

Rehabilitacija sindroma ataksije, neuropatije i obostrane vestibularne arefleksije (CANVAS): prikaz slučaja s pregledom literature

Pavić, Antonela

Master's thesis / Diplomski rad

2019

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University of Split / Sveučilište u Splitu**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:176:909231>

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

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



Sveučilišni odjel zdravstvenih studija
SVEUČILIŠTE U SPLITU

Repository / Repozitorij:

[Repository of the University Department for Health Studies, University of Split](#)



UNIVERSITY OF SPLIT



DIGITALNI AKADEMSKI ARHIVI I REPOZITORIJI

SVEUČILIŠTE U SPLITU

Podružnica

SVEUČILIŠNI ODJEL ZDRAVSTVENIH STUDIJA

DIPLOMSKI SVEUČILIŠNI STUDIJ

FIZIOTERAPIJE

Antonela Pavić

**REHABILITACIJA SINDROMA ATAKSIJE, NEUROPATIJE I
OBOSTRANE VESTIBULARNE AREFLEKSIJE – CANVAS:
PRIKAZ SLUČAJA S PREGLEDOM LITERATURE**

**REHABILITATION OF ATAXIA, NEUROPATHIA AND
BILATERAL VESTIBULAR AREFLEXIA - CANVAS
SYNDROME: CASE STUDY WITH LITERATURE REVIEW**

Diplomski rad / Master's Thesis

Mentor:

Doc. dr.sc., Ana Poljičanin, dr. med.

Split, 2019.

ZAHVALA

Zahvaljujem se svojim roditeljima koji su me usmjerili da postanem osoba kakva sam danas i omogućili mi studiranje u današnjim uvjetima.

Također se zahvaljujem svom suprugu koji me uvijek podržavao i pomagao u odgoju naše djece dok sam bila odsutna.

Posebno se zahvaljujem svojoj mentorici doc. dr. sc. Ani Poljičanin, dr. med. koja je tijekom cijelog studiranja imala osobit utjecaj na mene, ukazujući mi na sve ono što bi jedna magistra fizioterapije trebala biti. Ona me uvela u svijet medicine, uputila u granu fizioterapije i proširala poimanje fizioterapijeske struke.

Ante i Matea, moja najveća blaga svijeta, ovo je za VAS...

SADRŽAJ

1. UVOD	1
2. CANVAS	3
2.1. Uvod-----	3
2.2. Etiologija-----	3
2.3. Klinička slika -----	4
2.4. Dijagnoza -----	5
2.5. Klinička obrada -----	6
2.5.1. Testovi vestibularne funkcije -----	6
2.5.2. Radiološke pretrage -----	10
2.5.3. EMNG-----	12
2.5.4. Genetsko ispitivanje -----	12
2.6. Liječenje CANVAS-a: -----	13
2.7. Rehabilitacija-----	13
2.8. Prognoza -----	14
3. CILJ RADA.....	15
4. METODE	16
4.1. Vrsta istraživanja -----	16
4.2. Ispitanici -----	16
4.3. Testovi -----	17
4.4. Bobath koncept -----	25
5. REZULTATI.....	27
5.1. Prikaz slučaja -----	27
5.2. Intervencija -----	30
6. RASPRAVA.....	56
7. ZAKLJUČAK	61
8. SAŽETAK.....	62
9. ABSTRACT	64
10. LITERATURA.....	65
11. ŽIVOTOPIS	68

KRATICE

BBS - Bergova balans ljestvica

BPPV - benigna paroksizmalna položajna vrtoglavica

CANVAS - cerebelarna ataksija s neuropatijom i vestibularnom arefleksijom

CGI - test za klinički globalni dojam o pomjenama

cVEMP - cervikalni vestibularno evocirani miogeni potencijali

DBN - Downbeat nystagmus

DHI - upitnik za procjenu vrtoglavice

ENG - elektronistagmografija

FAC - procjena kategorija funkcionalnog kretanja

FIM - mjera za funkcionalnu nesposobnost

HADS - upitnik za procjenu depresivnosti i anksioznosti

HEP - program vježbanja u kući

HZ - herc

ICARS - međunarodna korporativna ljestvica za ataksiju

MRI - magnetska rezonanca

MSAC - atrofija višestrukog sustava cerebelarnog tipa

oVEMP - okularni vestibularno evocirani miogeni potencijali

PGIC - test za pacijentov globalni dojam o pomjenama

RCT - randomizirano kontrolno istraživanje

SAOA - asinhrozacija podražaja

SARA - ljestvica za procjenu i klasifikaciju ataksije

SCA3 - spinocerebelarna ataksije tipa 3

SF 36 - kratki test za procjenu zdravlja

SNAP - senzorni živčani akcijski potencijal

SPPB - kratki test fizičke sposobnosti

TUG - test za brzinu hodanja

TUI - test ustani i idi

VEMP - vestibularno evocirani miogeni potencijali

VNG - videonistagmografija

VVOR - vizualno vestibulookularni refleks

1. UVOD

Cerebelarna ataksija s neuropatijom i vestibularnom arefleksijom (CANVAS) je progresivan, neurodegenerativan poremećaj (1). Bolest je rijetka te ne postoje epidemiološki podatci. Dostupna je jedna "post mortem" studija bolesnika s CANVAS-om koja je pokazala tešku atrofiju obaju vestibularnih živaca, kao i gubitak trigeminalnog i vestibularnog ganglija te ganglija za facijalni živac, dok je kohlearni ganglij bio očuvan. Pronađen je gubitak Purkinijevih stanica u malom mozgu i teški gubitci aksona na biopsiji n. suralisa (2). Vrijeme nastanka ove bolesti je obično između 50. i 60. godine starosti. Čini se da bolest podjednako zahvaćana muškarce i žene(3). Klinička slika karakterizirana je polaganim progresivnim ataksičnim hodom i senzornim poremećajima u stopalima, nakon čega slijedi blaga cerebelarna dizartrija(4). Karakterističan znak za CANVAS sindrom je i oslabljen vestibulookularni refleks koji je odgovoran za stabilizaciju pogleda(5). Dijagnoza je prvi put postavljena 2009. godine(6), a kriteriji za dijagnosticiranje klinički definiranog CANVAS-a su: abnormalan nalaz vizualno vestibulookularnog refleksa VVOR, atrofija malog mozga vidljiva na magnetnoj rezonanciji, neurofiziološki dokazi neuronopatije (ganglionopatije) te isključivanje genetske ataksije koja se može testirati genima, osobito spinocerebelarne ataksije tipa 3 (SCA3) i Friedreich ataksije(7). Što se tiče same rehabilitacije i liječenja moram reći da ne pronalazim tradicionalni model rehabilitacije jer se radi o relativno novoj i progresivnoj neurološkoj bolesti te još uvijek nema jedinstvenoga stava oko toga kada treba započeti s rehabilitacijom. Osobe s CANVASOM-om će biti uključene u rehabilitacijski proces s ciljem smanjenja simptoma ispitanika, tj. identificirati ćemo glavni problem, razmotriti i primijeniti dokazano učinkovite rehabilitacijske postupke što ranije, kontinuirano provoditi evaluaciju problema zbog kojih se rehabilitacija provodi te ovisno o rezultatima mijenjati rehabilitacijske postupke tijekom rehabilitacije. Osnovna komponenta rehabilitacije će biti vježbe po Bobath konceptu. Bobath tretman/koncept jest neurofacilitacijski pristup utemeljen na znanstvenim spoznajama u čijem je fokusu holistički pristup pacijentu i njegovim motoričkim i ostalim problemima, sprječavanje kompenzacija, facilitacija normalnog oblika pokreta i svakodnevnih motoričkih aktivnosti, a razvoj se temelji na direktnom radu terapeuta s pacijentima te stalnom usavršavanju i primjeni novih vještina i spoznaja(8). Za vrijeme tretmana koristiti ćemo se aferentnim informacijama, kako bi utjecali na središnji živčani sustav ispitanika stimulirajući reorganizaciju strukture i

funkcije, stvaranje novih sinapsi i nicanje dendrita. Koncept će nam pomoći educirati ispitanika u cilju što normalnijeg obrasca pokreta, veće učinkovitosti pokreta u funkcionalnom smislu, odnosno veće mogućnosti pokreta.

U Zavod za fizikalnu medicinu i rehabilitaciju s reumatologijom u 2018. godini javila su se četiri pacijenta s navedenom dijagnozom od kojih će jedna pacijentica biti uključena u ovo istraživanje.

2. CANVAS

2.1. Uvod

Pacijenti sa kombinacijom selektivne bilateralne vestibulopatije (sa očuvanim sluhom za svoju dob) i cerebelarnom ataksijom su prvi opisani u studiji Bronsteina i suradnika 1990 -tih godina (6). Glavna značajka istraživanja njihove studije bio je kompezacijski model očnih refleksa ranije gledan kao klinički entitet. U 2004. godini, Szmulewicz i suradnici predlažu da cerebelarna ataksija sa bilateralnom vestibulopatijom bude različit sindrom sa karakteristikama i mjerljivim kliničkim znakom – oštećenim vizualnim, a očuvanim vestibulookularnim refleksom (VVOR; poznat pod nazivom „lutkina glava“, „oko lutke“ ili “okulo cefalični refleks“) koji ukazuje na kombinirano oštećenje sva tri očna kompezatorna sistema: vestibulookularni refleks (VVOR), optokinetički refleks i izostanak finih pokreta. Oslabljeni VVOR može se klinički dokazati polaganim okretanjem pacijentove glave (otprilike 0.5 Hz) sa jedne na drugu stranu dok pacijent gleda u fiksiranu točku, promatrajući kompezacijske pokrete očiju koji su više nehotični nego glatki.

U ovom radu ću predstaviti novi sindrom i prikazati rezultate eksperimentalne studije sa prikazom slučaja pacijentice oboljele od cerebelarne ataksije, neuropatije i bilateralne vestibularne arefleksije poznatije po nazivom CANVAS sindrom. Prikazati ću i tijek rehabilitacije kroz četiri faze istraživanja. Moram napomenuti da se u većini slučajeva CANVAS sindrom može klinički dijagnosticirati. Karakteristični klinički znak je oslabljen VVOR kojeg je obično lako dokazati bez dodatnih testova. Deficit u VVOR-u i u VOR-u danas se može identificirati i dokumentirati sa videookulografijom (VOG). Ispravno dijagnosticiranje CANVAS-a i njegovo razlikovanje od sličnih, ali agresivnije stečenih bolesti (npr. atrofija višestrukog sustava cerebelarnog tipa [MSAC] ili Creutzfeldt-Jakobova bolest s cerebelarnim poremećajem) i nasljednih (npr. Machado-Joseph bolest / spinocerebelarna ataksija tip 3 [SCA 3]) je važno za liječenje bolesnika.

2.2. Etiologija

Bolest je rijetka te ne postoje epidemiološki podatci. Trenutno je u tijeku sudija u kojoj se pokušava izolirati gen odgovoran za nastanak CANVAS sindroma. Za sada početni podatci studije ukazuju da vjerojatno neće biti povezanosti. Dostupna je jedna “post mortem” studija bolesnika s CANVAS-om koja je pokazala tešku atrofiju obaju vestibularnih živaca, kao i

gubitak trigeminalnog i vestibularnog ganglija te ganglija za facijalni živac, dok je kohlearni ganglij bio očuvan. Pronađen je gubitak Purkinijevih stanica u malom mozgu i teški gubitci aksona na biopsiji n. suralis (2). Vrijeme nastanka ove bolesti je obično između 50. i 60. godine starosti. Čini se da bolest podjednako zahvaćana muškarce i žene (3).

2.3. Klinička slika

Poremećaj ravnoteže je glavna značajka CANVAS sindroma, i u većini slučajeva se bilježi kao prisutan simptom. Međutim kod nekih pacijenata poremećaj ravnoteže se može postupno razvijati kako sindrom napreduje. Jedan od dijagnostičkih izazova je pitanje kako biti siguran da pacijent sa jednim od tri karakteristična simptoma CANVAS-a (ataksija, vestibulopatija ili poremećaj osjeta) zapravo imaju drugi ili treći simptom ovog neobičnog trijasa. Osobito je problematično kada se radi o pacijentima koji imaju periferni poremećaj osjeta, a na pregledu imaju vizualni trag koji je pomalo sakkadičan ili kada se radi o pacijentima s obostranom vestibulopatijom čiji su osjeti u potkoljenici odsutni. Kako bi se potvrdila potencijalna dijagnoza CANVAS sindroma u ova dva primjera, potrebno je učiniti dodatne pretrage. Slijedom toga, preporuča se dodatna procjena pacijenta sa poremećajima ravnoteže koja uključuje dodatno ispitivanje ostalih simptoma karakterističnih za CANVAS sindrom. Primjerice, ako je poremećaj ravnoteže veći od očekivane razine za ataksiju ili ako je poremećaj ravnoteže nesrazmjeran kod pacijenata s perifernom neuropatijom (3). Pretrage živčane provodljivosti potrebne su ne samo kada se ne uspije razotkriti senzorni deficit, već i kada je riječ o hiperrefleksiji. Identificirane su dvije podskupine CANVAS pacijenta kod kojih bi senzorna komponenta mogla biti prekrivena. To su pacijenti bez kliničkih dokaza o poremećaju osjeta i odsutni senzorni živčani akcijski potencijal SNAP (1), te pacijenti s hiperrefleksijom donjih udova i odsutnim senzornim potencijali djelovanja živaca (SNAPs). Složeni deficit vestibularnih i cerebelarnih funkcija su izvorne značajke opisane u ovome sindromu (4). Neke studije pokazuju da su kombinacija sljedećih kliničkih znakova cerebelarne disfunkcije bili su prisutni u svih ispitanika sa CANVAS-om: sakkadski pokret očiju, nistagmus izazvan pogledom, ataksija u hodu, dizartrija i apendikularna ataksija. Nistagmus izazvan vodoravnim pogledom ili sniženi nistagmus nađen je u svih osim dva pacijenta.

Iz istraživanja histopatološkog prikaza slučaja koje su proveli Szmulewicz i suradnici 2011. godine doznajemo da histopatologija kosti jednog pacijenta pokazuje tešku atrofiju

vestibularnih živaca i smanjen broja vestibularnih (Scarpa's) ganglijskih stanica bilateralno, s atrofijom perifernih i središnjih aksona (2). Dio slušnog živac je bio netaknut. Ukupni broj vestibularnih ganglijskih stanica otkrio je gubitak od 84%, no to se pokazalo kao normalna srednja vrijednost za stariju dob (7). Prikazana je teška atrofija trigeminalnih ganglija s izrazitim smanjenjem ganglijskih stanica i atrofijom živčanih vlakana. Iz etiološke perspektive, vrijedno je napomenuti da je postojao izostanak upale ili vaskulitisa koji utječu na vestibularni, facijalni i trigeminalni živac. Neuropatologija na ovom pacijentu pokazala je gubitak Purkinijevih stanica i normalnog moždanog debla. Ova opažanja ukazuju na to da vestibularna arefleksija u CANVAS-u nije posljedica krajnjeg organa (labirint) ili središnjeg vestibularnog oštećenja, već je uzrok neuronopatija (ganglionopatija). Nema dokumentacije o trigeminalnom živcu ovog pacijenta i funkciji facijalnog živca (tj. osjećaj lica, suze i salivacija nisu ispitivani nakon praćenja) u godinama koje su prethodile smrti, ali to nisu bila obilježja kliničkih prezentacija drugih pacijenata. To može objasniti razlike između nedostatka dokumentiranih kliničkih značajki i abnormalnog histopatološkog nalaza facijalnog i trigeminalnog živca. Magnetska rezonanca (MRI) malog mozga je učinjena kod svih bolesnika i atrofija malog mozga zabilježena je u 22/27 bolesnika. Petorica pacijenata prikazana su bez ili sa minimalnom atrofijom malog mozga, a to može ukazivati na osjetljivost MRI u ranom u procesu bolesti. Što se tiče prognoze oboljelih od CANVAS sindroma, poznato je da je riječ o veoma progresivnom poremećaju čiji tempo varira. Međutim, neka istraživanja pokazuju da pacijenti mogu hodati desetljeće ili više nakon pojave prvih simptoma. Ispitanica iz mog istraživanja je još uvijek sposobna hodati. Ipak većina pacijenti treba pomoć za hod ili kolica. Do sada najprogresivniji slučaj je od prve pojave simptoma do smrti živio tek 14 godina, uzrok smrti je bio aspiracija sadržaja u pluća (3).

2.4. Dijagnoza

Postoji nekoliko predloženih dijagnostičkih kriterija za cerebelarnu ataksiju sa sindromom neuropatije i vestibularne arefleksije (CANVAS) (7). **Kriteriji za dijagnosticiranje „klinički mogućeg CANVAS-a“ su:** klinički dokaz bilateralne vestibularne hipofunkcije, klinički dokaz cerebelarnog oštećenja, abnormalno ispitivanje provodljivosti živaca koje je u skladu sa senzornim deficitom, ali isključuje neuropatije živaca uzrokovane uklještenjem živca ili druge

poznate patologije, isključivanje genetske ataksije koja se može testirati genima, osobito spinocerebelarna ataksija tipa 3 (SCA3) i Friedreich ataksija.

Kriteriji za dijagnosticiranje „klinički vjerojatnog CANVAS-a“ su: klinički dokaz abnormalnog vizualno pojačanog vestibulookularnog refleksa (VVOR), atrofija malog mozga vidljiva na MRI i/ili znakovi cerebelarnog oštećenja na pregledu, abnormalno ispitivanje provodljivosti živaca koje je u skladu s pretežno osjetilnim oštećenjem, sa malo ili nimalo motoričkih abnormalnosti i isključivanje genetske ataksije koja se može testirati genima, osobito SCA3 i Friedreich ataksija.

Kriteriji za dijagnosticiranje „klinički definiranog CANVAS-a“ su: nenormalan nalaz VVOR na video-oculografiji, videonistagmografiji ili testiranju na rotacijskoj stolici, atrofija malog mozga na magnetnoj rezonanciji koja prikazuje atrofiju prednjeg i dorzalnoga vermisa (*vermal lobuli VI, VIIa i VII*) i lateralna hemisferna atrofija, koja uglavnom pogađa *crus I* (odgovara vermalnom reznju VII), neurofiziološki dokazi neuronopatije (ganglionopatije), te isključivanje genetske ataksije koja se može testirati genima, osobito SCA3 i Friedreich ataksija.

Kriteriji za dijagnosticiranje „patološki definiranog CANVAS-a“ su: temporalna patologija kostiju vestibularne neuronopatije (ganglionopatija), prikaz obdukcije tipičnih patoloških značajki: makroskopska atrofija malog mozga koja odgovara obrascu atrofije prednjeg i dorzalnog vermisa (*vermal lobuli VI, VIIa i VII*), pretežno lateralna hemisferna atrofija, koja djeluje na *crus I* (koji odgovara vermalnom lobulu VII), mikroskopski dokaz o gubitku neurona u Purkinjeovom staničnom sloju malog mozga, mikroskopski dokaz značajnog gubitka neurona ganglija dorzalnih korijena popraćena gubitkom mijeliniranih neurona u stražnjim stupcima te isključivanje genetske ataksije koja se može testirati genima, osobito SCA3 i Friedreich ataksija (8).

2.5. Klinička obrada

2.5.1. Testovi vestibularne funkcije

Testovi vestibularne funkcije temelje se na vestibulookularnom refleksu, što je nenamjerno kretanje očiju (nistagmus) za koji je odgovorna vestibularna stimulacija. Laboratorijski testovi obuhvaćaju elektronistagmografiju (ENG) i videonistagmografiju (VNG), test „baterije“, kalorijsku stimulaciju i testiranje na rotacijskoj stolici. Vestibularno evocirani miogeni potencijali (VEMP), potaknuti zvukom i vibracijama, također se procjenjuju za dijagnostiku otolitne disfunkcije.

Ispitivanje toplinom procjenjuje unilateralnu vestibularnu funkciju. U toplinskom testu, topla ili hladna vode ili topli ili hladni zraka, uvode se u svaki vanjski ušni kanal. U nekim opisima, toplinsko ispitivanje se provodi kao dio ENG / VNG testnih pretraga.

Test sa rotacijskom stolicom procjenjuje bilateralnu vestibularnu funkciju. Rotacijski uređaji za stolice uključuju svjetlosnu kabinu, stolicu sa računalnim upravljanjem s naslonom za glavu koji se rotira oko vertikalne osi, ENG snimanje, infracrvenu kameru i dvosmjerni komunikacijski sustav. Tipično, stolica se rotira se u 4 različita kretnje, konstantno ubrzanje nakon čega slijedi usporavanje, slijedi rotacija pomoću brzog zaustavljanja, rotiranje na progresivno rastućim brzinama i naizmjeničnim smjerovima. Pasivno rotacijsko ispitivanje bez rotacijske stolice može se provesti kada rotacijska stolica nije dostupna. Za test impulsa glave pacijent je upućen da fiksira svoje oči na cilj. Ispitivač zatim brzo okreće glavu za oko 15°, uz pasivno testiranje cijelog tijela, ispitivač okreće cijelo tijelo u ritmu metronoma.

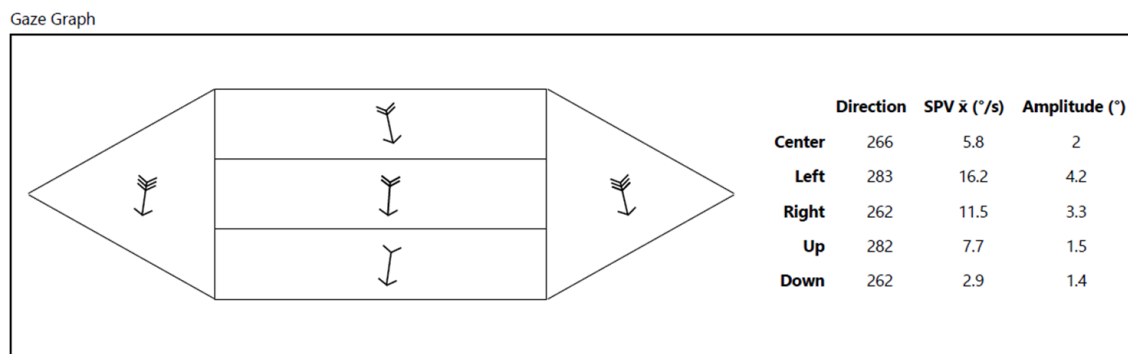
Vestibularni evocirani miogeni potencijal (VEMP) test je novije tehnike koja koristi glasan zvuk (npr. klik, pucanje tonova) ili vibracije kostiju (npr. čekić, čekića za čelo ili mastoid) za procjenu otolitne funkcije. I *sakul* i *utricle* osjetljivi su na zvuk kao i na vibracije i pokrete.

Cervikalni VEMP (cVEMPS) mjere se površinskim elektrodama na ipsilateralnom mišićima vrata i misli se da ponajprije idu u sakulus. Odgovor cVEMP je prvi put opisan prije više od 20 godina. Nenormalnost u svakom dijelu auditivnog cVEMP puta (sakul, donji vestibularni živac, vestibularna jezgra, srednji vestibulospinalni trakt, pomoćna jezgra, jedanaesti živac, SCM) mogu utjecati na odgovor.

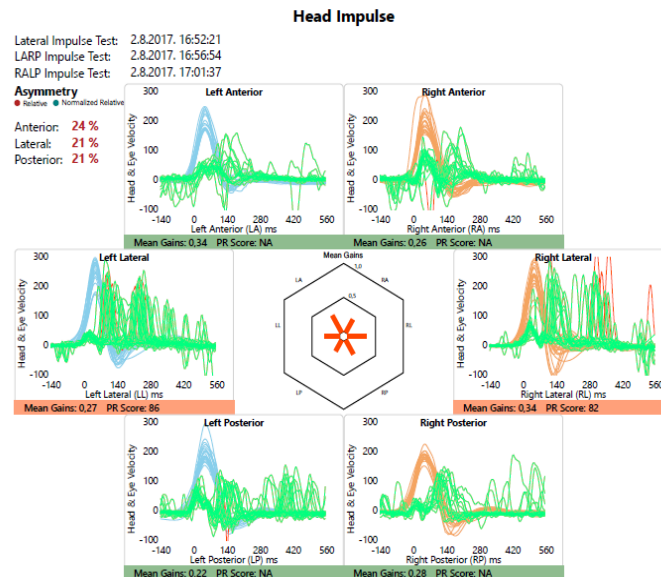
Okularni VEMP (oVEMPs) otkrivaju suptilnu aktivnost ekstraokularnog mišića pomoću površinskih elektroda pod kontralateralnim okom tijekom pogleda prema gore, a smatra se da

je to prvenstveno posljedica stimulacije *utricula*. Vestibulo-okularni refleks stimuliran zvukom ili vibracijama je veoma mali, ali sinkroni naleti aktivnosti ekstraokularnih mišića mogu se zabilježiti elektromiografijom. Lezije koje utječu na oVEMP mogu se pojaviti u utriclu, superiornom vestibularu živca, vestibularnoj jezgri i prekriženim putevima vestibulo-okularnih refleksa.

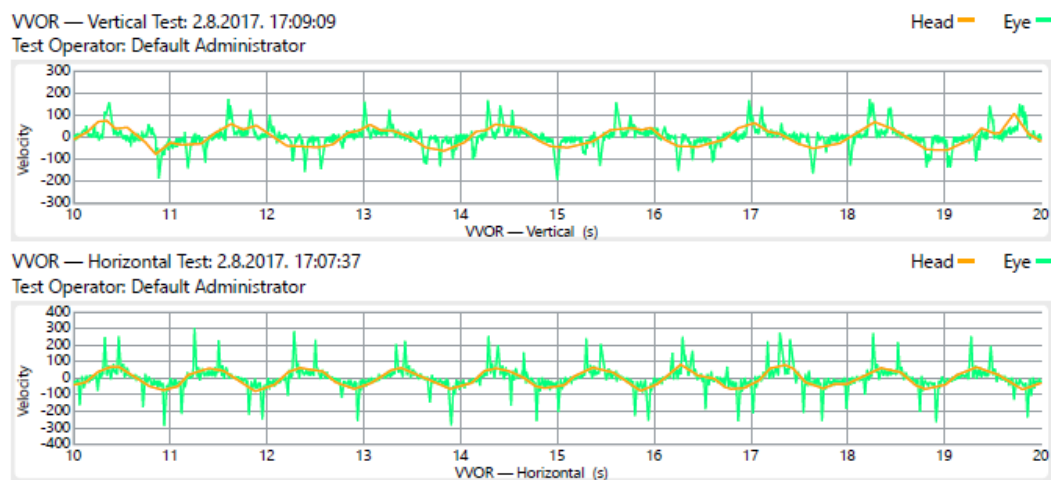
Videookulomotorne pretrage pacijentice opisane u ovom istraživanju (slika 1.) bile su ključni dio obrade. Snimanjem video head impulse testa, vHIT-a, potvrđena je bilateralna vestibularna pareza, izvođenje vizualno pojačanog vestibulookularnog refleksa, VVOR, bilo je narušeno brojnim dohvatnim sakadama umjesto glatkih kompenzatornih očnih kretnji.



Slika 1. Frenzelova tablica nistagmusa u pacijentice s CANVAS-om. Infranistagmus ili Downbeat nystagmus, DBN, najizraženiji je pri pogledu u stranu i prema dolje, upućuje na oštećenje kaudalnog cerebeluma tj. flocculusa i paraflocculusa.



Slika 1b) Nalazi vHIT-a za svih 6 polukružnih kanala. VOR je teško oštećen, vestibulookularni dobitak, gain, je nizak, niži je od 0.4 obostrano, dok je donja referentna vrijednost na 0.8, vide se brojne dohvatne, tzv. catch up, sakade.



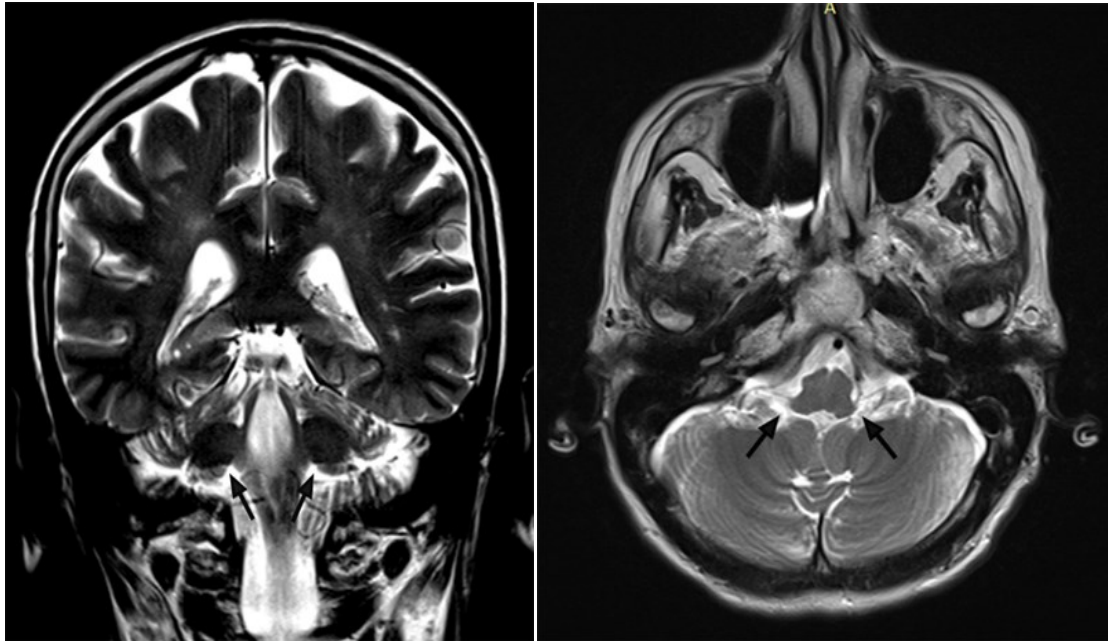
1c) Snimanjem WVOR-a zabilježene su brojne korektivne dohvatne sakade umjesto glatkih kompenzatornih očnih kretnji, brojne sakade vide se kao šiljci označeni zelenom bojom. WVOR je narušen tek onda kad su oštećeni sustav glatkog slijeđenja i vestibulookularni refleksi što je upravo slučaj u bolesnika s CANVAS-om.

2.5.2. Radiološke pretrage

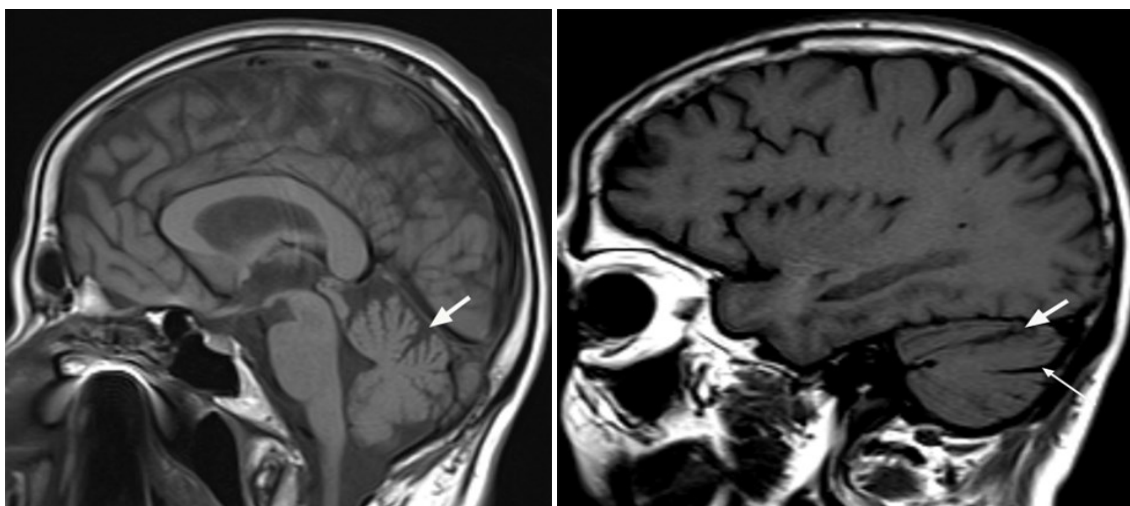
Radiološke pretrage uporabom ionizirajućeg zračenja, kao i ultrazvučnih valova, omogućuju prikaz unutrašnjosti tijela te pomaže u dijagnosticiranju i praćenju raznih bolesti. Danas je radiologija postala nezamjenjiva dijagnostička disciplina u gotovo svim područjima medicinske prakse. U slučaju CANVAS sindroma za prikaz oštećenja na malom mozgu metoda izbora je magnetska rezonanca.

Magnetska rezonancija (MR) je dijagnostička radiološka metoda koja za dobivanje slikovnog prikaza tkiva i organa unutar ljudskog tijela upotrebljava jako magnetsko polje i radiovalove. Standard je da se ovom metodom oslikavanje tijela radi po segmentima npr. mozak, hipofiza, orbite, vratna kralježnica, grudna kralježnica, slabinska kralježnica, zglobovi (rame, koljeno, kuk...) itd. Većina MR uređaja ima kućište u obliku tunela u čiji se središnji dio pomoću automatiziranog stola za pregled postavlja dio tijela kojeg treba analizirati. Zbog visoke kontrastne rezolucije koja je bolja nego kod ultrazvuka, rendgena i kompjuterizirane tomografije te kako ne koristi ionizirajuću energiju za dobivanje dijagnostičkih slika MR se koristi za oslikavanje gotovo svih dijelova tijela, naročito središnjeg živčanog sustava. Prema dosadašnjim spoznajama dijagnostički MR uređaji i magnetsko polje unutar kojeg se pacijent nalazi tijekom snimanja nemaju poznatog štetnog utjecanja na ljudsko zdravlje.

Slika 2. i slika 3. prikazuju nalaza MR pacijentice opisane u prikazu slučaja ovog istraživanja na kojima je vidljiva karakteristična cerebelarna atrofija u smislu obostrane atrofije *flocculusa* koja je uočljiva na koronarnim i transverzalnim MR presjecima u T2 sekvenci. Na mediosagitalnim presjecima u T1 sekvenci također se vidi cerebelarna atrofija u smislu proširenja primarne *fissure* koja odjeljuje prednji od stražnjeg režnja, a gornji rub cerebeluma na dopire do tentorija. Na parasagitalnim presjecima u T1 sekvenci uočava se šira posterosuperiorna *fissura* (debela i horizontalna *fissura*).



Slika 2. Koronarni i transverzalni presjek, T2 sekvenca – obostrana atrofija *flocculusa* (strelice)



Slika 3. Mediosagitalni presjek, T1 sekvenca – proširenje primarne *fissure* (strelica i parasagitalni presjek, T1 sekvenca – proširenje posterosuperiorne *fissure* (debela strelica), proširenje horizontalne/anteromedijalne *fissure* (tanka strelica)

2.5.3. EMNG

Elektromioneurografija (EMNG) je dijagnostički postupak s kojim procjenjujemo periferni živčani sustav koji uključuje aktivnost mišića i živaca koje ih kontroliraju, točnije ispituje se i registrira električna aktivnost mišića i živaca. EMNG test može dati specifične informacije o opsegu ozljede živaca i / ili mišića, a također može odrediti točnu lokaciju ozljede i dati neke naznake da li je oštećenje reverzibilno. EMNG pregled sastoji se od ispitivanje provođenja živaca (elektroneurografije) i ispitivanje mišića (elektromiografije). EMNG nam je važan alat kod dijagnosticiranja CANVAS sindroma zbog elementa neuronopatije/polineuronopatije u kliničkoj slici.

Iz nalaza EMNG pacijentice prikazane u ovom istraživanju iščitavamo slijedeće:“ Elektromiografskom obradom gornjih i donjih udova utvrđena je polineuropatija otvorene etiologije.“

2.5.4. Genetsko ispitivanje

Spinocerebelarne ataksije (SCA) osim oštećenja malog mozga uključuju, kao što sam naziv kaže, i simptome od strane kralježnične moždine. Simptomi počinju sa nestabilnim hodom praćenim nekoordinacijom udova. Ubrzo nakon toga javlja se dizartrija i okulomotorički poremećaji. Zbog preklapajuće kliničke slike između različitih SCA te različitih prezentacija u pojedinim SCA dijagnoza se postavlja genetičkim testiranjem.

SCA 3 (Machado – Josephova bolest-MJD) je najčešća autosomno-dominantna ataksija sa učestalošću 15 – 25%. Uzrokovana je mutacijom gena za ataksin 3 na 14q (MJD gen). Specifičan je poremećaj osjeta temperature na udovima, trupu i licu. Preživljenje je otprilike 20 do 25 godina od pojave simptoma (10).

Kod dijagnosticiranja CANVAS sindroma važno je isključiti postojanje Friedrichove ataksije. Zbog toga se radi genetsko ispitivanja na tu vrstu. Friedrichova ataksija je najčešća recesivno nasljedna ataksija sa incidencijom 1,5: 100 000 (u Europi i Sjevernoj Americi). Uzorokovana je ekspanzijom trinukleotida GAA u genu FRDA na kromosomu 9. Produkt je protein frataksin koji je važan u metabolizmu željeza i zbog njegovog manjka dolazi do gomilanja željeza u *nucleusu dentatusu* i u srčanom mišiću.(11).

2.6. Liječenje CANVAS-a:

Lijekovi kao što su vestibularni supresanti ili antiemetici mogu se koristiti u akutnoj fazi, ali se ne preporučuje za dugoročnu upotrebu kod kroničnih stanja. Za pacijente koji imaju nekontrolirane ponavljajuće simptome mogu se koristiti i druge metode, kirurški ili ablativni pristup. Cilj ablativa je stabilizirati deficit kako bi se omogućila središnja kompenzacija.

Postoje studije u kojima su pacijenti u liječenju primali farmakoterapiju, i to riluzol ili acetazolamid. Međutim, nije bilo podataka da nevedeni lijekovi utječu na progresiju bilateralnih gubitaka, osjetnih gangliopatija ili cerebelarnih poremećaja (11). Naravno, nedostatak podataka nije isti kao podatci koji pokazuju nedostatak učinkovitosti, ali ipak, to su duge studije.

Što se tiče učinka fizioterapije u liječenju, postoje dokazi za korisnost intenzivne neurološke fizioterapije u liječenju cerebelarne bolesti i vestibularne rehabilitacije u liječenju bilateralnih perifernih vestibulopatija, ali nema objavljenih podataka o kombinaciji ove dvije terapije u liječenju pacijenata kojima klinička slika odgovara CANVAS sindromu. U nekim studijama se pronalazi značajna korist za pacijente na kojima se provodila individualna kombinirana neurološka i vestibularna rehabilitacija, koji su pacijenti redovito izvodili, a koje je periodično pregledavao fizioterapeut – specijaliziran za neurološku rehabilitaciju (12).

2.7. Rehabilitacija

Rehabilitacija osoba s CANVAS sindromom je važna komponenta liječenja, što je publicirano u nekoliko stručnih i znanstvenih časopisa (1). Radi se o vrlo progresivnoj neurodegenerativnoj bolesti kod koje nema tradicionalnoga modela rehabilitacije i fizikalnih smjernica kao ni jedinstvenoga stava kada treba započeti s rehabilitacijom. Za CANVAS je trenutno dostupno samo simptomatsko liječenje.

Pacijenti često dolaze na rehabilitaciju prekasno, kada su funkcionalne aktivnosti znatno smanjene i oporavak ograničen. “Standardni protokol” rehabilitacije osoba s CANVAS sindromom teško je preporučiti zbog progresivnih oštećenja koji vrlo brzo osciliraju. Određivanje početka i trajanja rehabilitacije, kao i evaluacija uspješnosti rehabilitacije pridonose poboljšanju funkcionalnosti osoba s CANVAS sindromom. Rehabilitacijski proces usmjeren je prema poboljšanju aktivnosti i participacije, edukaciji pacijenata i obitelji o prevenciji mogućih komplikacija, edukaciji o primjeni medicinskih pomagala u smislu veće

neovisnosti kod obavljanja svakodnevnih aktivnosti života. Središnji vestibularni sustav može kompenzirati gubitak periferne vestibularne funkcije, prevenciji padova. Stoga je primarna terapija za perifernu vestibularnu disfunkciju zasnovana na vježbanju i uključuje vježbe za promicanje stabilnosti pogleda, navikavanje simptoma i poboljšanje ravnoteže i hoda.

2.8. Prognoza

Što se tiče prognoze oboljelih od CANVAS sindroma, poznato je da je riječ o veoma progresivnom poremećaju čiji tempo varira. Međutim, neka istraživanja pokazuju da pacijenti mogu hodati desetljeće ili više nakon pojave prvih simptoma. Ispitanica iz mog istraživanja je još uvijek sposobna hodati. Ipak većina pacijenti treba pomoć za hod ili kolica. Do sada najprogresivniji slučaj je od prve pojave simptoma do smrti živio tek 14 godina, uzrok smrti je bio aspiracija sadržaja u pluća (3).

3.CILJ RADA

Do sada nije poznat jasan mehanizam koji bi objasnio epidemiologiju CANVAS sindroma, stoga je rehabilitacija bolesnika sa ovim neurodegenerativnim poremećajem usmjerena na smanjenje trijasa simptoma: ataksije sa bilateralnom vestibulopatijom i neuropatijom, primjenom fizikalne terapije uzimajući u obzir bolesnikove stavove i potrebe s ciljem što ranijeg vraćanja aktivnostima svakodnevnog života. Cilj ovog istraživanja je napraviti eksperimentalnu studiju prikaza slučajeva bolesnika oboljelih od CANVAS sindroma, prikazati postojeće mogućnosti dijagnostike te farmakološkog i nefarmakološkog liječenja bolesnika dijagnosticiranih i liječenih u KBC Split. Diplomski rad daje odgovore na dvije hipoteze:

- „Rehabilitacija sa primjenom specifičnih vježbi po Bobath konceptu može pozitivno utjecati na funkcionalni oporavak osoba sa CANVAS sindromom.“
- „Može li primjena Bobath terapije utjecati na smanjenje osjećaja vrtoglavice kod bolesnika sa CANVAS sindromom?“

Isto tako, ovo istraživanje trebalo bi u značajnoj mjeri doprinijeti boljem razumijevanju utjecaja neurofacilitacijskog tretmana na balans i funkciju hoda kao i boljem razumijevanju utjecaja kombiniranog neurofacilitacijskog tretmana i specifičnih mobilizacija na balans i funkciju hoda, kroz selektivnu kontrolu stopala i smanjenje tonusa u antagonističkim mišićima kod osoba sa CANVAS sindromom.

4.METODE

4.1.Vrsta istraživanja

Istraživanje se provelo po metodi ekperimentalne studije pojedinačnih slučajeva opisane u Smedal i sur. (12). Trajanje istraživanja je bilo 12 tjedana. Ispitanica je bila izložena fazi B u kojoj se provodi specifični tretman neuromuskularne reedukacije po Bobath konceptu uz procjenu stanja pacijenta i fazi A gdje se ne provod tretman već se provodi procjena stanja pacijenta putem mjerenja, ljestvica, upitnika i testova.

Faze smo podjelili prema tjednima:

- A: početno stanje (tjedan 1).
- B: liječenje (tjedni 2-4).
- A1: rano praćenje (tjedan 8).
- A2: kasno praćenje (tjedan 12).

Tijekom faze B istraživanja pacijentica će bila izložena specifičnoj fizioterapiji tijekom jednog sata dnevno, pet dana u tjednu, tri tjedna uzastopno. Postupak specifične fizioterapije je proveden od strane fizioterapeuta prvostupnika koji je prošao specifičnu edukaciju za neurorehabilitaciju po Bobath konceptu te nije sudjelovao u mjerenjima. Prije početka provođenja istraživanja pacijentica je ispunila pisani informirani pristanak.

4.2.Ispitanici

U istraživanju će sudjelovati ispitanici stariji od 18 godina s potvrđenom dijagnozom CANVAS sindroma i karakterističnim trijasom simptoma, koji su voljni sudjelovati u rehabilitacijskom programu. Kriteriji uključenja koji moraju biti zadovoljeni u ovom istraživanju su sposobnost ispitanika da samostalno ili uz pomoć druge osobe pređu udaljenost od 10 metara. Kriteriji isključenja uključuju povijest moždanog udara, druge neuromuskularne bolesti i demenciju, komplikacije uključujući tešku infekciju, duboku vensku trombozu, ortopedske bolesti koje uzrokuju bol tijekom hoda, nestabilnu anginu i kardiopulmonalne bolesti koje uzrokuju dispneju tijekom vježbanja, te nedavnu kiruršku intervenciju, uključujući premosnicu koronarne arterije graft. Glavni ulazni podatci su anamnestički podatci te funkcionalni i psihički status bolesnika. Podatci o funkcionalnom statusu, mentalnom zdravlju i kvaliteti života ćemo

prikupiti putem pregleda pacijenta, testova, ljestvica, mjerenja i upitnika koji će biti opisani u poglavlju „Testovi“.

U istraživanju je prvotno bilo planirano sudjelovanje 4 sudionika. Jedan sudionik se preselio u drugu državu, preostala dva su odbila sudjelovati u istraživanju. Sudionik koji je pristao na istraživanje je osoba s dijagnozom ataksije, neuropatije i obostrane vestibularne arefleksije – CANVAS sindrom.

4.3. Testovi

1. Short Physical Performance battery (SPPB) test (test ravnoteže, test brzine hoda, test ustajanja sa stolice),
2. Test “ustani i idi”
3. Mjerenje duljine iskoraka
4. Broj padova
5. Procjena kategorije funkcionalnog kretanja (FAC)
6. Ljestvica za procjenu i klasifikaciju ataksije (SARA)
7. Indeks funkcionalne samostalnosti po Barthelovoj
8. Upitnik zdravstvenog statusa (Short form health survey - SF-36),
9. Upitnika za procjenu depresivnosti i anksioznosti (Hospital Anxiety and Depression Scale – HAD ljestvica)
10. Upitnika za procjenu vrtoglavica (Dizziness Handicap Inventory - DHI)
11. Klinički globalni dojam (CGI)
12. Pacijentov klinički globalni dojam (PCGI).

1. Kratki fizikalni test za predviđanje rizika od tjelesnih ozljeda (Short Physical Performance Battery (SPPB) test): Ovim testom se određuje fizička sposobnost u tri koraka, pomoću testa ravnoteže, testa brzine hoda i testa ustajanja sa stolice koji se zbrajaju.

Test ravnoteže ispitujemo kroz 3 položaja nogu: noga uz nogu, semi tandem položaj - peta jedne noge u stranu do palca druge noge i tandem položaj – peta jedne noge ispred prstiju druge noge. Svi testovi se izvode u vremenskom periodu od 10 sekundi. Prva 2 testa se boduju ocjenom 0 ako ispitanik zadrži položaj manje od 10 sekundi, i ocjenu 1 ako ispitanik zadrži položaj u trajanju od 10 sekundi. Tandem položaj se boduje ocjenom od 0 do 2:

ocjena 0 - pacijent zadrži položaj manje od 3 sekunde,

ocjena 1 - pacijent zadrži položaj od 3 – 9,99 sekundi te

ocjena 2 - pacijent zadrži položaj 10 sekundi.

Test brzine hoda: mjeri se vrijeme potrebno da se normalnom brzinom prohoda 4 metra, a bilježi se najbrži od 2 pokušaja. Test se boduje ocjeno od 0 do 4, gdje:

ocjena 0 – označuje da hod nije moguć,

ocjena 1 – označuje da vrijeme prijedene udaljenosti iznosi više od 8,7 sekundi,

ocjena 2 – označuje da vrijeme prijedene udaljenosti iznosi od 6,21 – 8,7 sekundi,

ocjena 3 – označuje da vrijeme prijedene udaljenosti iznosi od 4,82 – 6,20 sekundi i

ocjena 4 – označuje da vrijeme prijedene udaljenosti iznosi manje od 4,82 sekundi.

Test ustajanja sa sjedalice: mjeri se vrijeme potrebno da se osoba 5 puta digne sa stolice u uspravni položaj bez korištenja ruku što je brže moguće. Prije testa izvodimo takozvani Pre – Test. Ispitanik prekriži ruke na prsima i digne se sa stolice u uspravan položaj u jednom pokretu. Ukoliko ispitanik nije u mogućnosti izvesti pre test dobiva ocjenu 0 čime završava testiranje. Ukoliko može, izvodimo Test 5 ponavljanja gdje bilježimo vrijeme koje bodujemo:

>60 sekundi ili nije moguće = 0 bodova,

>16,7 sekundi = 1 bod,

13,70 – 16,69 sekundi = 2 boda,

11,20 – 13,69 sekundi = 3 boda i

<11,19 sekundi = 4 boda.

Zbroj bodova pojedinačnih testova daje ocjenu SPPB testa gdje:

bodovi 0 – 6 označavaju nisku fizičku sposobnost,

bodovi 7 – 9 označavaju srednju fizičku sposobnost te

bodovi 10 – 12 označavaju visoku fizičku sposobnost.

2. Test “USTANI I IDI” (Timed Up and Go – TUG): mjeri funkcije s korelacijom na ravnotežu i rizik od pada ispitanika.

Test započinje terapeutovom naredbom: 'priprema, pozor, idi'. Kada kaže 'idi', ispitanik se treba odmaknuti od stolice, a terapeut započinje sa mjerenjem vremena. Može se odgurnuti rukama sa sjedalice kada ustaje ili sjeda, no pri tome ne smije tražiti pomoć druge osobe. Kada je ustao treba hodati što je BRŽE moguće, a da se pritom osjeća sigurno i udobno dok ne prođe označenu liniju dužine 3 metra s obje noge. Tada se potrebno okrenuti i hodati natrag do stolice. Vrijeme se zaustavlja kad ispitanikova leđa dodirnu stražnju stranu stolice. Napravi se jedan probni trening i dva koja se broje. Vremenskog ograničenja za ovaj test nema. Ispitanici se mogu zaustaviti i odmarati (ali ne i sjesti) ako trebaju.

Tumačenje podataka:

≤ 10 sekundi = normalno

≤ 20 sekundi = dobra mobilnost, mobilnost bez pomoći kod hodanja

≤ 30 sekundi = problem, nemogućnost samostalnog odlaska van, potrebna pomoć pri hodanju

*Rezultat ≥ 14 sekundi nam ukazuje na veliki rizik od pada

3. Mjerenje duljine iskoraka: izvodi se mjerenjem lijeve i desne noge mjerene od sredine petne kvrge.

4. Broj padova, bilježimo broj padova u posljednjih 12 mjeseci.

5. Procjena kategorije funkcionalnog kretanja (Description of functional ambulation category – FAC)

FAC kategorizacija je kreirana da nam prikaže detalje o fizičkoj spremi ispitanika. Jako je jednostavna za korištenje i osjetljiva na promjene za vrijeme prelaska od nemobilnosti do hodanja. Ne možemo je primjenivati kod osoba koje koriste bilo kakvo pomagalo za hod. Bodujemo je bodovima od 0 – 5, odnosno kategorijama gdje:

broj 0 predstavlja kategoriju “nefunkcionalan”, ispitanik ne može hodati ili mu je za hod potrebno dvije i više osoba za hod,

broj 1 predstavlja kategoriju “ovisan – razina 2”, ispitaniku je potrebna stalna, čvrsta podrška jedne osobe koja pomaže nositi težinu i koja mu pomaže održavati ravnotežu i koordinaciju,

broj 2 predstavlja kategoriju “ovisan – razina 1”, ispitaniku je potrebna stalna ili povremena pomoć jedne osobe koja mu pomaže nositi težinu i koja mu pomaže održavati ravnotežu i koordinaciju,

broj 3 predstavlja kategoriju “ovisan – nadzor”, ispitaniku je potreban verbalni nadzor ili pomoć u vidu pripravnosti druge osobe bez fizičkog kontakta,

broj 4 predstavlja kategoriju “neovisan – na ravnom tlu”, ispitanik može hodati samostalno na ravnom tlu ali mu je potrebna pomoć na stepenicama, kosim ili neravnim površinama i

broj 5 predstavlja kategoriju “neovisan”, ispitanik može hodati neovisno bilo gdje.

6. Ljestvica za procjenu i klasifikaciju ataksije (SARA)

SARA je alat za procjenu ataksije. Ima osam kategorija s akumulativnom ocjenom u rasponu od 0 (bez ataksije) do 40 (najteža ataksija). Prilikom završetka mjerenja rezultata, svaka se kategorija ocjenjuje i boduje u skladu s tim. Bodovi za osam stavki se kreću na sljedeći način:

- 1.) hod (0-8 bodova),
- 2.) stav (0-6 bodova),
- 3.) sjedenje (0-4 boda),
- 4.) poremećaj govora (0-6 bodova),
- 5.) hvatanje prstima „test prst – prst“ (0-4 boda),
- 6.) test prst - nos (0-4 boda),
- 7.) brzo izmjenično kretanje ruku (0-4 boda) i
- 8.) klizanje za potkoljenice (0-4 boda).

Kada se procjenjuje svaka od 8 kategorija, izračunava se ukupni zbroj kako bi se odredila težina ataksije.

Za motoričke aktivnosti četiriju ekstremiteta (točke 5-8), procjene se provode bilateralno, a srednje vrijednosti se koriste za dobivanje ukupnog rezultata.

7. Indeks funkcijske samostalnosti po Barthelovoj

Barthelova ljestvica je međunarodna skala koja se obično koristi za procjenu sposobnosti pacijenta i, posljedično, njegove potrebe za njegom. Takav obrazac za ocjenjivanje popunjava fizioterapeut. Na Barthelovoj ljestvici se nalazi deset svakodnevnih aktivnosti, kao što su jelo, kretanje, odijevanje, svlačenje, osobna higijena, korištenje toaleta ili kontroliranje fizioloških aktivnosti. Procjenjuje se pacijentova sposobnost samostalnog obavljanja istih.

Prije svega, radi se o dijagnosticiranju aktivnosti i do koje mjere pacijent može to učiniti sam, uz neku pomoć ili ne. Ispitanik može dobiti 100 bodova na Barthelovoj ljestvici. Postoje tri intervala ocjenjivanja: dobivanje od 0 do 20 bodova znači potpuna ovisnost o drugoj osobi, od 20 do 80 bodova znači da pacijentu u određenoj mjeri treba pomoć drugih, a rezultat na granici od 80 do 100 bodova znači da uz malu pomoć pacijent može samostalno funkcionirati. Dobivanje 40 bodova na Barthelovoj ljestvici ili manji broj rezultira kvalificiranjem pacijenta za dugotrajnu njegu i skrb.

8. Upitnik za samoprocjenu zdravlja (Short form health survey - SF-36)

SF-36 mjeri subjektivni osjećaj zdravlja kroz osam različitih dimenzija zdravlja:

1. fizičko funkcioniranje (PF, physical functioning): 10 pitanja,
2. ograničenje zbog fizičkih poteškoća (RP, role limitation due to physical problems): 4 pitanja,
3. tjelesni bolovi (BP, body pain): 2 pitanja,
4. percepcija općeg zdravlja (GH, general health perception): 5 pitanja,
5. vitalnost (VT, vitality/energy): 4 pitanja,
6. socijalno funkcioniranje (SF, social functioning): 2 pitanja,
7. ograničenje zbog emocionalnih poteškoća (RE, role limitation due to emotional problems): 3 pitanja,
8. mentalno/duševno zdravlje (MH, mental health): 5 pitanja.

Pojedine dimenzije zdravlja obuhvaćene su različitim brojem čestica, a njihov broj je empirijski utvrđen u skladu s psihometrijskim kriterijima pouzdanosti i valjanosti. Stoga se broj bodova zabilježen na svakom pitanju upitnika transformira u standardne vrijednosti i baždaren je na jedinstvenu ljestvicu od minimalno 0 do maksimalno 100 bodova, s tim da viši rezultat predstavlja bolje zdravlje. Na taj je način moguće kvantitativno uspoređivati različite manifestacije zdravlja koje upitnik mjeri i interpretirati ukupnu razinu po svakoj od osam dimenzija zdravlja. Upitnik SF-36 reprezentira teorijski utemeljenu i empirijski provjerenu operacionalizaciju dva generalna koncepta zdravlja kao što su tjelesno i mentalno zdravlje te dvije njegove općenite manifestacije, funkcioniranje i dobrobit.

9. Upitnik za procjenu depresivnosti i anksioznosti (Hospital Anxiety and Depression Scale – HAD ljestvica)

HAD ljestvica je samoprocjenska ljestvica koja se koristi kao metoda probira za otkrivanje simptoma te ocjenu stupnja depresivnosti i anksioznosti u medicinskim ustanovama, primarnoj praksi i općoj populaciji. Sadrži 14 pitanja od kojih se sedam odnose na depresivnost, a sedam

na anksioznost. Pitanja se odnose na to kako su se ispitanici osjećali prošli tjedan, a odgovori se boduju na četiri razine od 0 do 3 (0=uopće ne, 3=cijelo vrijeme) pa rezultati mogu varirati od 0 do 21 za depresivnost i isto tako za anksioznost. Ispitanici s rezultatom 0-7 nisu depresivni/anksiozni, 8-10 ukazuje na granično stanje, a 11-21 predstavlja depresivnost odnosno anksioznost.

10. Upitnik za procjenu vrtoglavica (Dizziness Handicap Inventory -DHI)

DHI upitnik koji je dizajniran da kvantificira poteškoće i onesposobljenost u obavljanju svakodnevnih aktivnosti, koje bolesnici imaju zbog vrtoglavice. Sastoji se od 25 pitanja od kojih se sedam odnosi na tjelesno, a po devet na emocionalno i funkcionalno zdravlje. Odgovori su bodovani na sljedeći način: za odgovor ne - 0 bodova, za odgovor ponekad - 2 boda i za odgovor uvijek - 4 boda. Maksimalni zbroj je 100, a minimalni 0 bodova. Pri tom je maksimalni zbroj za stanje tjelesnog zdravlja 28, a za stanje emocionalnog i funkcionalnog zdravlja 36 bodova. Veći zbroj označava i veću onesposobljenost bolesnika, a kao klinički se značajan uzima rezultat od 18 i veći.

11. Klinički globalni dojam (Clinical global impression of change - CGI) spada među najšire korištene kratke procjene. Promatra 3 točke gledišta: procjenjuje ozbiljnost bolesti (CGIS), globalno poboljšanje ili promjenu (CGIC) i terapijski odgovor.

Ozbiljnost bolesti se ocjenjuje na ljestvici od 7 točaka pomoću niza odgovora od 1 (normalno) do 7 (među najtežim bolesnicima). Globalno poboljšanje se ocjenjuje od 1 (vrlo poboljšano) do 7 (mnogo gore).

Kod ispitivanja odgovora na liječenje treba uzeti u obzir i terapijsku učinkovitost i nuspojave povezane s liječenjem. Bodovi se kreću se od 0 (izrazito poboljšanje i nema nuspojava) do 4 (nepromijenjeno ili lošija, a nuspojave nadmašuju terapijske učinke).

Svaka komponenta CGI ocijenjena je zasebno; instrument ne daje globalnu ocjenu.

12. Pacijentov klinički globalni dojam Patients global impression of change – PCGI) je

kratka procjena gdje ispitanik boduje promjene koje su nastupile od početka liječenja. Boduju se promjene koje su nastupile u ograničenju aktivnosti, simptomima, osjećajima i ukupnoj kvaliteti života, a koje su povezane s njegovim bolnim stanjem. Stoga:

Ocjena 1 označava stanje bez promjene (ili se stanje pogoršalo),

ocjena 2 označava gotovo isto stanje ili uopće nije bilo nikakve promjene,

ocjena 3 označava malo bolje stanje, ali ne i zamjetne promjene,

ocjena 4 označava nešto bolje stanje, ali promjena nije donijela nikakvu razliku,

ocjena 5 označava umjereno bolje stanje, i laganu, ali primjetnu promjenu,

ocjena 6 označava bolje stanje, i definitivno poboljšanje koje je napravilo stvarnu i vrijednu razliku i

ocjena 7 gdje je stanje mnogo bolje i znatno poboljšanje koje je napravilo sve razlike.

Drugi dio procjene se sastoji od vizualne skale na kojoj je potrebno zaokružiti broj koji odgovara stupnju promjene od početka liječenja. Skala se sastoji od ocjena od 1 do 10 gdje:

Ocjena 1 označava mnogo bolje stanje,

ocjena 5 označava da nije došlo do promjene i

ocjena 10 označava mnogo gore stanje.

Sve procjene bit će provedene u istom slijedu i u isto doba dana od strane nezavisnog fizioterapeuta prvostupnika.

Procjena ispitanika biti će obavljena jednom tjedno u svakoj fazi osim *:

SF-36* u prvom tjednu svake faze i na kraju istraživanja,

Barthel svaki tjedan,

SARA svaki tjedan,

FAC svaki tjedan,

SPPB svaki tjedan,

Test ustani i idi svaki tjedan,

PGIC na kraju tretmana A1 i A2 faze,

CGI na kraju tretmana,

HADS svaki tjedan i

DHI u prvom tjednu svake faze i na kraju istraživanja.

4.4. Bobath koncept

Bobath koncept se razvio empirijski kroz promatranje i opisivanje simptoma pacijenata. Pojavio se 40-tih godina prošlog stoljeća kroz rane terapijske postupke gospođe Berte Bobath u Londonu. Danas se Bobath koncept po Svjetskoj organizaciji Bobath instruktura (IBITA) definira kao neurorehabilitacijska tehnika koja je problemu orijentirana na način da pristupa procjeni i tretiranju pacijenta sa funkcionalnim smetnjama, smetnjama pokreta i smetnjama posturalne kontrole na osnovu lezije središnjeg živčanog sustava.

Bobath koncept je objasnio disfunkciju pokreta iz neurofiziološke perspektive govoreći da pacijent mora biti aktivan, dok terapeut pomaže pacijentu da se kreće koristeći ključne točke kontrole i obrasce inhibiranja refleksa. Od 1984. Bobath je priznao da refleksi nisu primitivni odgovori, već bitne reakcije na potporu pokreta (13). Ključne točke koje se koriste u tretmanu su: glava, ramena i ruke, zdjelica i donji ekstremiteti (14).

Intervencija se planira individualno i sastoji se od tri komponente: pripreme, facilitacije i inhibicije. Uz ove tri komponente još se koristi i statička tehnika – pozicioniranje. Položaj izbora za početak terapije je supinirani ležeći položaj jer je tijelo velikom površinom oslonjeno na podlogu, a većina mišića je potpuno relaksirana. Postavljamo ekstremitete u neutralni fiziološki položaj postizujući “alignment”, ako je potrebno služimo se ručnicima, plahatama i ostalim pomoćnim rekvizitima. Zatim radimo specifične pokrete facilitacije problematične muskulature i vježbe za stabilnost trupa. Ako želimo raditi na selektivnosti pokreta potrebnih za hod, prebaciti ćemo pacijenta ležeći na boku. Ukoliko stanje pacijenta to dozvoljava prelazimo u sjedeći položaj gdje je površina oslonca i dalje relativno velika kao i stabilnost pacijenta. Za vježbe ravnoteže biramo vježbe sjedeći sa većim osloncem na lijevu/desnu stranu te sa osloncem naprijed/natrag jer tim položajem smanjujemo stabilnost pacijenta, a izazivamo

obrambene reakcije koje su nam korisne kod prevencije padova. Ukoliko je moguće prelazimo u stojaći položaj, te izvedene položaje (stojeći na balans podlozi, na jednoj nozi, zatim stojeći na prstima i petama). Ukoliko pacijent usvaja sve navedeno, prelazimo na vježbe koje se izvode na strunjači i nešto zahtjevnije položaje kao što su klečeći i četveronožni. Tretman nije isplaniran unaprijed već su sve vježbe kreirane po pacijentovim mogućnostima, prisutpajući na holističan način.

Više od 50 godina, ovaj tretman koji se temelji na revolucionarnim idejama Berte i Karla Bobatha postao je najpopularniji pristup u liječenju pacijenata s neurološkim oštećenjima u zapadnom svijetu koji daje izvrsne rezultate (15).

5.REZULTATI

5.1.Prikaz slučaja

Pacijentica koju predstavljam je 68 – godišnja osoba, ženskog spola. U nekoliko navrata je primljena na Zavod za fizikalnu medicinu i rehabilitaciju s reumatologijom Kliničkog Bolničkog Centra Split. Na Zavodu je boravila u 8mj/2017., i zadnji put od 26.9. do 6.10.2018. godine zbog rehabilitacije senzorne ataksije u sklopu CANVAS sindroma. Dijagnoze pod kojima je primljena su slijedeće: *Ataxia sensoria cerebelaris R27.0, Neuropathia extr. inferioris G62.9, Areflexia vestibularis bil. H81.9, Thyreoiditis chr. E06.03 i Osteoporosis.*

Iz anamneze otpusnog pisma 6.10.2018.:

Osobna: Zna za kronični tiroiditis, bez terapije. Liječi se zbog osteoporoze od 12.2017. Pacijentica zadnja dva mjeseca nije uzimala Bonnedru jer je zaboravila. U obradi zbog sumnje na Wilsonovu bolest. 2012. učinjena operacija slabinske kralježnice zbog hernije intervertebralnog diska. Operirane mreže oba oka.

Sadašnja bolest: Bolesnica je boravila na Klinici za neurologiju od 21.07.-10.08.2017. zbog ataksije gdje je ustanovljeno da se radi o CANVAS sindromu (cerebelarna ataksija, neuropatija, vestibularna arefleksija). Učinjenom obradom nije utvrđena inflamatorna, metabolička, paraneoplastična, autoimuna ili druga etiologija bolesti. Pacijentica se sada tuži na nestabilnost pri hodu, grčeve u rukama i nogama, vertigo. Zadnja kontrola neurologa u 8/2018. Preporučenu Lyricu pacijentica ne uzima.

EMNG 8/2018: blaža kronična radikulopatija C6(C7) te umjerenu do srednje tešku kroničnu L5(S1), izraženije L5 lijevo. Nalaz bez promjene u odnosu na prethodni. I dalje se bilježi senzorna, neuro(ganglio) patija otvorene etiologije. Kontrola imunologa 10/2017: Cu 10.08, ceruloplazmin 0.195(norm 0.2-0.6), tumorski markeri uredni, vit B12 478, folna kis 7, imunofiksacija norm, ANA neg. Preporuča se učiniti aCL, beta2GPI i LaC, pregled okuliste (Keyser Fleischer prsten s obzirom na blago snižene vrijednosti Cu i ceruloplazmina u serumu-pitanje Wilsonove bolesti). Životne funkcije i navike :apetit slab, stolica neredovita, zadnja prekučer, mokrenje uredno. Alergije na lijekove negira.

Od lijekova uzima: Neurobion forte. 1x1, Plivit D3 4kapi×1, Ca Mg 1žlica/dan, Bonnedra 150mg 1×mj, Brufen 600mg pp.

Iz statusa: Srednje osteomuskularne gradje, pri svijesti je, kontaktibilna, orijentirana u svim smjerovima, afebrilna, eupnoična u mirovanju, anikterična. Koža i vidljive sluznice su uredno prokrvljeni. Limfni čvorovi palpacijski neuvećani. Nad plućima auskultatorno normalan šum disanja. Srčana akcija ritmična, tonovi jasni, šumova ne čujem. RR 110/80 Trbuh je mekan, bezbolan, bez organomegalije. Udovi bez edema urednih arterijskih pulzacija. St. localis functionalis: Samostalno pokretna, ne koristi pomagala pri hodu. Hod ataktičan. Tandem hod ne izvodi. GMS simetrična, bez lateralizacije. U AG testovima održava gornje i donje udove uredno. Testovi koordinacije uredni. MTR na rukama difuzno oslabljeni, na nogama ugašeni. Patološke reflekse ne izazivam. Tonus muskulature uredan. Parestezije C5-C8 obostrano. Oslabljen osjet na potkoljenicama. Smanjen osjet propriocepcije i vibracije. U Rombergu titubira. U Rombergu sa zatvorenim očima tendencija pada. Tandem hod ne izvodi. Sfinktere kontrolira.

Iz nalaza laboratorija: 5.10.2018. Lab: L 5.3, E 4.06, Hb 129, Htc 0.397, Trc 258; DKS: uredna; SE 20, GUK 5.4, ureja 5.3, kreatinin 63, urati 240, uk. bilirubin 12, AST 20, ALT 17, GGT 17, LDH 186, ALP 31, Uk. Proteini 65, albumin 40, CRP 1.0, IgA 2.29, IgG 9.72, IgM 1.34, kolesterol 6.8, TGC 2.4, HDL 1.1, LDL 4.6, Na 140, K 4.4, Cl 102, Fe 20, UIBC 33, TIBC 53, transferin 38, bakar 10.81, B12 697, folna kiselina 27.5, TSH 2.800, T4 87.18, FT4 10.77, T3 1.36, PTH 2.46; Urin: bistar, nešto pločastog epitela, dosta amorfnih urata; Ceruloplazmin 0.21; EFP: uredna.

Zaključak: Tijekom boravka provedena je kompleksna fizikalna terapija na koju je došlo do poboljšanja u smislu snaženja muskulature te povećane stabilnosti pri hodu. Kod kuće nastaviti dosadašnju medikamentnu terapiju. Preporuča se nastavak fizikalne terapije ambulantnim putem. Potrebne su prilagodbe stana u kojem boravi kako bi se smanjila mogućnost pada. Napisana doznaka za dolakatne štike. Preporuča se učiniti aCL, beta2GPI i LaC, pregled okuliste (Keyser Fleischer prsten s obzirom na blago snižene vrijednosti Cu i ceruloplazmina u serumu-pitanje Wilsonove bolesti) te potom pregled reumatologa. Potrebno učiniti kontrolni nalaz antitijela na gangliozide te potom pregled neurologa. Redovite kontrole otorinolaringologa i endokrinologa. Napisana uputnica za prvu posthospitalnu kontrolu.

Videookulomotorne pretrage pacijentice opisane u ovom istraživanju bile su ključni dio obrade. Snimanjem video head impulse testa, vHIT-a, potvrđena je bilateralna vestibularna pareza,

izvođenje vizualno pojačanog vestibulookularnog refleksa, VVOR, bilo je narušeno brojnim dohvatnim sakadama umjesto glatkih kompenzatornih očnih kretnji.

U nalazu MR malog mozga pacijentice je vidljiva karakteristična cerebelarna atrofija u smislu obostrane atrofije *flocculusa* koja je uočljiva na koronarnim i transverzalnim MR presjecima u T2 sekvenci. Na mediosagitalnim presjecima u T1 sekvenci također se vidi cerebelarna atrofija u smislu proširenja primarne *fissure* koja odjeljuje prednji od stražnjeg režnja, a gornji rub cerebeluma na dopire do tentorija. Na parasagitalnim presjecima u T1 sekvenci uočava se šira posterosuperiorna *fissura* (debela i horizontalna *fissura*).

Iz nalaza EMNG gornjih i donjih udova utvrđena je polineuropatija otvorene etiologije.

Iz fizioterapijskog kartona 5.3.2019.:

Počela je patiti od nestabilnosti u stajanju i hodanju prije 4 godine, dijagnoza je postavljena u srpnju 2018. Tegobe se pogoršavaju pri boravku u mraku ili pri kretanju na mekoj podlozi. Također se žali se na sporadične bolne grčeve mišića, uglavnom nogu i to obostrano. Ima osjećaj nelagode u potkoljenicama i stopalima. Žali se na glavobolje i vidni zamor. Prilikom brzih pokreta glave navodi zamućenje slike. Govor je uznemiren. Sklona je umoru.

Na pregledu klinički: hod usporen i nesiguran, na širokoj osnovi uz obavezno pridržavanje zida ili druge osobe. Korača sitnim koracima, uz ljuljanje i nehotične brze pokrete lijeve ruke. Hod u tandemu i semitandemu neizvodiv. Okreće se oprezno u više koraka uz zanošenje i potporu zida jednom rukom. Rombergov test je bio pozitivan sa otvorenim i zatvorenim očima, s zatvorenim očima naročito. Tonus mišića bio je smanjen u gornjim i donjim udovima te u trbušnoj muskulaturi. Mišićna snaga nije bila oštećena. Osjet dodira očuvan u gornjim ekstremitetima, smanjen na potkoljenicama i stopalu.

Gospođa je radila je kao prodavačica u manjoj prehrambenoj trgovini. Sada je profesionalno neaktivna, u mirovini. Od slobodnih aktivnosti navodi lagani rad u svom vrtu. Voljela je čitati, međutim sada zbog bolesti nije u mogućnosti.

Obiteljska povijest bila je negativna u smislu neurodegenerativnih poremećaja ili problema s hodom. Pacijentičina majka umrla je u dobi od 80 godina, otac od 87 godina, oboje od posljedica moždanog udara.

Pacijentica ima dvoje odrasle djece, sinove u dobi od 40 i 46 godinu, oboje zdravi.

5.2. Intervencija

Nakon inicijalne obrade za ispitanicu je kreiran individualni terapijski plan po Bobath konceptu, od strane educiranog fizioterapeuta. Terapija se se provodila pet puta tjedno, u trajanju od 60 minuta tijekom 3 uzastopna tjedna. Tijekom 60 minutnog terapijskog tretmana fokusirala sam se na funkcionalne zadatke i motoričko učenje koje je odabrano na temelju ciljeva ispitanice. Radila sam na posebnoj kontroli kretanja koja je bila priprema za izvođenje zadataka s ciljem poboljšanja funkcije naglašavajući vlastitu kontrolu ispitanice. Položaj izbora za početak terapije je supinirani ležeći položaj jer je tijelo velikom površinom oslonjeno na podlogu, a većina mišića je potpuno relaksirana. Ekstremiteti su postavljeni u neutralni fiziološki položaj kako bi postigli “alignment” koji vodi u funkcionalni pokret ili integraciju u funkcionalnu aktivnost. Zatim radim na aktivaciji trupa, „core on“ facilitirajući središnju ključnu točku sa flektiranim nogama u koljenu kako bi izbjegla pritisak na operiranu LS kralježnicu. Ispitanica uspješno zadržava postignutu aktivaciju trbuha te prelazim na pripremu nogu.



Slika 4. Facilitacija „core on“ za postizanje veće stabilnosti trupa

Provodim specifične pokrete facilitacije problematične muskulature donjih ekstremiteta kako bi postigla normalizaciju tonusa i bolju startnu poziciju za motoričku kontrolu. Izdužujem m. iliopsoas kako bi kasnije mogla provoditi aktivaciju m. gluteusa. Provodim facilitaciju na m. gastrocnemius, m. soleus, m. tibialis anterior i provodim elongaciju intrinzičnih mišića stopala kako bi dobila bolju aktivaciju u dorzifleksiji te bolju potporu pri stajanju i hodu. Ovaj postupak provodim obostrano.



Slika 5. Facilitacija noge i priprema za stopala za stajanje i hod

Nakon toga pomoću manualne tehnike izduživanja i povećavanja elastičnosti mišića provodim takozvanu elongaciju m. hamstringsa i facilitiram točke iznad koljena izazivajući pokrete elevacije zdjelice, koje provodim selektivno imitirajući hod. Prilikom izvođenja ove vježbe potrebno je napraviti aktivaciju trupa, što je pacijentica učinila samostalno uz verbalnu uputu.



Slika 6. Vježba za selektivnost trupa i zdjelice

Nakon toga se odlučujem na sličnu vježbu imitacije hoda, ovoga puta u bočnom položaju jer primjećujem da ispitanica prilikom samog ulaska na terapiju ima abnormalan obrazac hoda koji dovodi do poremećaja ritma hoda. Koristim se loptama kako bi postigla fazu njihanja ruke i noge.



Slika 7. Imitacija hoda u položaju na boku

Neoizostavan dio rehabilitacije su i vježbe uz otpor koje provodim na aktivan pacijentov pokret. Ovim želim postići aktivaciju m. quadriceps i m. glutusa kako bi dobila veću stabilnost pri stajanju. Kod ataksije vježbu provodim pojediničano sa svakom nogom, zatim obostrano kako bi dobila bolji i kvalitetniji pokret.



Slika

8. Aktivacija kvadricepsa i gluteusa

Bočni sjedeći položaj sa ekstenziranom podlakticom i osloncem na ispružene šake koristim kod prijenosa težine na lijevu i desnu stranu kako bi postigla aktivaciju ravnih, poprečnih i kosih trbušnih mišića. Ujedno mi služi i kao priprema za uspravan sjedeći položaj. Prilikom izvođenja

ove vježbe također djelujemo na ravnotežu i balans, što je kod ove ispitanice bio problem zbog ataksije. Nakon savladane vježbe prelazim na vježbu sa iskoracima prema naprijed.



Slika 9. Bočni sjedeći položaj sa osloncem na šake

Vježbu sa iskoracima prema naprijed izvodimo na tvrdoj podlozi. Zbog narušene ravnoteže i balansa pomažam ispitanici izvesti vježbu tako što joj dajem potporu ispod nadlaktica i oslonac na podlaktice facilitirajući ekscentričnu kontrakciju trupa i ramena. Ovom vježbom djelujem na bolju selektivnost pokreta nogu i fleksije u kuku i koljenu radi poboljšanja kvalitete hoda.



Slika 10. Iskoraci

Nakon toga primjenjujem vježbe za ravnotežu prilagođene Bobath konceptu. Ispitanica zauzima četveronožni položaj, ispod koljena postavljam balans jastuk i facilitiram „cor“. Kod provođenja ove vježbe vrlo je važna postupnost jer se na taj način ispitanica rješava straha i postiže veću stabilnost pri izvođenju pokreta, a samim time i kretanja. Ideja mi je bila da pomoću balans jastuka dodatno narušim balans kako bi aktivirala duboke posturalne mišiće.



Slika 11. Vježbe za ravnotežu u četveronožnom položaju sa balans jastukom

Prelazim na izvođenje vježbi ravnoteže u stojećem stavu, koristim se balans jastuk i facilitacijom „cor“-a pomoću kojih pomičem težište tijela izvan temelja potpore. Potičem mišićne reakcije i izazivam refleks pomaka naglom promjenom tako što facilitacijom trbuha djelujem kao vanjska sila koja se preosi na skočne zglobove koji pritom mijenjaju položaj prsti – peta i postižu sposobnost zadržavanja uspravnog stava svojom brzom reakcijom. Ovom vježbom nastojim očuvati dobre reflekse potrebne za održavanje ravnoteže.



Slika 12. Vježbe za ravnotežu u stojećem položaju sa balans jastukom

Prelazimo na vježbe sa stepper klupicom koje zahtijevaju iznimnu reakciju balansa i ravnoteže. Prvih nekoliko puta sam provodila facilitaciju na m. hamstringsu naizmjenično na kontralateralnim stranama kod iskoraka prema naprijed. Kasnije ispitanica izvodi vježbe samostalno. Ovom vježbom sam aktivirala sve mišiće natkoljenice i stabilizatore kralježnice čime sam postigla veću stabilnost te bolju ravnotežu i balans. Vježba nam je važna i u svakodnevnom životu jer je hod uz i niz stube bitna stavka kod osoba sa CANVAS sindromom zbog narušenja ravnoteža koja se odvija na tri nivoa.



Slika 13. Iskoraci preko stepper klupice

Nastavljam sa vježbama na stepper klupici, iskoracima u stranu i bočnim hodom na klupici aktivirajući aduktore. Ovom vježbom nastojim razvijati zaštitne reakcije balansa kako bi ispitanica postigla sigurnost u funkcionalnim aktivnostima. Pri vođenju ovih aktivnosti hoda stimulirala sam i facilitirala komponente stabilnosti i mobilnosti naizmjenično na kontralateralnim stranama tijela.



Slika 14. Bočni iskoraci preko stepper klupice

Na kraju svakog tretmana bi provodili vježbe hodanja u raznim položajima jer je normalan hod složena funkcionalna aktivnost u kojoj bitnu ulogu imaju svi segmenti tijela. Vrlo velik broj komponenata aktivnosti hoda zahtijeva od terapeuta da prije same facilitacije hodanja pripremi pojedine komponente hoda. Značenje pravilne pripreme bolesnika za hod najbolje je vidljivo u odnosu aktivnosti uspravljanja iz sjedećeg u stojeći položaj i aktivnosti hoda.

Prilikom prvog ulaska pacijentice na tretman hod je bio nesiguran, uz abnormalno njihanje i traženje potpore zida sa obje ruke. Nakon nekoliko tretmana primjećujem da pacijentica bolje reagira na vježbe izvođenja hoda kada se gornji dio tijela nalazi u zatvorenom kinetičkim lancu. To je utjecalo na bolju kontrolu posturalnog njihanja u frontalnoj ravnini. Nakon drugog tjedna vježbanja pacijentica uspijeva samostalno bez pridržavanja napustiti prostoriju u kojoj vježba. Osim toga, uspijeva izvesti hod u tandemu i semitandemu, što je na početku rehabilitacije bilo neizvedivo.



Slika 15. Hod u zatvorenom kinetičkom lancu i tandem hod

Sa ispitanicom sam provela edukaciju o važnosti vježbi kod kuće koje su se sadržavale od jednostavnih vježbi za jačanje gornjih i donjih ekstremiteta kao bi očuvala postignutu snagu u

mišićima potrebnim za hod i stajanje, te od vježbi za održavanje ravnoteže kako bi očuvali dobre reflekse.



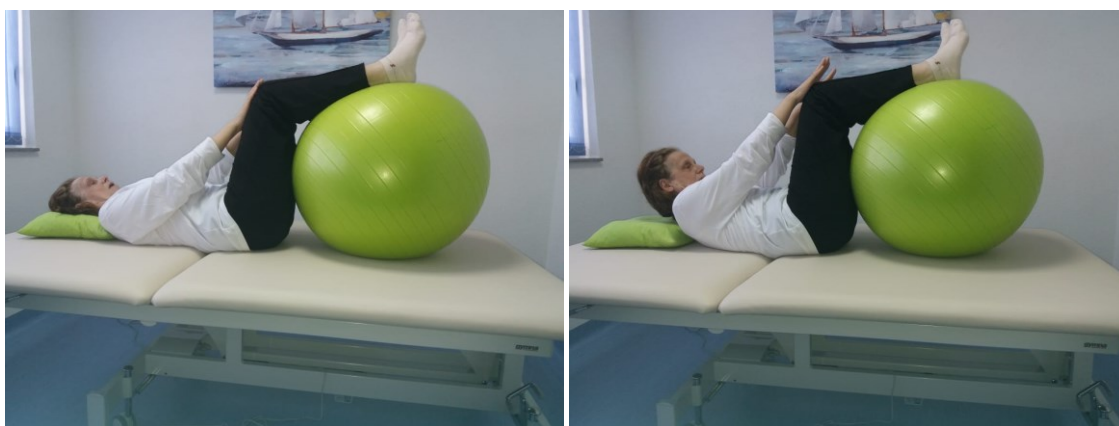
Slika 16. Ideje za provođenje vježbi u kući; izometričke vježbe za ruke sa mekanom loptom



Slika 17. Ideje za provođenje vježbi u kući; izometričke vježbe za noge sa malom pilates loptom



Slika 18. Ideje za provođenje vježbi u kući; vježne njihanja sa malom pilates loptom



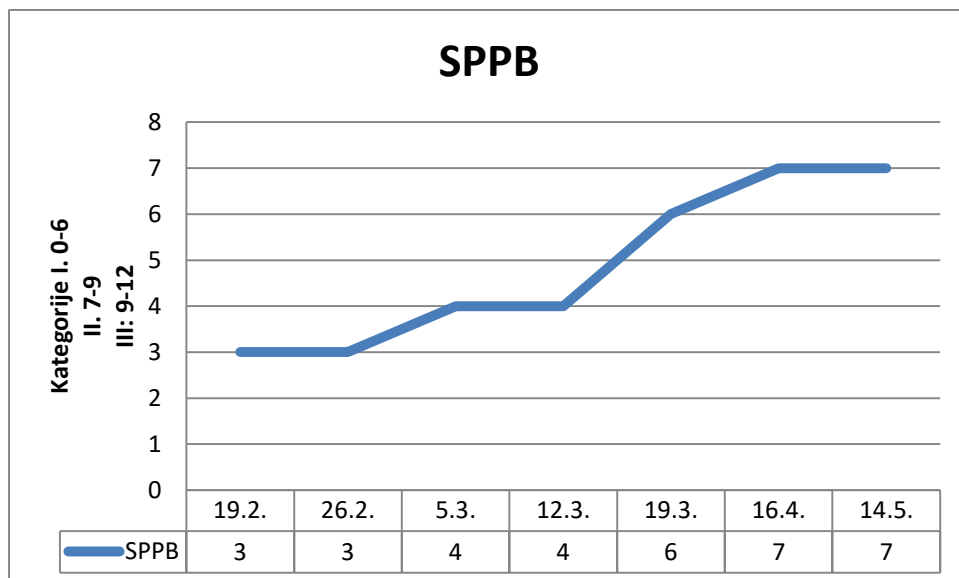
Slika 19. Ideje za provođenje vježbi u kući; aktivacija trupa i jačanje trbušnih mišića sa nestabilnom podlogom.



Slika 20. Ideje za provođenje vježbi u kući; aktivacija kontralateralnih pokreta trupa radi aktivacije ekstenzora trupa.

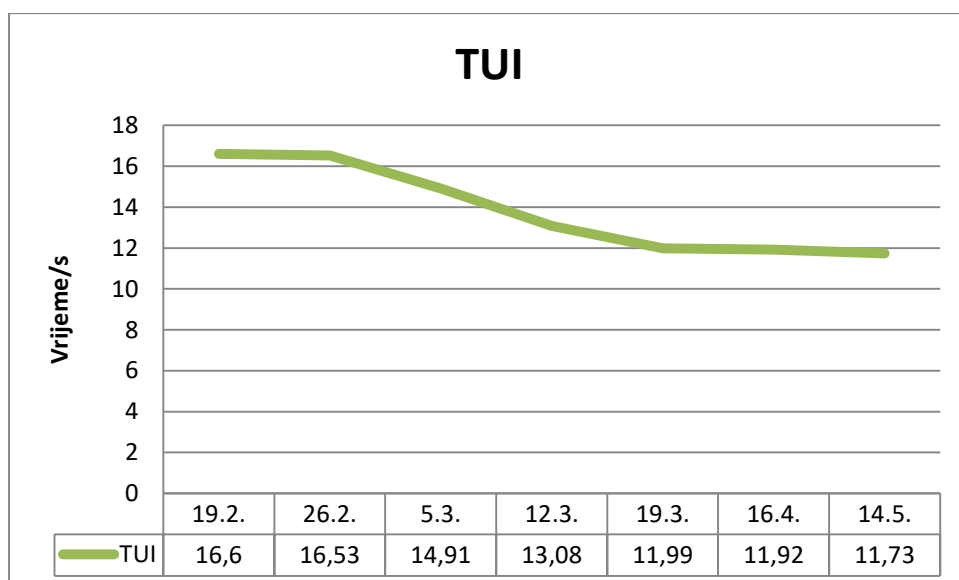
U ovom eksperimentalnom istraživanju prikaza slučaja sudjelovala je jedna pacijentica koju sam pratila u razdoblju od 19.2.2019. – do 14.5.2019. godine. U svim tablicama prva dva podatka sa datumom 19.2. i 26.2. se odnose na početno mjerenje bez primjene rehabilitacijskog postupka. Podatci sa nadnevkom 5.3., 12.3. i 19.3. odnose na mjerenja koja su učinjena za vrijeme trajanja intenzivne terapije. Nakon toga su učinjena dva praćenja: rano – 16.4. nakon 4 tjedna od završetka rehabilitacijskog procesa i kasno – 14.5. nakon 8 tjedna od završetka primjene terapije.

Fizička sposobnost je određena pomoću „SPPB“ testa te su njeni rezultati prikazani u tablici 1. Iz tablice 1. vidljivo je da u A fazi istraživanja nije bilo razlike u bodovima, te da je fizička sposobnost ispitanice bodovana ocjenom 3, kategorijom „niska fizička sposobnost“. Na početku B faze se vidi napredak od 33,3 % koji progredira pozitivno sve do ocjene 6, no u kategoriji još uvijek kao niska fizička sposobnost, i zadržava se do kasnog kontrolnog mjerenja sa napretkom od visokih 57,1 % i ocjene 7 te prelazi u drugu kategoriju bodovnja gdje je fizička sposobnost ocjenjena kao srednja što smatram izuzetnim napretkom u ovom prikazu slučaja.



Tablica 1. Prikaz fizičke sposobnosti mjeren testom „Short Physical Performance Battery“

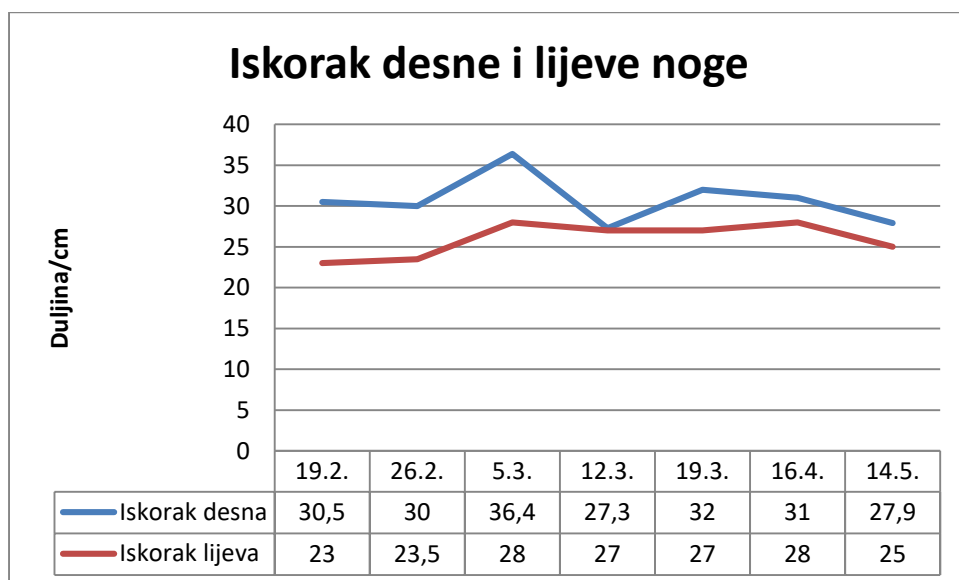
U tablici 2. su prikazane mjere funkcije s koleracijom na ravnotežu i rizik od pada mjerene testom „Ustani i idi“. Iz tablice 2. vidljiv je napredak gdje smo početni rezultat od 16,6 sekundi smanjili na 11,73 koji se pokazao i kao najbolji ostavareni rezultat za vrijeme trajanja cijelog istraživanja. Unatoč rezultatu sa 29,3% napretka iz testa je vidljivo da ostvareni podaci spadaju pod kategoriju dobre mobilnosti te da nas je od normalne mobilnosti djelilo rezultat od samo 1,7 sekundi.



Tablica 2. Prikaza rezultata mjerenim testom „Ustani i idi“

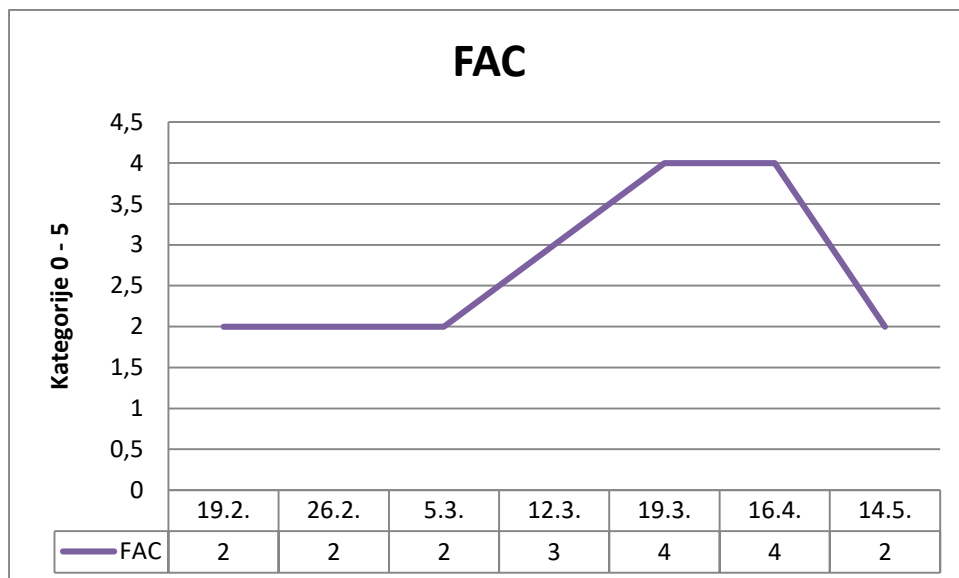
U tablici 3. prikazani su rezultati iskoraka desne i lijeve noge mjerene u centimetrima. Najbolji ostvareni rezultat iskoraka s desnom nogom je postignut nakon prvog tjedna intenzivnog vježbanja sa 30,5 cm na 36,4 cm što iznosi poboljšanje od 5,9 cm odnosno za 16,2 %. U ranom mjerenju je rezultat bolji nego na inicijalnom za 0,5 cm odnosno za 1,6 % dok je na kasnom rezultat slabiji za 2,6 cm odnosno za 8,5%.

Iskorak sa lijevom nogom je imao najbolji rezultat također nakon prvog tjedna intenzivnog vježbanja sa 23 cm na 28 cm, što iznosi poboljšanje za 21,7 % odnosno za 5 cm. Isti se rezultat održao i nakon ranog praćenja dok je u kasnom bio nešto manji, ali u konačnici opet bolji od inicijalnog mjerenja za 8,7 % to jest za puna 2 cm.



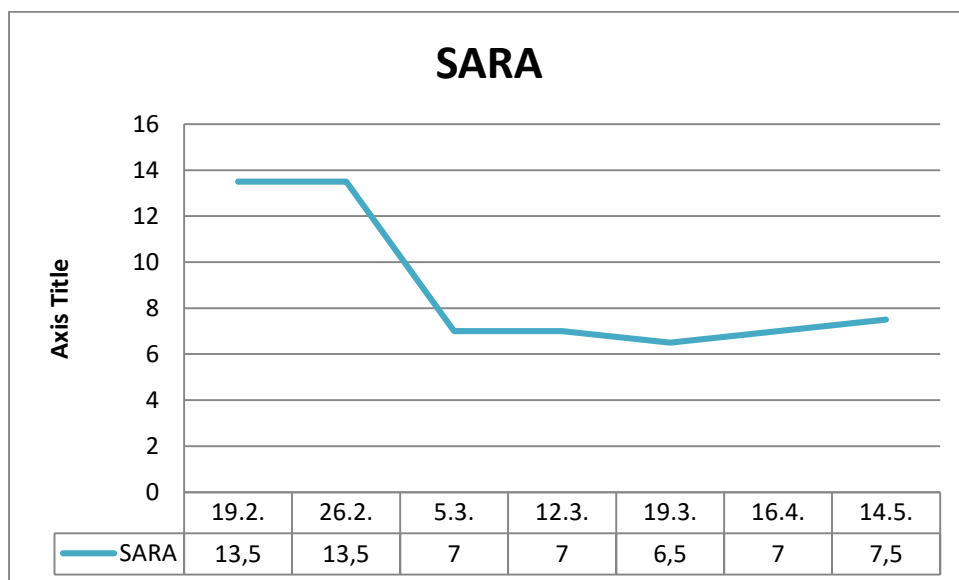
Tablica 3. Prikaz iskoraka desne i lijeve noge mjeren u centimetrima

Iz tablice 4. vidimo da u drugom tjednu „B“ faze istraživanja dolazi do porasta funkcionalne osposobljenosti sa ocjene 2 na ocjenu 3 odnosno za 33,4%. U trećem tjednu trajanja rehabilitacijskog postupka bilježimo napredak za 50%, sa početne ocjene 2 na 4, te se ista uspijeva održati u ranom praćenju, međutim u kasnom se stanje vraća na rezultate dobivene kao i kod početnog inicijalnog mjerenja. Ovaj test nam dokazuje da je potreban kontinuiran nastavak tjelesnih aktivnosti nakon prestanka trajanja intenzivnog rehabilitacijskog procesa.



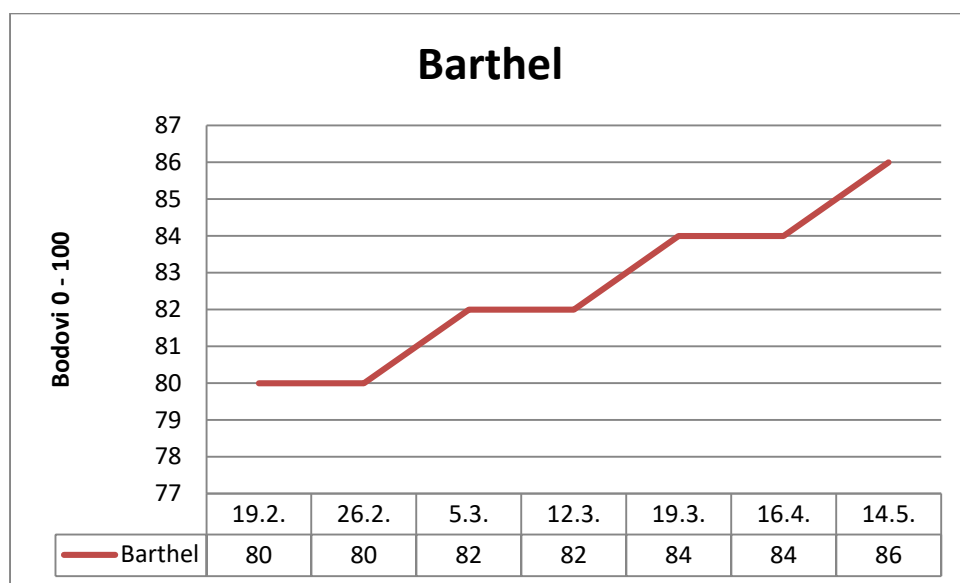
Tablica 4. Prikaz kategorija funkcionalnog kretanja

Iz tablice 5. Koja prikazuje rezultate procjene ataksije vidljivo je da je najbolji ostvareni rezultat postignut na kraju B faze istraživanja, rezultati su bili bolji za 52% u odnosu na inicijalno mjerenje. U ranom kontrolnom mjerenju postignuto je poboljšanje od 48% u odnosu na početno mjerenje, dok je u drugom kontrolnom mjerenju rezultat bio nešto manji, 44%.



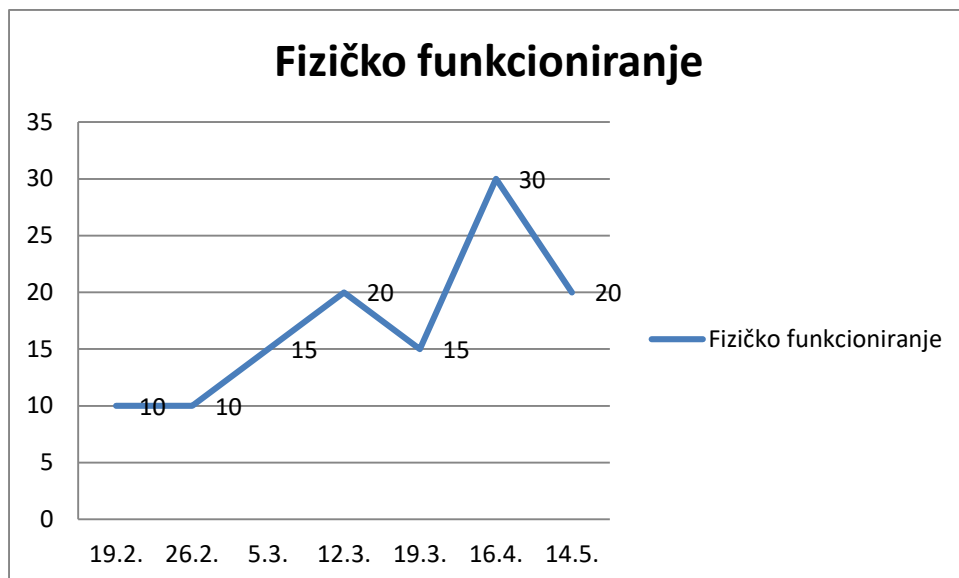
Tablica 5. Prikaz rezultata za procjenu i klasifikaciju ataksije mjerene ljestvicom SARA

Iz tablice 6. vidimo napredak funkcionalne samostalnosti od ukupno 2.5% na kraju B faze istraživanja. Iznenađujuće je što rezultat nije stagnirao nakon završetka primjene rehabilitacijskog postupka već je nastavio rasti do kasnog kontrolnog mjerenja za 7.5%. Ipak, svi rezultati mjerenja spadaju pod kategoriju umjerene ovisnosti Barthelove ljestvice.



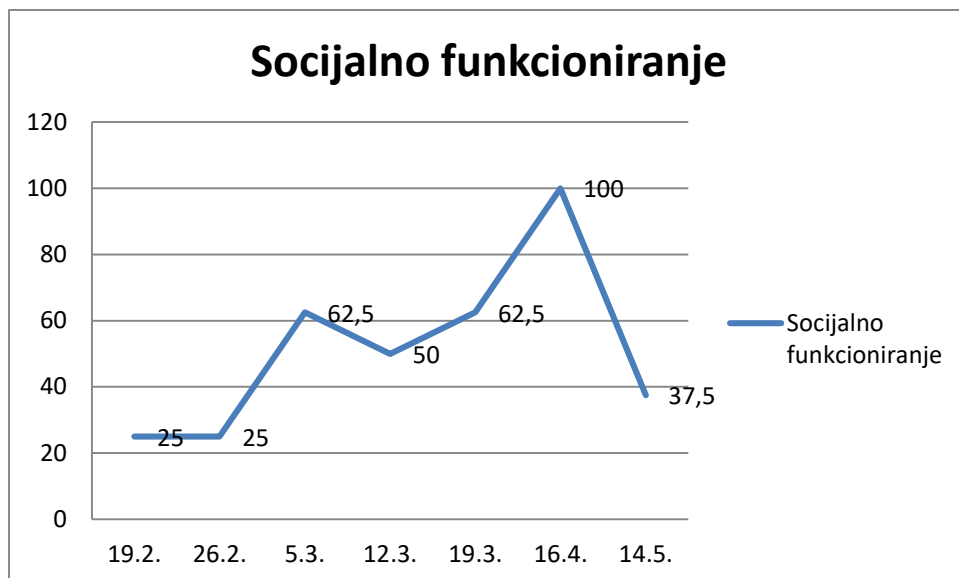
Tablica 6. Indeks funkcionalne samostalnosti mjeren po Barthelovoj ljestvici

Iz tablice 7.1. koja prikazuje subjektivnu ocjenu za fizičko funkcioniranje mjerene upitnikom SF – 36 vidimo da ispitanica u inicijalnim mjerenjima „A“ faze vlastito fizičko funkcioniranje ocjenjuje postotkom 10% od mogućih 100%. Najveći postotak poboljšanja fizičkog funkcioniranja je zabilježen nakon drugog tjedna „B“ faze gdje se provodilo intenzivno vježbanje. Napredak je veći za 10% od inicijalnog mjerenja i iznosi 20 %. Rast subjektivne ocjene raste i u ranom praćenju, doseže razinu od 30%, te u kasnom pada za 10% na ukupni postotak 20% što je u konačnici opet više od inicijalnog mjerenja za 10%.



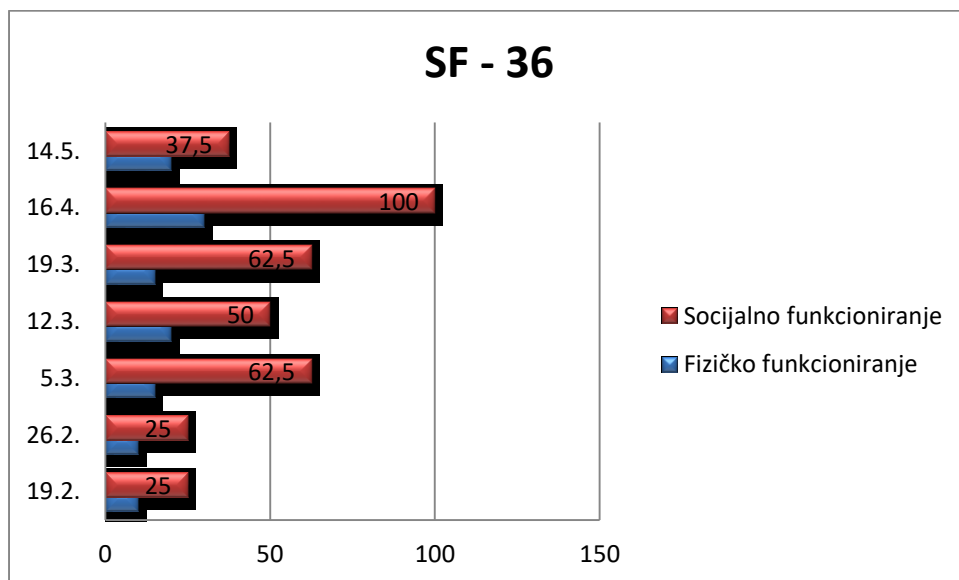
Tablica 7.1. Prikaz rezultata subjektivne ocjene zdravlja mjerene SF 36 upitnikom; prikaz rezultata za fizičko funkcioniranje izražene u postotcima

Iz tablice 7.2. vidimo rezultat od 25% kao subjektivnu ocjenu kojom ispitanica ocjenjuje svoje socijalno funkcioniranje. Najveći rezultat za vrijeme trajanja „B“ faze je izmjeren na kraju 1. i 3. tjedna provođenja intenzivnog rehabilitacijskog postupka i iznosi 62,5% što je za 37,5% više od početnog mjerenja u „A“ fazi istraživanja. U ranom praćenju subjektivna ocjena iznosi maksimalnih 100% što je za 75% više od mjerenja u „A“ fazi. U kasnom praćenju subjektivna ocjena za socijalno funkcioniranje iznosi 37,5% što je za 12,5% više od početnog mjerenja u „A“ fazi.



Tablica 7.2. Prikaz rezultata subjektivne ocjene zdravlja mjerene SF 36 upitnikom; prikaz rezultata za socijalno funkcioniranje izražene u postocima

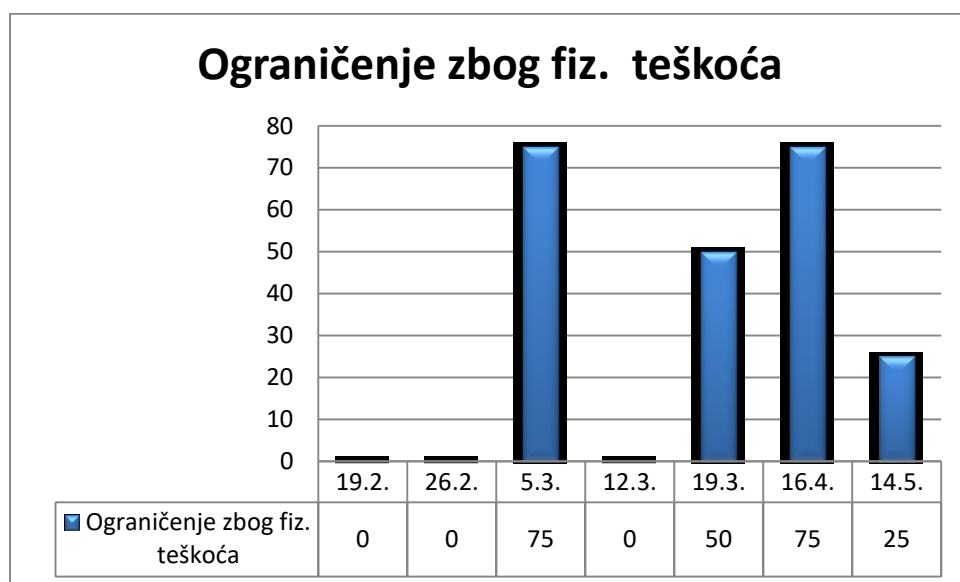
U tablici 7.3. su uspoređeni gore navedeni podatci, vidljivo je da ispitanici veći problem predstavlja ograničenja u fizičkom funkcioniranju nego u socijalnom za vrijeme trajanja svih faza istraživanja.



Tablica 7.3. Usporedba podataka subjektivne ocjene za socijalno i fizičko funkcioniranje

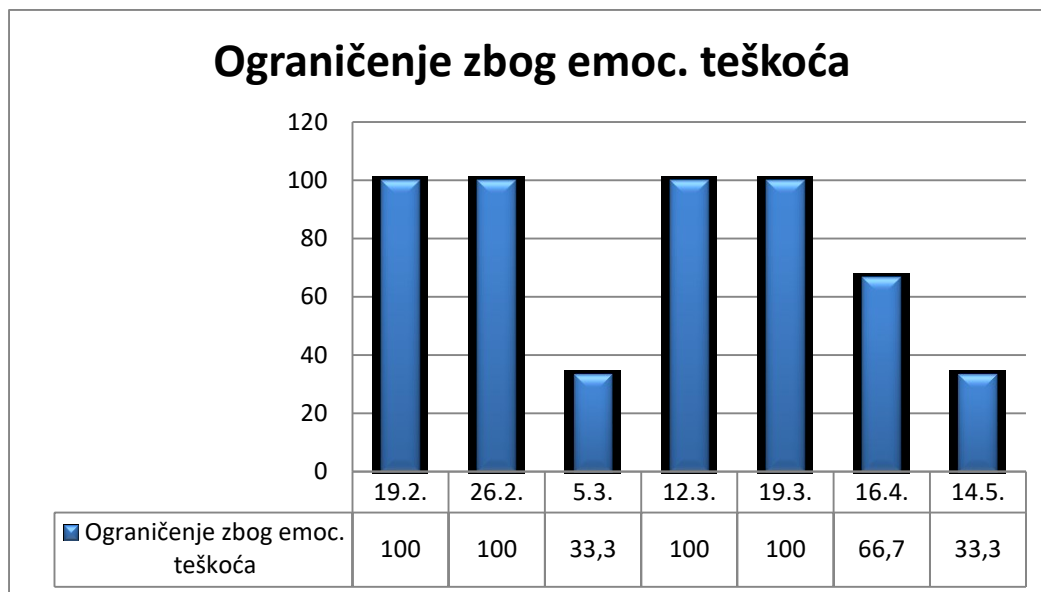
Iz tablice 7.4. vidimo rezultat od 0% kao subjektivnu ocjenu kojom ispitanica ocjenjuje svoje ograničenje zbog fizičkih poteškoća. Najveći rezultat za vrijeme trajanja „B“ faze je

izmjeren na kraju 1. tjedna provođenja intenzivnog rehabilitacijskog postupka i iznosi 75%, dok je na kraju „B“ faze manji za 25 % od 1. tjedna iste faze te iznosi 50%. U ranom praćenju subjektivna ocjena iznosi visokih 75% što je ujedno i za 75% više od mjerenja u „A“ fazi. U kasnom praćenju subjektivna ocjena za ograničenje zbog fizičkih poteškoća iznosi 25% što je ujedno i 25% više od početnog mjerenja u „A“ fazi.



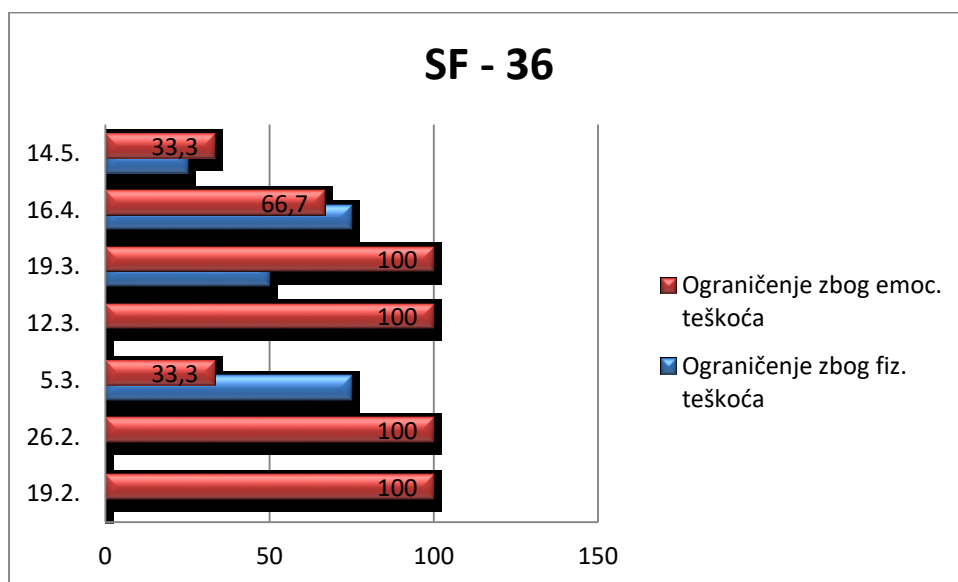
Tablica 7.4. Prikaz rezultata subjektivne ocjene zdravlja mjerene SF 36 upitnikom; prikaz rezultata za ograničenje zbog fizičkih teškoća izraženih u postotcima

Iz tablice 7.5. vidimo rezultat od maksimalnih 100% kao subjektivnu ocjenu kojom ispitanica ocjenjuje svoje ograničenje zbog emocionalnih poteškoća. Isti rezultat se ponavlja u 1. kontrolnom mjerenju, te u „B“ fazi istraživanja u 2. i 3. tjednu. Najbolji rezultat je ostvaren za vrijeme trajanja „B“ faze, odnosno na kraju 1. tjedna provođenja intenzivnog rehabilitacijskog postupka i iznosi 33%. Isti rezultat od 33 % je izmjeren i u kasnom kontrolnom praćenju.



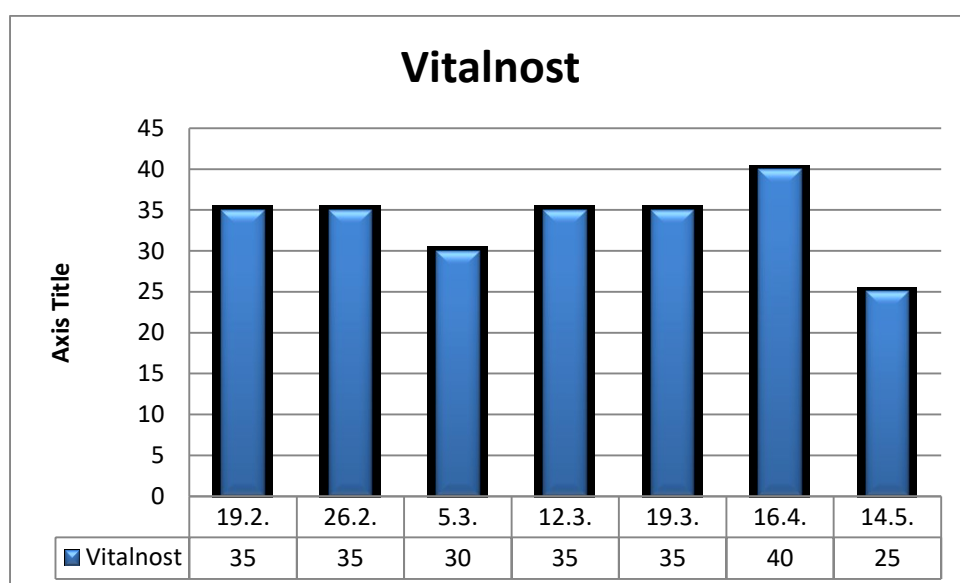
Tablica 7.5. Prikaz rezultata subjektivne ocjene zdravlja mjerene SF 36 upitnikom; prikaz rezultata za ograničenje zbog emocionalnih teškoća izraženih u postotcima

Uspoređujući gore navedene podatke uz pomoć tablice 7.6. vidimo da ispitanici veći problem predstavljaju ograničenja zbog fizičkih teškoća nego emocionalnih za vrijeme trajanja svih faza istraživanja, osim na kraju zadnjg tjedna „B“ faze.



Tablica 7.6. Usporedba podataka subjektivne ocjene za ograničenja emocionalnih i fizičkih teškoća mjerene SF – 36 upitnikom.

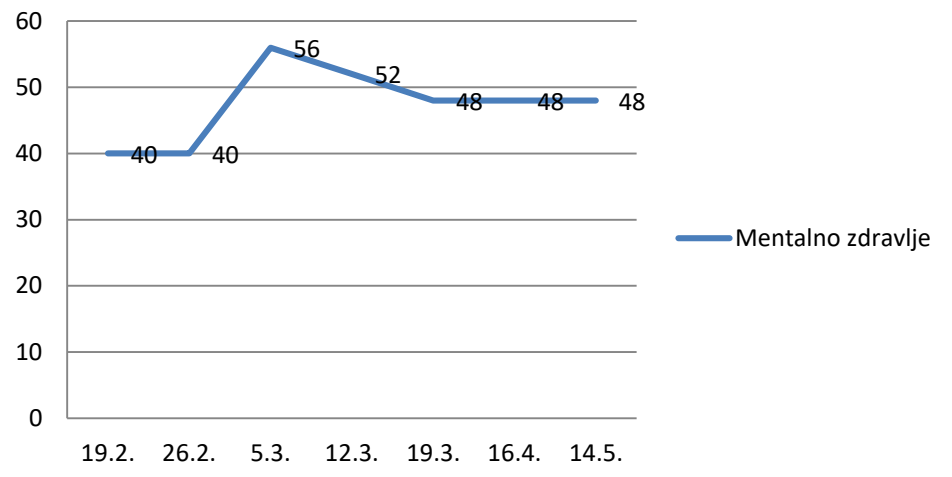
Iz tablice 7.7. vidimo da je ispitanica vlastitu vitalnost ocjenila subjektivnim postotkom od 35% u prvim mjerenjima „A“ faze istraživanja. Blagi pad od 5% se vidi u „B“ fazi nakon završetka prvog tjedna intezivnog vježbanja, dok se u drugom i trećem tjednu „B“ faze ponavlja rezultat od 35% kao na početku istraživanja. U prvom odnosno ranom praćenju vitalnost je ocjenjena sa 40% što je ujedno i najbolji rezultat tijekom cijelog istraživanja. U kasnom rezultat pada na 25%, što predstavlja najniži dobiveni rezultat koji je čak manji za 10% od rezultata dobijenog na inicijalnom mjernju u „A“ fazi istraživanja.



Tablica 7.7. Postotak vitalnosti

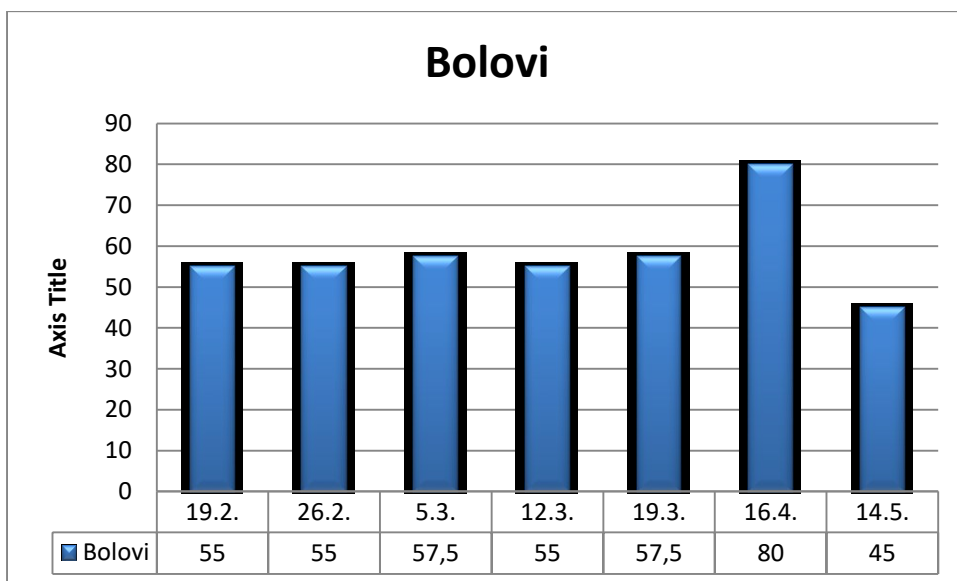
U tablici 7.8. su prikazani rezultati vezani za mentalno zdravlje ispitanice. Ispitanica svoje mentalno zdravlje boduje postotkom od 40% u „A“ fazi istraživanja. Za vrijeme trajanja „B“ faze, najbolji rezultat je ostvaren nakon prvog tjedna intezivnog vježbanja i iznosi 56% što je za 16% bolje od početnog mjerenja. U drugom tjednu „B“ faze vidi se lagani pad u odnosi na prvi tjedan iste faze. Pad iznosi 4% manje, odnosno 52%, to je i dalje porast od 12% u odnosu na inicijalno mjerenje. U zadnjem jednu „B“ faze rezultat pada za još 4% i iznosi 48%. Navedeni postotak se zadržava u ranom i kasnom praćenju što iznosi poboljšanje od 8% u odnosu na inicijalno mjerenje „A“ faze s početka istraživanja.

Mentalno zdravlje



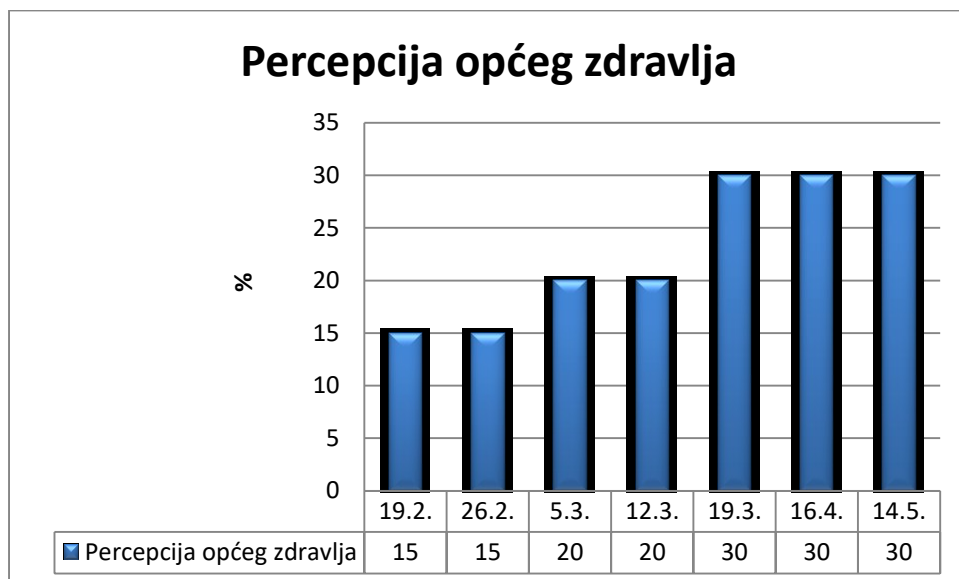
Tablica 7.8. Prikaz mentalnog zdravlja ispitanice

Što se tiče boli ispitanice, mjerena je također pomoću SF36 upitnika a rezultati su izraženi postotcima u tablici 7.9. Na početku istraživanja bolovi su rezultirali udjelom od 55%. Na početku i kraju „B“ faze povećali su se za 2,5% i iznosili su ukupno 57,5%. U ranom praćenju bolovi su rezultirali visokim udjelom od čak 80%, što je ispitanica povezala sa velikom promjenom u vremenskim prilikama koje joj inače zadaju probleme. U konačnici, u kasom praćenju dobivamo najbolji rezultat istraživanja udjela 45% što je čak za 10% manje od mjera dobivenih na početku „A“ faze istraživanja.



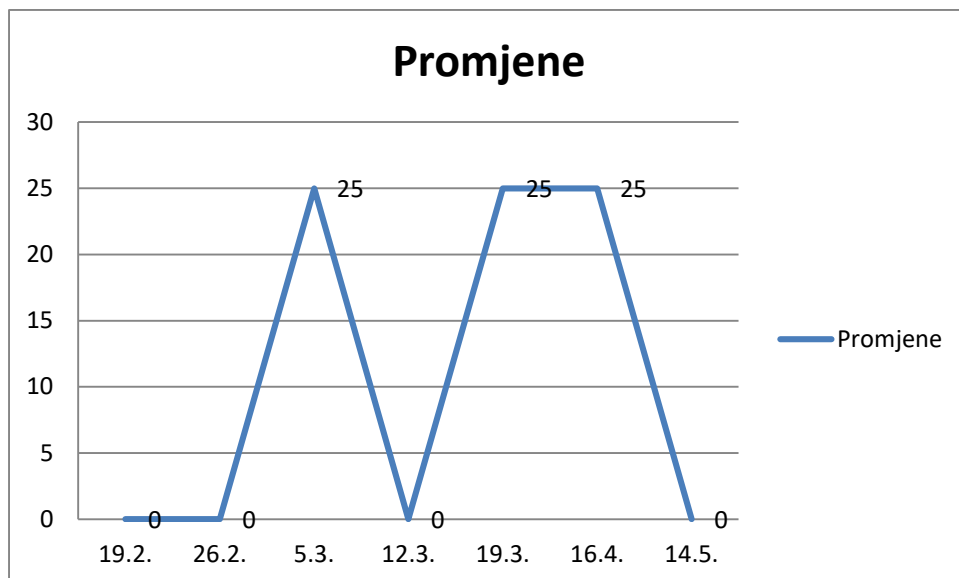
Tablica 7.9. Prikaz bolova

Rezultati percepcije zdravlja prikazanu su u tablici 7.10. Na početku „A“ faze istraživanja percepcija zdravlja obuhvaća udio od 15%. U prvom i drugom tjednu „B“ faze bilježi se porast za 5%, sa 15% na 20%. Na kraju „B“ faze postiže se udio od 30%, što je za 15% veće od početnog mjerenja na početku istraživanja. Taj udio se zadržava u ranom i kasnom praćenju ispitanice.



Tablica 7.10. Prikaz percepcije općeg zdravlja ispitanice

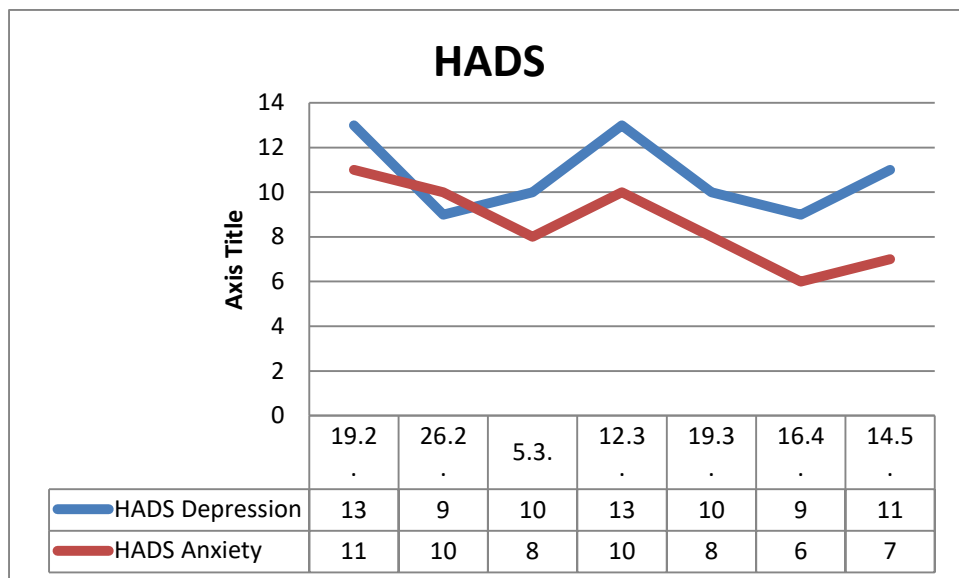
Promjene koje su nastupile prikazane su u tablici 7.11. Bez promjena je opisano razdoblje cijele „A“ faze, drugi tjedan „B“ faze te kasno praćenje. Promjene od 25% zabilježene su nakon prvog i trećeg tjedna „B“ faze te u razdoblju ranog praćenja.



Tablica 7.11. Prikaz promjena koje su nastupile

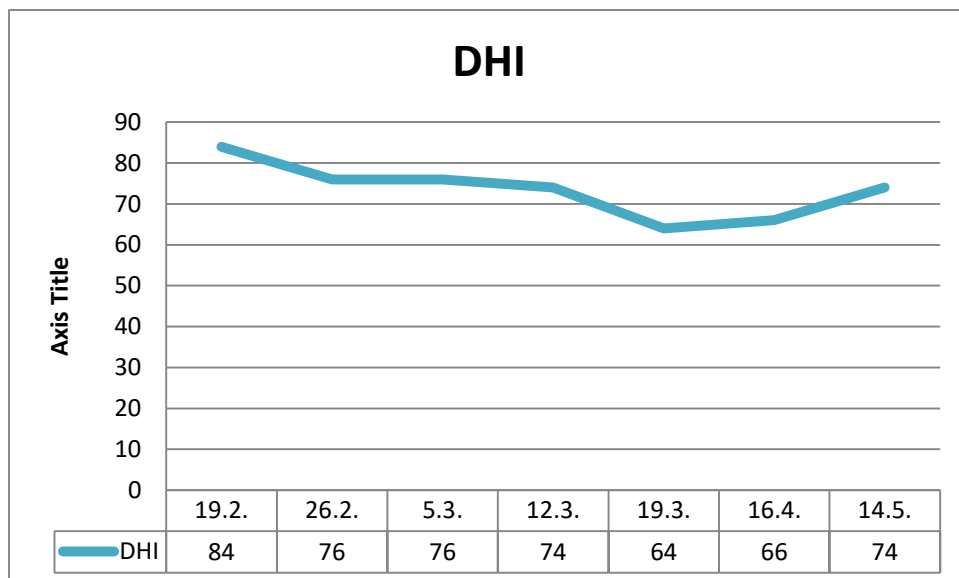
Procjena depresivnosti i anksioznosti je prikazana u tablici 8. U „A“ fazi istraživanja u prvom mjerenju depresivnost iznosi 13 bodova, u drugom 9. Prosječna ocjena za depresivnost „A“ faze iznosi 11 bodova što označava da ispitanica pati od depresije. U „B“ fazi istraživanja nakon prvog i trećeg tjedna vježbanja rezultati padaju za 23,1% na ocjenu 10 što označava granično stanje depresije. U ranom praćenju rezultati padaju za ukupno 30,7% od prvog mjerenja „A“ faze na najniži postignuti broj bodova za vrijeme trajanja istraživanja – 9, također predstavlja granično stanje depresije. U kasnom praćenju rezultati se poklapaju sa prosječnim bodovima dobivenih u „A“ fazi – 11 bodova.

Anksioznost ima najveći broj bodova u prvom mjerenju „A“ faze istraživanja, 11 bodova, što znači da ispitanica sigurno pati od anksioznosti. U drugom mjerenju rezultat pada za 9% na ocjenu 10, što je krajnji rezultat koji označava granično stanje. U prvom i trećem tjednu „B“ faze dolazi do smanjenja stanja anksioznosti za 27,3% na ocjenu 8, što označava donji nivo graničnog stanja. U ranom praćenju dolazi do pada za ukupno 45,9% na ocjenu 6 što nam ukazuje da ispitanica nakon provedene rehabilitacije više ne pati od anksioznosti. U kasnom praćenju broj bodova se povećao za 1 – sa 6 na 7 bodova, u postotku veći za 17% od ranog praćenja, a manji za 36,4% od početnog mjerenje „A“ faze. Zadnja ocjena kojom smo završili istraživanje također upućuje na činjenicu da ispitanica ne pati od anksioznosti.



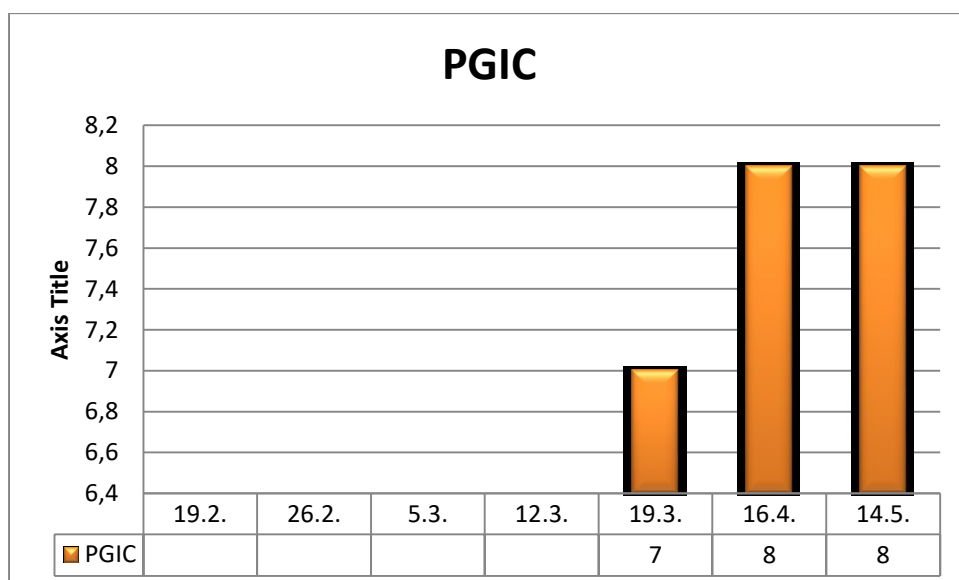
Tablica 8. Rezultati procjena depresivnosti i anksioznosti mjerene HADS upitnikom

U tablici 9. su prikazani rezultati dobiveni pomoću DHI upitnika kreiranog za dokazivanje postojanja vrtoglavice. U prvom tjednu „A“ faze mjerenja rezultat iznosi 84 boda, u drugom 76 što na daje prosječnu broj bodova 80. Dobiveni rezultat nam pokazuje da ispitanica pati od teškog oblika vrtoglavice. Nakon prvog tjedna vježbanja „B“ faze rezultat pada za 5% od prosječne ocjene „A“ faze, nakon drugog tjedna za 7,5% na 74 boda, nakon trećeg tjedna za 20% na 64 boda. Iako je rezultat trećeg tjedna najbolji postignuti rezultat za vrijeme trajanja istraživanja, i dalje nam pokazuje da se radi o teškom obliku vrtoglavice. U ranom praćenju rezultat je veći za 3,1% u usporedbi sa trećim tjednom „B“ faze, a manji za 17,5% od prosječne ocjene „A“ faze. Rezultati dobiveni u ranom i kasnom praćenju također ukazuju da je riječ o teškom obliku vrtoglavice.



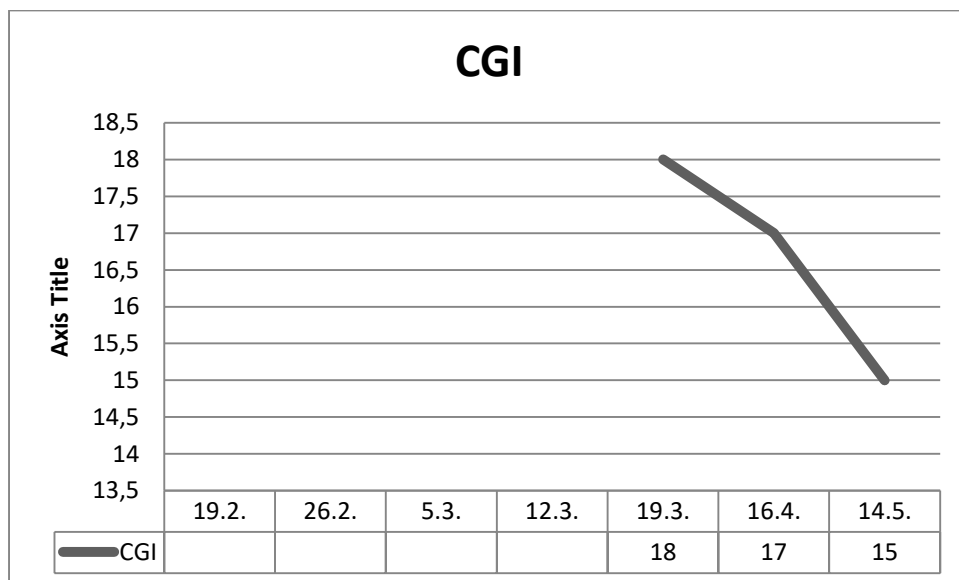
Tablica 9. Prikaz rezultata za ispitivanje postojanja vrtoglavice mjeren DHI upitnikom

Promjene koje je ispitanica doživjela u ograničenju aktivnosti, simptomima, osjećajima i ukupnoj kvaliteti života, a koje su povezane sa njenim bolnim stanjem su prikazane u tablici 10. Na završetku rehabilitacijskog procesa ispitanica promjene označava opisnom ocjenom 7 što ukazuju da je njeno stanje gotovo isto, odnosno bez promjene. U ranom i kasnom praćenju ocjena raste za 14,3% na ocjenu 8 što označava veće pogoršanje u odnosu na rezultat sa kraja „B“ faze.



Tablica 10. Prikaz rezultata pacijentovog globalnog dojma o pomjenama

Klinički globalni dojam prikazan je u tablici 11. Na završetku rehabilitacijskog procesa „B“ faze promjene iznose 18 bodova od mogućih 30. U ranom praćenju ocjena se poboljšava i pada za 5,5% na ocjenu 17. U kasnom praćenju ocjena također pada za 16,7% na ocjenu 15 što označava ukupno poboljšanje na završetku istraživanja.



Tablica 11. Prikaz rezultata kliničkog globalnog dojma o pomjenama

6.RASPRAVA

Istraživanje u ovom radu provedeno je po metodi ekperimentalne studija prikaza pojedinačnih slučajeva. Faze smo podjelili prema tjednima: A - početno stanje (tjedan 1), B - liječenje (tjedni 2-4), A1 - rano praćenje (tjedan 8) i A2 - kasno praćenje (tjedan 12). Tijekom faze B istraživanja pacijentica je bila izložena specifičnom neurofacilitacijskom programu tijekom jednog sata dnevno, pet dana u tjednu, tri tjedna uzastopno. Riječ je o Bobath konceptu koji je utemeljen na znanstvenim spoznajama u čijem je fokusu holistički pristup pacijentu i njegovim motoričkim i ostalim problemima, sprječavanje kompenzacija, facilitacija normalnog oblika pokreta i svakodnevnih motoričkih aktivnosti (15), a razvoj se temelji na direktnom radu terapeuta s pacijentima te stalnom usavršavanju i primjeni novih vještina i spoznaja.

Bobath tretman pristup je u kojem terapeut, koristeći se aferentnim informacijama, može utjecati na središnji živčani sustav bolesnika stimulirajući reorganizaciju strukture i funkcije, stvaranje novih sinapsi i nicanje dendrita. Stručno specijalizirani fizioterapeuti primjenjuju aferentni unos informacija za ponovno educiranje bolesnika u cilju što normalnijeg obrasca pokreta, veće učinkovitosti pokreta u funkcionalnom smislu, odnosno veće mogućnosti pokreta (16). Istraživala se učinkovitost Bobath koncepta na finalno stanje balansa i hoda kod ispitanice.

Inicijalna i finalna mjerenja provedena su slijedećima alatima: kratki fizikalni test za predviđanje rizika od tjelesnih ozljeda (Short Physical Performance Battery - SPPB test), test "ustani i idi", mjerenje duljine iskoraka, broj padova, procjena kategorije funkcionalnog kretanja (FAC), ljestvica za procjenu i klasifikaciju ataksije (SARA), indeks funkcionalne samostalnosti po Barthelovoj, upitnik zdravstvenog statusa (Short form health survey - SF-36), upitnika za procjenu depresivnosti i anksioznosti (Hospital Anxiety and Depression Scale – HAD ljestvica), upitnika za procjenu vrtoglavica (Dizziness Handicap Inventory - DHI), klinički globalni dojam (CGI) te pacijentov klinički globalni dojam (PCGI).

Do sada ne postoji ni jedno istraživanje koje je direktno ispitalo utjecaj Bobath koncepta na smanjenje simptoma CANVAS sindroma. Međutim, Ilg i suradnici su istraživali učinke koordinacijskog treninga na motoričke performanse kod odraslih osoba s ataksijom. Program treninga u ovom prospektivnom kohortnom istraživanju obuhvaćao je fizikalnu terapiju koja je bila usmjerena na poboljšanje ravnoteže i koordinacije trupa i udova te sprječavanje padova i kontraktura donjih udova. Rezultati ovog istraživanja su ukazali na kliničko poboljšanje. Uz to,

poboljšana je brzina hodanja, duljina koraka i vremenska varijabilnost u koordinaciji kuka i koljena u cerebelarnoj skupini; međutim, nije bilo značajnih promjena u aferentnoj grupi ataksije (17).

Keller i suradnici opisali su potencijalnu kohortnu studiju intraindividualne kontrole koja je ispitala 6-tjedni program vježbanja u kući (HEP). Sudionici su bili uključeni ako su imali genetsku bolest koja je prije svega uključivala mozak. Značajna poboljšanja primijećena su u indeksu dinamičkog kretanja, podešavanju vremena i brzine (TUG) i brzini hodanja nakon HEP-a. Međutim, nije bilo značajnih poboljšanja u ICARS-ovim rezultatima za ataksiju (21).

Burcui i suradnici proveli su perspektivnu kohortnu studiju kako bi procijenili dvotjedni program posturalnog treninga na vibrirajućoj platformi s vizualnom biofeedbackom. Sudionicima je dijagnosticirana spinocerebelarna ataksija (SCA) ili asinhrozacija podražaja (SAOA), a služili su im kao vlastite kontrole. U usporedbi s rezultatima prije treninga, nije bilo značajnijih poboljšanja u međunarodnoj korporativnoj skali za ataksiju (ICARS) ili SARA rezultatima ili brzini hodanja. Međutim, došlo je do značajnih poboljšanja u testovima ograničenja stabilnosti (LOS), Bergove balans ljestvice (BBS) i testova senzorne organizacije (22).

Bunn i suradnici su istraživali vježbe ravnoteže dok su gledali projiciranu sliku kako bi umanjili vizualne znakove za pojedince koji imaju SCA6. Ovo randomizirano ispitivanje uspoređivalo je 4 tjedna kućne vježbe s kontrolnom skupinom koja nije završila nikakvu intervenciju. Izlazne mjere ishoda su bile SARA rezultat, FIM i skala ravnoteže. Nijedna statistička značajnost nije pronađena u nijednoj od ishoda (23).

Fonteyn i suradnici su istraživali 5-tjedni program obuke za trkačke staze na pojedincima sa SCA ili SAOA. Program se fokusirao na prilagodljivost hodova i koristio je projicirane vizualne znakove za simulaciju prepreka. U ovom istraživanju nije bilo kontrolne skupine niti intraindividualne kontrole. Nakon treninga došlo je do značajnog poboljšanja SARA rezultata; međutim, nije bilo promjena u rezultatima BBS, TUG ili 10-metarskog hoda. (24)

Miyai i suradnici su istraživali su učinke multidisciplinarnog programa bolničke rehabilitacije na pacijente lječene ambulantno sa SCA ili IDCA. Sudionici su randomizirani do trenutnog početka ili 4 tjedna odgođenog starta. Intervencije su uključivale vježbe jačanja i ravnoteže, mobilizaciju kralježnice, opuštanje, koordinacijske i dualne motoričke zadatke te hod, hodanje

stepenicama i aktivnosti svakodnevne životne prakse. Za unapređivanje motoričkog učenja primijenjene su olakšavajuće taktilne i verbalne tehnike. FIM, SARA, brzina hodanja i broj padova značajno su poboljšani u interventnoj skupini u odnosu na skupinu s odgođenim startom (25).

Seco i suradnici proveli su randomizirano kontrolno istraživanje (RCT) uspoređujući petogodišnji program bolničke rehabilitacije i uobičajenog farmakološkog liječenja sa - farmakološkim liječenjem kod pojedinaca s Friedreich-ovom ataksijom (FRDA). Bolnička rehabilitacija koju pružaju fizikalni terapeuti uključivala je fizičku kondiciju, pretfunkcijski trening i funkcionalni trening. Interventna skupina pokazala je značajno poboljšanje u rezultatima FIM i SF-36, dok su rezultati FIM i SF-36 bili značajno lošiji u kontrolnoj skupini. Nije bilo značajnih promjena u ICARS-ovoj ocjeni u interventnoj skupini; međutim, ICARS rezultat povećao se u kontrolnoj skupini (26).

Milne i suradnici izvijestili su o rezultatima studije o individualnoj bolničkoj rehabilitaciji povezanoj s ciljevima koje je pružio multidisciplinarni tim za osobe s FRDA. Trajanje intervencije bilo je promjenjivo i kreće se između 2 i 166 dana i ovisilo je o ciljevima sudionika. Rehabilitacija se fokusirala na upravljanje rizikom; kontroli kuka, zdjelice i kralježnice; smanjenje spasticiteta, funkciji ruku; komunikaciji i gutanju; kardiovaskularnim vježbama; i specijaliziranoj opremi. U program rehabilitacije uključeno je vježbanje kod kuće. Primarna mjera ishoda u ovoj studiji bila je funkcija, mjerena FIM-om. U usporedbi s funkcionalnim padom zabilježenim prije bolničke rehabilitacije, funkcija se značajno poboljšala nakon razdoblja rehabilitacije. Najveće poboljšanje zabilježeno je u neovisnosti s transferima, oblačenjem donjeg dijela tijela i korištenjem toaleta (27).

Postoji još jedna retrospektivna studija koja je procijenila trodnevni program bolničke rehabilitacije. Studija koju su proveli Nardone i ostali bila je ekskluzivna za sudionike u ambulanti s degenerativnom ataksijom zbog različitih etiologija. Intervencije, koje je osmislio i provodio fizioterapeut su ciljani statički balans, dinamička kontrola ravnoteže, treninzi hodanja, vježbe fleksibilnosti i jačanja. Došlo je do značajnog poboljšanja BBS bodova i kadence tokom hodanja; međutim, nakon intervencije nije došlo do značajnih promjena u brzini hodova ili FIM bodova (28).

Chang i suradnici proveli su RCT uspoređujući četverosjedni režim vožnje biciklom u kući (n = 10) s kontrolnom skupinom (n = 10) koja je dobila usmenu edukaciju za provođenje vježbe gornjih udova kod kuće. Svi sudionici imali su dijagnozu "čistog" SCA. Došlo je do značajnog poboljšanja ICARS rezultata nakon biciklističke intervencije i nije bilo promjena u kontrolnoj skupini (29).

Felix i suradnici opisali su rezultate istraživanja nakon provođenja vježbi disanja inspirativnog tipa na 40% do 60% maksimalnog inspiracijskog tlaka u 11 osoba s ataksijom. Sudionici su završili 24-tjedni program vježbi disanja inspirativnog tipa u kući. Iako je primarni ishod bio volumen pluća i snaga dišnih mišića, korišten je SF-36 upitnik za mjerenje kvalitete života. Nakon treninga, poboljšanje volumena pluća i snage dišnih mišića odgovaralo je značajnom poboljšanju općih domena zdravlja i vitalnosti SF-36 (30).

Jedno kvazi-randomizirano ispitivanje istraživalo je stohastičke vibracije kao mogući dodatak fizikalnoj terapiji. U ovom ispitivanju, sudionici sa SCA bili su nasumično raspoređeni u interventnu skupinu (n = 17) primajući 4 sesije stohastičke vibracijske terapije ili kontrolnu skupinu koja je primala lažnu vibraciju isto trajanje. Nije bilo značajnih promjena u ukupnom rezultatu SARA ili intervenciji neaktaksijskih simptoma u skupini s vibracijskom terapijom u usporedbi s lažnom skupinom. Međutim, došlo je do značajnog poboljšanja u rezultatima hoda i držanja tijela mjerene SARA testom i kadence hoda 10mWT vremena u interventnoj skupini (31).

Rezultati istraživanja ovog diplomskog rada su slijedeći:

za fizičku sposobnost koja je određena pomoću „SPPB“ testa pokazuju poboljšanje nakon završene „B“ faze intenzivnog vježbanja. U ranom i kasnom praćenju fizička sposobnost nastavlja rasti te prelazi iz kategorije „niska“ u „visoku“.

Mjere funkcije s koleracijom na ravnotežu i rizik od pada mjerene testom „Ustani i idi“ također pokazuju značajni napredak koji je linearno padao tijekom cijelog istraživanja, te se isti uspio održati sve do kasnog kontrolnog mjerenja.

Istraživanje pokazuje napredak u rezultatima iskoraka lijeve i desne noge mjerene u centimetrima nakon završetka „B“ faze. Iskorak lijevom nogom se uspije dobro održati i u

kasnoj fazi mjerenja. Međutim nakon kasnog praćenja iskorak desnom nogom biva slabiji nego na inicijalnom mjerenju „A“ faze.

Rezultati istraživanja funkcionalne osposobljenosti pokazuju napredak u „B“ fazi i ranom praćenju „A1“ faze. Međutim ne uspiju se održati nakon kasnog praćenja, štoviše padaju na razinu inicijalnog mjerenja.

Rezultati istraživanja za ataksiju ataksije mjerene ljestvicom SARA pokazuju da je najbolji ostvareni rezultat postignut na kraju „B“ faze istraživanja te se uspio sve održati do zadnje faze istraživanja.

Napredak funkcionalne samostalnosti mjeren Barhelovom ljestvicom linearno raste do zadnje faze istraživanja.

Rezultati istraživanja koji prikazuju subjektivnu ocjenu za fizičko i socijalno funkcioniranje mjerene upitnikom SF – 36 prikazuju poboljšanje koja se održava do zadnje faze istraživanja, uz najveću pozitivnu oscilaciju izmjerenu u ranom kontrolnom praćenju „A1“ faze. Subjektivni osjećaj vitalnost ne pokazuje značajne rezultate. Mentalno zdravlje prikazuju nelinearni napredak u svim fazama istraživanja koji nije osobito značajan. Što se tiče rezultata koji se odnose na bol ispitanice, mjerena je također pomoću SF36 upitnika nema značajne razlike u svim fazama istraživanja. Rezultati percepcije zdravlja pokazuju napredak koji je nastavio rasti za vrijeme kontrolnog praćenja.

Rezultati promjene koje su nastupile prikazuju da je bez promjena bilo razdoblje cijele „A“ faze, drugi tjedan „B“ faze te kasno praćenje. Blago poboljšanje promjena zabilježeno je nakon prvog i trećeg tjedna „B“ faze te u razdoblju ranog praćenja.

Afirmativno postavljena HIPOTEZA 1 govori da su razlike između aritmetičkih sredina inicijalnog i finalnog mjerenja „B“ faze ispitanika s neurofacilitacijskim tretmanom značajne. Znači, ova je hipoteza trebala potvrditi razlike, u korist finalnog mjerenja „B“ faze, ispitanice koja je imala izolirani program neurofacilitacijske terapije, što je ispitivanjem i potvrđeno. Međutim, rezultati su pokazali povećanje aritmetičkih sredina u završnom mjerenju nasuprot inicijalnog mjerenja na značajnoj razlici, što nam kazuje da se dobiveni rezultat ne uspijeva održati nakon prestanka vježbanja.

HIPOTEZA 2 je pretpostavila da će razlike između aritmetičkih sredina u inicijalnom mjerenju i finalnom mjerenja „B“ faze ispitanika s neurofacilitacijskim tretmanom biti značajne u smislu smanjenja osjećaja vrtoglavice. Međutim istraživanje nam je dalo rezultate koji nisu statički značajni, te vidimo da se unatoč boljem rezultatu i dalje radi o teškom obliku vrtoglavice

Svi navedeni rezultati ukazuju na učinkovitost Bobath tretmana za vrijeme trajanja rehabilitacije, i nakon rehabilitacije. Međutim dugoročno rezultati nisu statistički značajni.

7.ZAKLJUČAK

Temeljni cilj ovog istraživanja bio je ispitati utjecaj neurofacilitacijskog tretmana na osobe sa cerebelarnom ataksijom, obostranom vestibulopatijom i neuropatijom, te prikazati slučaj sa pregledom literature. Sukladno definiranom cilju ovo istraživanje je dovelo do sljedećih zaključaka:

- Do sada ne postoji ni jedno istraživanje koje je direktno ispitalo utjecaj Bobath koncepta na smanjenje simptoma CANVAS sindroma.
- Nigdje do sada nije objavljen protokol za rehabilitaciju bolesnika sa CANVAS sindromom, kao ni smjernice u liječenju, već se pristupa simptomatskom liječenju.
- Može se zaključiti da je temeljni cilj u potpunosti ostvaren jer je postignut značajan doprinos ovog tretmana na sve varijable statičkog i dinamičkog balansa, funkciju hoda kao i na povećanje fleksibilnosti mišića i tetiva koji su važni za funkciju donjih ekstremiteta.
- Prihvaćena je i prva hipoteza koja je pokazala da izolirani program neurofacilitacijske terapije pozitivno utječe na smanjenje simptoma CANVAS sindroma, ali se nažalost dobiveni rezultat ne uspijeva održati nakon prestanka vježbanja.
- Također je vidljivo da nema statističkih značajnih razlika u smislu smanjenja osjećaja vrtoglavice.
- Ako se pravovremeno otkriju simptomi bolesti i postavi program liječenja uz stručan rehabilitacijski tim i suradnju pacijenta, liječenje može dati pozitivne rezultate.

Središnji vestibularni sustav može kompenzirati gubitak periferne vestibularne funkcije, stoga je primarna terapija za perifernu vestibularnu disfunkciju zasnovana na vježbanju i uključuje vježbe za promicanje stabilnosti pogleda, navikavanje simptoma i poboljšanje ravnoteže i hoda. Potrebno je usmjeriti pozornost na oboljele od CANVAS-a te istražiti mogućnosti i složenost fizikalne rehabilitacije u prevenciji onesposobljenosti i poboljšanju kvalitete života oboljelih.

8.SAŽETAK

Pozadina i svrha. Pacijenti oboljeli od cerebelarne ataksije s neuropatijom i vestibularnom arefleksijom obično imaju poteškoće s kretanjem. U ovoj studiji fizioterapija se temelji na

vježbama po Bobath konceptu, prilagođene osobama sa CANVAS sindromom koji ima narušenu ravnotežu i hod. Procjenjena je sposobnost različitim funkcionalnih testovima kako bi mogli izmjeriti i evaluirati promjene koje su nastupile. **Metode.** Istraživanje je napravljeno po uzoru na eksperimentalnu studiju prikaza slučaja jedne pacijentice s ABAA fazama u stabilnoj fazi. Ispitivanja su provedena 12 puta, tri u svakoj fazi: A (na početku); B (tijekom liječenja); A (odmah nakon tretmana); i A (nakon dva mjeseca). Ključno obilježje liječenja bilo je olakšavanje posturalne aktivnosti i selektivna kontrola kretanja. Nekoliko mjera uspješnosti i samoprocjene i korišteni su intervjui. **Rezultati.** Nakon intervencije pokazalo se poboljšanje ravnoteže. Test ravnoteže, brzine hoda i ustajanja sa stolice (Short Physical Performance battery (SPPB)) je pokazao da je došlo do poboljšanja. Test “ustani i idi“ pokazuje poboljšanje nakon intenzivnog vježbanja. Mjerenje duljine iskoraka nema statistički značajan rezultat. Broj padova je bio nula u posljednjih godinu dana uključujući i zadnji tjedan istraživanja. Procjena kategorije funkcionalnog kretanja (FAC) pokazuje da je stanje ostalo nepromijenjeno na kraju istraživanja. Ljestvica za procjenu i klasifikaciju ataksije (SARA) pokazuje dobre rezultate. Indeks funkcionalne samostalnosti po Barthelu pokazuje poboljšanje koje nije statistički značajno. Upitnik zdravstvenog statusa (Short form health survey - SF-36) pokazuje poboljšanje samo za vrijeme trajanja rehabilitacijskog postupka, ali ne i u kontrolnim mjerenjima. Upitnik za procjenu depresivnosti i anksioznosti (Hospital Anxiety and Depression Scale – HAD ljestvica) pokazuju da tjelovježba pozitivno utječe na smanjenje osjećaja depresije i anksioznosti. Upitnika za procjenu vrtoglavica (Dizziness Handicap Inventory - DHI) ne pokazuje značajni napredak. Klinički globalni dojam (CGI) i pacijentov klinički globalni dojam (PCGI) nisu izvijestili o poboljšanju ravnoteže i funkcije hoda nakon zadnje faze istraživanja. **Zaključak.** Rezultati ukazuju da se ravnoteža i hod mogu poboljšati nakon fizioterapije koja se temelji na Bobathovom konceptu, ali se nažalost dobiveni rezultati ne uspijevaju održati nakon prestanka vježbanja.

Ključne riječi: ravnoteža, hod, cerebelarna ataksija, testovi fizičke učinkovitosti, fizioterapija, Bobath koncept

9.ABSTRACT

Background and purpose. Patients with cerebellar ataxia with neuropathy and vestibular areflexia usually have difficulty navigating. In this study, physiotherapy is based on exercises in the Bobath concept, adapted for people with CANVAS syndrome who have impaired balance

and gait. The ability of various functional tests was evaluated to measure and evaluate the changes that occurred. **Methods.** The study was modeled on an experimental case-control study of a single patient with stable-phase ABAA. Tests were performed 12 times, three at each stage: A (at baseline); B (during treatment); A (immediately after treatment); and A (after two months). A key feature of the treatment was the facilitation of postural activity and the selective control of movement. Several performance and self-assessment measures and interviews were used. **The results.** Improved balance was shown after the intervention. The Short Physical Performance battery (SPPB) test showed that there was improvement. The rise and go test shows improvement after intense exercise. Measuring the step length does not have a statistically significant result. The number of falls has been zero in the last year, including the last week of the survey. The description of Functional Ambulation Category (FAC) assessment shows that eating remained unchanged at the end of the study. The Ataxia Assessment and Classification Scale (SARA) shows good results. Barthel's index of functional independence shows an improvement that is not statistically significant. The Short Form Health Survey (SF-36) shows improvement only during the rehabilitation procedure and not in the control measurements. feelings of depression and anxiety Dizziness Handicap Inventory (DHI) showed no significant progression Clinical Global Impression (CGI) and Patient Clinical Global Impression (PCGI) reported no improvement in balance and gait function after the last phase of the study. **Conclusion.** The results indicate that balance and gait can be improved after physiotherapy based on the Bobath concept, but unfortunately the results obtained are not maintained after cessation of exercise.

Key words: balance, walking, cerebellar ataxia, physical performance tests, physiotherapy, Bobath concept

10.LITERATURA

1. Szmulewicz DJ, Waterston JA, Halmagyi GM, Mossman S, Chancellor AM, McLean CA, et al. Sensory neuropathy as part of the cerebellar ataxia neuropathy vestibular areflexia syndrome. *Neurology* 2011;76:1903–10
2. Szmulewicz DJ, Merchant SN, Halmagyi GM. Cerebellar ataxia with neuropathy and bilateral vestibular areflexia syndrome: a histopathologic case report. *Otol Neurotol* 2011;32(8):e63–5
3. Szmulewicz DJ, Waterston JA, MacDougall HG, Mossman S, Chancellor AM, McLean CA, et al. Cerebellar ataxia, neuropathy, vestibular areflexia syndrome (CANVAS): a review of the clinical features and video-oculographic diagnosis. *Ann N Y Acad Sci* 2011;1233:139–47.
4. Migliaccio AA, Halmagyi GM, McGarvie LA, Cremer PD. Cerebellar ataxia with bilateral vestibulopathy: description of a syndrome and its characteristic clinical sign. *Brain* 2004;127:280–93
5. Taki M, et al. Cerebellar ataxia with neuropathy and vestibular areflexia syndrome (CANVAS). *Auris Nasus Larynx* (2017), <https://doi.org/10.1016/j.anl.2017.10.008>
6. Bronstein AM, Mossman S, Luxon LM. The neck–eye reflex in patients with reduced vestibular and optokinetic function. *Brain* 1991;114:1–11
7. Merchant SN, Nadol JB. *Schuknecht's Pathology of the Ear*. 3rd edition PMPH-USA Inc; Shelton, CT: 2010.
8. Szmulewicz, D. J., et al. (2016). "Proposed diagnostic criteria for cerebellar ataxia with neuropathy and vestibular areflexia syndrome (CANVAS)." *Neurol Clin Pract* 6(1): 61-68
9. Paeth Rohlfs B. *Erfahrungen mit dem Bobath Konzept*. Stuttgart – New York: Thieme; 1999: 45
10. Paulson H (2012) Machado-Joseph disease/spinocerebellar ataxia type 3. *Handb Clin Neurol*;103:437-49.
11. Barišić. *Pedijatrijska neurologija* 2009. Zagreb, Medicinska naklada, str. 691 - 699
12. Szmulewicz DJ, McLean C.A., MacDougall H.G., CANVAS an update: Clinical presentation, investigation and management. *Journal of Vestibular Research*. 2014; 24:465–474

13. Bobath K, Bobath B. The neurodevelopmental treatment concept. In: Scrutton D, ed. Management of the Motor Disorders of Children With CP. Clinics in Developmental Medicine. 1984;90:7–12
14. Bobath B. Adult Hemiplegia: Evaluation and Treatment, 3rd ed. London: Heinemann Medical Books; 1990
15. Lennon S, Baxter D, Ashburn A. Physiotherapy based on the Bobath Concept in stroke rehabilitation: a survey within the UK. Disabil Rehabil. 2001; 23: 254–262
16. Smedal T., et al (2006). „balance and gait improved in patients with MS after physiotherapy based on the Bobath concept.“ Physioter. Res. Int. 11(2): 104 -106
17. Rinne, T., A.M. Bronstein, P. Rudge, et al. 1995. Bilateral loss of vestibular function. Acta Otolaryngol. Suppl. 520: 247–250.
18. Paeth Rohlfs B. Erfahrungen mit dem Bobath Konzept. Stuttgart – New York: Thieme; 1999: 45.
19. Graham JV, et al. The Bobath concept in contemporary clinical practice. Topics in stroke rehabilitation. 2009; 16(1): 57–68.
20. Ilg, W, Synofzik, M, Brotz, D, Burkard, S, Giese, MA, Schols, L. Intensive coordinative training improves motor performance in degenerative cerebellar disease. Neurology. 2009;73:1823-1830.
21. Keller, JL, Bastian, AJ. A home balance exercise program improves walking in people with cerebellar ataxia. Neurorehabil Neural Repair. 2014;28:770-778.
22. Burciu, RG, Fritsche, N, Granert, O. Brain changes associated with postural training in patients with cerebellar degeneration: a voxel-based morphometry study. J Neurosci. 2013;33:4594-4604.
23. Chang, YJ, Chou, CC, Huang, WT, Lu, CS, Wong, AM, Hsu, MJ. Cycling regimen induces spinal circuitry plasticity and improves leg muscle coordination in individuals with spinocerebellar ataxia. Arch Phys Med Rehabil. 2015;96:1006-1013.
24. Fonteyn, EM, Heeren, A, Engels, JJ, Boer, JJ, van de Warrenburg, BP, Weerdesteyn, V. Gait adaptability training improves obstacle avoidance and dynamic stability in patients with cerebellar degeneration. Gait Posture. 2014;40:247-251.
25. Miyai, I, Ito, M, Hattori, N. Cerebellar ataxia rehabilitation trial in degenerative cerebellar diseases. Neurorehabil Neural Repair. 2012;26:515-522.

26. Seco, CJ, Fernandez, IG, Verdejol, IC, Perez, VR, Atutxa, AF, Torres-Unda, J. Improvements in quality of life in individuals with Friedreich's ataxia after participation in a 5-year program of physical activity: an observational study pre-post test design, and two years follow-up. *Int J Neurorehabil.* 2014;1:129.
27. Milne, SC, Campagna, EJ, Corben, LA. Retrospective study of the effects of inpatient rehabilitation on improving and maintaining functional independence in people with Friedreich ataxia. *Arch Phys Med Rehabil.* 2012;93:1860-1863.
28. Nardone, A, Turcato, AM, Schieppati, M. Effects of balance and gait rehabilitation in cerebellar disease of vascular or degenerative origin. *Restor Neurol Neurosci.* 2014;32:233-245.
29. Chang, YJ, Chou, CC, Huang, WT, Lu, CS, Wong, AM, Hsu, MJ. Cycling regimen induces spinal circuitry plasticity and improves leg muscle coordination in individuals with spinocerebellar ataxia. *Arch Phys Med Rehabil.* 2015;96:1006-1013.
30. Felix, E, Gimenes, AC, Costa-Carvalho, BT. Effects of inspiratory muscle training on lung volumes, respiratory muscle strength, and quality of life in patients with ataxia telangiectasia. *Pediatr Pulmonol.* 2014;49:238-244.
31. Kaut, O, Jacobi, H, Coch, C. A randomized pilot study of stochastic vibration therapy in spinocerebellar ataxia. *Cerebellum.* 2014;13:237-242.

11. ŽIVOTOPIS

Rođena sam 7. veljače 1990. godine u Splitu, Republika Hrvatska. Odrasla sam i živim u Splitu sa svojim suprugom Matom i naših dvoje djece.

Školovanje sam započela 1997. godine u osnovnoj školi Kamen - Šine. Kroz sve razrede sam bila odlična učenica.

Godine 2004. upisala sam srednju školu, Zdravstvena Škola Split, smjer medicinska sestra/tehničar. Na osnovi odličnog uspjeha tijekom cijelog srednješkolskog obrazovanja i završnog rada oslobođena sam polaganja mature i dobivam priznanje za odgovoran odnos prema školskim obavezama.

Na Medicinski fakultet Split upisujem se 2009. godine na smjer Fizioterapija, i završavam ga u roku te stječem naziv bacc. physioth. Nedugo nakon odrađujem pripravnički staž, i odmah se zapošljam u struci. Na ljeto 2014. Godine upisujem razlikovni modul Fizioterapije i stječem naziv univ. bacc. physioth. Potom u listopadu 2014. upisujem magisterij fizioterapije na Odjelu za zdravstvene studije Sveučilišta u Splitu.

Za vrijeme školovanja završavam nekoliko stručnih tečajeva iz polja neurorehabilitacije (Normalan pokret, Bobath za odrasle, Mirror therapy, 3D terapija za djecu - program za eqinovarus stopala), te hrvatski znakovni jezik za gluhoslijepe osobe.

Volontiram na nekoliko svjetskih natjecanja u suradnji sa Hrvatskim športskim savezom invalida, radim u privatnoj klinici.

2018. godine konačno otvaram svoj privatni centar za neurorehabilitaciju.