja. Odiže glavu i gornji dio leđa od podloge. Zadržava pokret 6 sekundi te spušta u početni položaj i ponavlja 5 puta [26].

5.2.4. Vježbe u sjedećem i stojećem položaju

Vježba 1: pacijent sjedi na rubu kreveta tako da mu noge slobodno vise. Pacijent pokušava jednu nogu ispružiti najviše što može u koljenu i zadržati taj pokret. Fizioterapeut stoji uz pacijenta i asistira ukoliko je potrebno. Između vježbi pacijent

ima potrebni odmor te radi isti postupak s drugom nogom. Vježbu ponavlja 20 puta [27].

Vježba 2: pacijent sjedi na rubu kreveta sa savijenim nogama. Za ovu vježbu koristi se štap kojeg pacijent drži u šakama u širini ramena te radi pokret antifleksije. Fizioterapeut pomaže, ako pacijent ne može napraviti cijeli pokret. Ovom vježbom jačaju se mišići ruku [27].

Vježba 3: pacijent sjedi u stolici te se iz tog položaja treba podignuti u stojeći. Pokret je potrebno izvoditi polagano za potpunu aktivaciju svih mišića. U vježbi sudjeluju i dva fizioterapeuta, jedan vodi pacijenta kroz pokret držeći ga za ruke te drugi se nalazi iza njega i potpomaže držanjem zdjelice. Zatim se iz stojećeg ponovna polagano vraća u sjedeći položaj. Vježba se ponavlja nekoliko puta uz potreban odmor [27].

5.3. Istezanje

Istezanje je oblik tjelesne vježbe u kojoj se određeni mišić ili tetiva namjerno rasteže i savija kako bi se poboljšala elastičnost mišića i postigao ugodan tonus mišića. Istezanje je bitno kod osoba s DMD-om zbog osjećaja povećane kontrole mišića, fleksibilnosti i raspona pokreta. Postoje dvije vrste istezanja, a to su samostalno istezanje kod kojeg pacijent sve radi i pasivno istezanje gdje fizioterapeut provodi istezanje. Samostalno istezanje dijeli se još na statičko pozicijsko i aktivno samoistezanje [25].

5.3.1. Statičko pozicijsko istezanje

Ova vrsta istezanja provodi se u ranoj fazi bolesti i uz nadzor roditelja ili pratnje. Prije samog istezanja fizioterapeut je dužan pacijentu objasniti adekvatne položaje u kojima se rastežu određene mišićne skupine. Samo istezanje može trajati od 5 do 15 minuta ovisno kako pacijent podnaša istezanje. Statičko istezanje je manjeg učinka od aktivnog, ali je potreban manji napor i ne izaziva velike neugodnosti [25].

Vježba 1: pacijent leži na trbuhu s ispruženim rukama uz tijelo i nogama u širini kukova. Ispod prednjeg dijela natkoljenice i potkoljenice postavlja se jastuk tako da stopala slobodno vise. Ovim načinom se isteže prednja loža, trbušni i leđni mišići [25].

Vježba 2: pacijent se nalazi u sjedećem položaju naslonjeni na zid pod pravim kutom, zdjelica je skroz do zida, noge su ekstenzirane u koljenom zglobu, stopala su također pod pravim kutom s prstima zategnutima prema sebi. Ovom vježbom isteže se stražnji dio mišića nogu [25].

5.3.2. Aktivno samoistezanje

Ova vrsta istezanje provodi se samostalno, aktivno tako da se istežu željene mišićne grupe. Prije samog početka istezanje bitno je da se pacijentu objasne određene smjernice kako bi istezanje bilo učinkovito. Bitno je da pacijent zauzme pravilan položaj tako da stabilizira dio tijela, a pomiče samo onaj dio koji želi istezati. Vrijeme trajanja na početku treba biti kraće 10-20 sekundi s 4-6 ponavljanja zatim se postupno povećava vrijeme do 1.minute, ali se smanjuje broj ponavljanja. Cilj je što više držati položaj tim će biti i bolji rezultati. Postoje neke smjernice za koje se vjeruju da olakšavaju istezanje kao što je istezanje nakon tople kupke, nakon vježbanja [25].

Vježba 1: pacijent se nalazi u stojećem položaju malo odmaknut od zida kojeg će koristiti kao uporište. Šakam se nasloni na zid. Jedna noga je blago savijena i postavljena ispred druge dok drugu nogu ispruži prema nazad. Zatim se objasni pacijentu da kukove lagano pomiče prema naprijed dok mu leđa ostaju ravna. Stopalo noge koje je ispružena prema nazad mora cijelo vrijeme biti na podu dok se zadržava pokret 30 sekundi. Isteže se stražnji mišić potkoljenice, m. gastrocnemius [25].

Vježba 2: pacijent se nalazi u klečaćem te se mora sjesti na potkoljenice i šakam osloniti na podlogu tako da se nasloni prema natrag. Ovim načinom istezanja isteže se prednji dio natkoljenice, m.quadriceps [25].

Vježba 3: pacijent se nalazi na podlozi s pogledom usmjerenim prema podlozi. Rukama je oslonjen na podlogu, jedna noga ispružena mu je prema nazad dok mu je druga flektirana u koljenu i kuku ispred prsa. Flektirana noga oslonjena je stopalom na podlogu te pomiče koljeno prema naprijed i kukom prema dolje. Položaj se zadržava 30 sekundi, a isteže se mišić kuka, m.iliopsoas [25].

Vježba 4: pacijent se nalazi u klečećem položaju oslonjen na šake i koljena. Pacijentu se objasni da opusti leđa tako da mu kralježnica zaprime oblik slova „U“ te zadržava pokret 5 sekundi. Ovim načinom istežu se leđni mišići [25].

Vježba 5: pacijent se nalazi u klečećem položaju te iz tog položaja sjedne na stopala. Ruke su ispružene iznad glave, zadržava pokret 5 sekundi i isteže donji dio leđa [25].

5.3.3. Pasivno istezanje

Pasivno istezanje je oblik istezanja koji se izvodi na način da fizioterapeut napravi vježbu s ciljem održavanja i povećanja fleksibilnosti kod pacijenta. Postoje određena pravila koja se moraju poštivati prije samog početka izvođenja istezanja. Dakle, pacijent mora biti smješten u udoban položaj, podloga za vježbanje mora biti tvrda, pozicija također mora biti adekvatna za fizioterapeuta tako da pacijentu može prići sa svih strana. Stabilizacijom izbjegavamo trik pokrete, za istezanje je najbolje da traje što dulje, otprilike 20 sekundi i isti pokret se ponavlja 2-3 puta. Za bolji učinak mogu pomoći određene smjernice kao što su topla kupka prije istezanja, tjelovježba i lagana masaža. Pacijent osim toga može pomoći fizioterapeutu tako da pomakne određeni ekstremitet najviše što može a fizioterapeut zatim samo do kraja istegne zglob [25].

Vježba 1: pacijent se nalazi u ležećem položaju na trbuhu, s rukama uz tijelo i nogama flektiranim u koljenu. Fizioterapeut jednom rukom stabilizira zdjelicu dok drugom rukom obuhvaća distalni dio natkoljenice i povlači prema gore. Ovim načinom isteže se mišići prednjeg dijela natkoljenice. Pokret se ponavlja sa suprotnom nogom [25].

Vježba 2: pacijent leži na boku, donja noga mu je savijena ili ispružena, a gornja savijena. Fizioterapeut se nalazi iza pacijentovih leđa te gornju nogu obuhvati za potkoljenu dok drugom rukom fiksira zdjelicu. Iz tog položaja fizioterapeut povlači nogu ravno prema nazad. Pokret se također ponavlja s drugom nogom [25].

Vježba 3: pacijent leži na leđima s ispruženim nogama. Fizioterapeut jednom rukom fiksira koljeno dok drugom obuhvaća petu i zatim iz tog položaja potkoljenu podiže prema gore, a koljeno drži na mjestu. Ova vježba provodi se za istezanje koljena [25].

Vježba 4: pacijent leži na leđima s ekstenziranom nogom. Fizioterapeut jednom rukom stabilizira distalni dio potkoljenice, a drugom rukom obuhvaća unutarnji dio pete. Rukom kojom drži petu radi pokret pomicanja i savijanja u smjeru potkoljenice.

Nakon odrađene vježbe isti postupak se ponavlja s drugom nogom, a koristi se za istežanje Ahilove tetive [25].

Vježba 5: pacijent leži na leđima s ispruženim rukama i dlanovima okrenutim prema stropu. Fizioterapeut jednom rukom stabilizira nadlakticu dok drugom rukom drži zapešće, ruku isteže u laktu tako da je skroz ravna te iz tog položaja dlanom ide prema ramenu. Ispruženi položaj zadržava se 30-60 sekundi i zatim ponavlja s drugom rukom, a isteže se lakat [25].

Vježba 6: pacijent se nalazi u sjedećem ili ležećem položaju s rukom fletkiranom u laktu pod 90°. Fizioterapeut jednom rukom stabilizira zapešće dok drugom obuhvaća dlan i savija ga prema gore i prema dolje. Ovim načinom isteže se ručni zglob [25].

5.4. Vježbe kroz igru

Osim učinkovitosti vježbi bitno je da pacijentima s DMD-om vježbe budu zabavne kako bi ih s većom zainteresiranošću i motivacijom odrađivali. Neke od vježbi koje uvelike mogu biti od pomoći su svakodnevne aktivnosti kao što je vožnja biciklom, osim što jača mišiće, poboljšava i disanje tokom napora, ali treba imati na umu da bicikl treba prilagoditi djetetu, uzeti u obzir dob, spretnost i stanje mišićnog sustava. Ta prilagodba se prvenstveno odnosi na veličinu bicikla i upotrebu pomoćnih kotača koji su kod DMD najčešće nužni zbog mogućeg pada, a i smanjuju eventualni strah od bicikla. Igre loptom također su poželjne, a velika prednost je što mogu biti raznolike. U fazama bolesti kad je pokretljivost i snaga mišića dovoljna da se igre loptom mogu provoditi, potrebno je poticati dijete da što više vremena provodi u takvim aktivnostima. Međutim, oprez je nužan da se ne prijeđe granica umora jer bi na taj način poništili pozitivne učinke tih vježbi kroz igru, kao što je poboljšanje opće kondicije i mobilnosti zglobova te pozitivan utjecaj na psiho socijalni sustav [27].

6. Zaključak

Duchenneova mišićna distrofija progresivna je bolest koja uzrokuje gubitak mišićne snage, invalidnost i ima fatalni ishod. Rana intervencija roditelja i liječnika najbitnija je stavka zbog pravovremenog liječenja i usporavanje napretka bolesti. Suradnja fizioterapeuta, neurologa, pedijatra, kardiologa i radnog terapeuta također je bitna jer svi zajedno djeluju u dobrobit pacijenta. Fizioterapijska procjena bitna je zbog određivanja plana terapija koje se sastoje od vježbi disanja, istezanja te aktivnih vježbi. Fizioterapeut sudjeluje u vježbama ovisno o stanju pacijenta te vježbe mogu biti aktivne ili pasivne. Važno je da fizioterapeut sluša pacijentove želje i ciljeve, ali istodobno treba biti realan i motivirati pacijenta te je tu bitno da se uključi obitelj.

7. Literatura

- [1] Mardešić D. Neuromuskularne bolesti U: Mardešić D i Barić I. Pedijatrija.8.izd. Zagreb: Školska knjiga; 2016. str. 9-43
- [2] V.Brinar: Neurologija za medicinare, Medicinska naklada, Zagreb, 2019., str. 377-380
- [3] A. Jušić: Klinička elektroneurografija i neuromuskularne bolesti, Jugoslavenska medicinska naklada, Zagreb, 1981., str. 171-174
- [4] Global prevalence of Duchenne and Becker muscular dystrophy: a systematic review and meta-analysis, <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35168641/> , dostupno 05.07.2024.
- [5] Kuzmanić Šamija R. Mišićne distrofije – dijagnostika i terapija. Paediatr Croat. 2013;57 (Supl 1):55-70
- [6] K. Poeck: Neurologija, Školska knjiga, Zagreb, 1994., str. 473-475

- [7] . Guyton i Hall Medicinska fiziologija deseto izdanje Medicinska naklada Zagreb 2003 str 560-563
- [8] Duchenne Muscular Dystrophy: From Diagnosis to Therapy, <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26457695/> , dostupno 10.07.2024.
- [9] Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blackwell A, Brumbaugh D i sur. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy. Part 1: Diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. Lancet Neurol
- [10] Gloss D, Moxley RT, Ashwal S, Oskoui M. Practice guideline update summary: corticosteroid treatment of Duchenne muscular dystrophy: report of the guideline development subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2016;5:465-72.
- [11] R. Kuzmanić Šamaja, M. Plejić: Dojagnostički, klinički i terapijski izazovi u oboljelih od Duchenneove mišićne distrofije – prikaz serije bolesnika, Paediatr Croat., 2020., 64: str. 282-288
- [12] N.Barišić i suradnici: Pedijatrijska neurologija, Medicinska naklada, Zagreb, 2009., str. 453-457
- [13] Slavica Babić: Fizioterapijska procjena, <https://pdfcoffee.com/50fizioterapijska-procjena-pdf-free.html> dostupno 22.07.2024.
- [14] Klaić, Irena ; Jakuš, Lukrecija. Fizioterapijska procjena. Zagreb: Zdravstveno veleučilište Zagreb, 2017. 211...
- [15] . A.Šercer: Medicinska enciklopedija, Leksikografski zavod, Zagreb, 1957., str. 853
- [16] Brinar, V. i sur. (2009): Neurologija za medicinare. Zagreb: medicinska naklada
- [17] R.K.Šamija: Mišićne distrofije - dijagnostika i terapija, Medicinska naklada, Zagreb, 2013, str. 57
- [18] M. Perković: Motoričko učenje kod osoba s mišićnom distrofijom, Diplomski rad, Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet, Zagreb, 2018.

- [19] Dystrophinopathies, <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20301298/> , dostupno 01.08.2024.
- [20] A. Tyler: Vježbe disanja, Mozaik knjiga, Zagreb, 1998., str. 241-250
- [21] D. Farhi: Knjiga o disanju: dobro zdravlje i vitalnost kroz temeljni rad na dahu, Mozaik knjiga, Zagreb, 2017., str. 161-164
- [22] M. Turkalj, D.Plavec, I.Crnković i suradnici: Plućna rehabilitacija, Medicinska naklada, Zagreb, 2023., str. 176-183
- [23] Z. Kosinac: Kineziterapija: tretmani poremećaja i bolesti i organa i organskih sustava, Sveučilišna knjižnica u Splitu, Split, 2006., str. 66-75, 139-141, 250-257
- [24] Z. Kosinac: Kineziterapija sustava za kretanje, Udruga za šport i rekreaciju djece i mladeži grada Splita, Split, 2002., str. 332-339
- [25] K. Berg: Terapijsko istezanje: smanjite bolove i spriječite bolove, Znanje, Zagreb, 2014., 96-123
- [26] Ida Kovač: Rehabilitacija i fizikalna terapija bolesnika s neuromuskularnim bolestima, Savez društva distrofičara Hrvatske Zagreb 2004, https://www.sddh.hr/pdf/publication_infos/rehabilitacija_i_fizikalna_terapija_bolesnika_s_neuromuskularnim_bolestima.pdf dostupno 01.09.2024.
- [27] O.P. Gajić: Liječenje pokretom, Školska knjiga, Zagreb, 2007., str. 119-12
- [28] R.K.Šamija: Mišićne distrofije - dijagnostika i terapija, Medicinska naklada, Zagreb, 2013, str. 57

Popis slika

Slika 2.3.1.: Gowersov hod.....	4
Slika 4.5.1.: Vježba koordinacije.....	14

Slika 4.5.2.: Vježba koordinacije	
2.....	15
Slika 4.7.1.: Traka za 6 minutni	
test.....	16
Slika 4.9.1.: Rombergov	
test.....	17
Slika 5.1.2.1.: Vježba disanja uz asistenciju	
ruku.....	20

Popis tablica

Tablica: 4.2.1.1. Manualni mišićni	
test.....	10
Tablica 4.6.1. Brooke	
skala.....	14

Tablica 4.6.2. Vignos

skala.....15



IZJAVA O AUTORSTVU

Završni/diplomski/specijalistički 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, ANJA VINCEK (ime i prezime) pod punom moralnom, materijalnom i kaznenom odgovornošću, izjavljujem da sam isključivi autor/ica završnog/diplomskog/specijalističkog (obrisati nepotrebno) rada pod naslovom FIZIOTERAPIJA KOD DJECE S DUŠEVNOM MISIČNOM DISTORZIOM (upisati naslov) te da u navedenom radu nisu na nedozvoljeni način (bez pravilnog citiranja) korišteni dijelovi tuđih radova.

Student/ica:
(upisati ime i prezime)

Anja Vincek
(vlastoručni potpis)

Sukladno članku 58., 59. i 61. Zakona o visokom obrazovanju i znanstvenoj djelatnosti završne/diplomske/specijalističke radove sveučilišta su dužna objaviti u roku od 30 dana od dana obrane na nacionalnom repozitoriju odnosno repozitoriju visokog učilišta.

Sukladno članku 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 umjetnička djelatnost i visoko obrazovanje.