

Motoričko učenje kod osoba s mišićnom distrofijom

Perković, Mia

Master's thesis / Diplomski rad

2018

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University of Zagreb, Faculty of Education and Rehabilitation Sciences / Sveučilište u Zagrebu, Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:158:362139>

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

Download date / Datum preuzimanja: **2024-12-25**



Repository / Repozitorij:

[Faculty of Education and Rehabilitation Sciences - Digital Repository](#)



Sveučilište u Zagrebu
Edukacijsko – rehabilitacijski fakultet

Diplomski rad

**Motoričko učenje kod osoba
s mišićnom distrofijom**

Mia Perković

Zagreb, lipanj 2018.

Sveučilište u Zagrebu
Edukacijsko – rehabilitacijski fakultet

Diplomski rad

**Motoričko učenje kod osoba
s mišićnom distrofijom**

Mia Perković

doc.dr.sc. Renata Pinjatela

Zagreb, lipanj 2018.

Izjava o autorstvu rada

Potvrđujem da sam osobno napisala rad **Motoričko učenje kod osoba s mišićnom distrofijom** i da sam njegova autorica.

Svi dijelovi rada, nalazi ili ideje koje su u radu citirane ili se temelje na drugim izvorima jasno su označeni kao takvi te su adekvatno navedeni u popisu literature.

Ime i prezime: Mia Perković

Mjesto i datum: Zagreb, lipanj 2018.

Sažetak

Mišićne distrofije (MD) su nasljedne, progresivne bolesti, prvenstveno skeletnih mišića koji rezultiraju degeneracijom mišićnih stanica i dovode do razvoja mišićne slabosti. Variraju prema kliničkoj slici i patološkim promjenama mišića te prema načinu nasljeđivanja, kao i dobi pojavnosti simptoma i brzini progresije kliničke slike (Emery, 2002, prema Kuzmanić Šamija, 2013). Duchenneova mišićna distrofija (DMD) je najčešći oblik nasljedne mišićne distrofije. Incidencija bolesti je 1: 3 500 rođene muške djece.

Proces motoričkog učenja usko je povezan s mentalnim sposobnostima, motoričkim sposobnostima, prethodnim motoričkim iskustvom, ali i kognitivnim i konativnim karakteristikama pojedinca koje pridonose razumijevanju same kretnje strukture koja se uči i zahtjeva tehnike pokreta, a o čemu ovisi brzina i uspješnost učenja. Što je pokret koji se uči složeniji, sam proces motoričkog učenja je zahtjevniji.

Cilj rada je na temelju postojećih istraživanja predstaviti spoznaje o procesu motoričkog učenja i motoričkih sposobnosti kod osoba s mišićnom distrofijom te čimbenike koji na taj proces utječu. Definirat će se kakav intenzitet fizičkog treninga je koristan u smislu očuvanja izdržljivosti mišića i funkcionalnih sposobnosti. Opisani su instrumenti procjene koji se koriste za opisivanje, testiranje i evaluaciju obilježja motoričkih funkcija kod osoba s Duchenneovom mišićnom distrofijom. Također, predstaviti će se dosadašnja saznanja i istraživanja koja govore o tome kako i na koji način se motoričko učenje kod osoba s Duchenneovom mišićnom distrofijom može ostvariti u okviru računalne tehnologije i virtualne stvarnosti.

Pokazalo se da je unatoč funkcionalnim ograničenjima koja prate mišićnu distrofiju u većoj ili manjoj mjeri, unatoč ovisnosti o drugim varijablama kao što su intervencije lijekova i sl., da oboljeli mogu i dalje izvoditi motoričke zadatke, pokazujući slične obrasce kao pojedinci koji nisu oboljeli od mišićne distrofije, iako uz niže performanse. Učinci u praksi se mogu vidjeti u značajnom smanjenju vremena za izvršenje zadatka, kao i poboljšanje u kvaliteti i organizaciji pokreta. Indirektna mjerljivost motoričkog učenja u vidu motoričke izvedbe omogućuje nam bolju samokontrolu u radu, kvalitetniju evaluaciju i praćenje napretka.

Ključne riječi: mišićna distrofija, motoričko učenje, tjelesna aktivnost

Abstract

Muscular Dystrophies (MD) are hereditary, progressive diseases, primarily of skeletal muscles resulting in degeneration of muscle cells and lead to the development of muscular weakness. They vary according to the clinical picture and the pathological changes of the muscles and the way of inheritance, as well as the age of the symptoms appearing and progression of the clinical image (Emery, 2002, according to Kuzmanić Šamića, 2013). Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is the most common form of hereditary muscular dystrophy. The incidence of the disease is 1: 3 500 born male children.

Motor learning process is closely related to mental capabilities, motor skills, previous motor experience, but also the cognitive and conative characteristics of an individual that contribute to the understanding of the movement structure that is taught and requires movement techniques, on which depends the speed and success of learning. If the movement that is taught is a more complex, the motor learning process is more demanding.

The aim of this paper is to present knowledge based on existing researches about the process of motor learning and motor skills in people with muscular dystrophy and the factors influencing this process. It will be determined what kind of physical training intensity is beneficial in terms of the preservation of muscle endurance and functional abilities. The assessment tools used to describe, test and evaluate motor function characteristics in Duchenne Muscular Dystrophy will be described. Also, it will be presented the current knowledge and researches to say how and in which way motor learning in people with Duchenne's muscular dystrophy can be achieved in the field of computer technology and virtual reality.

It has been shown that despite the functional limitations that accompany muscular dystrophy in a greater or lesser extent, despite the dependence on other variables such as drug interventions, etc., sufferers may continue to perform motor tasks, showing similar patterns as individuals who have not been affected by muscular dystrophy, albeit with lower performance. The effects in practice can be seen in a significant reduction in time to complete a task as well as in quality improvement and movement organization. Indirect measurability of motor learning in the form of motor performance allows us to better self-control in work, better quality of evaluation and progress monitoring.

Key words: muscular dystrophy, motor learning, physical activity

Sadržaj

1	UVOD	1
1.1	Mišićne distrofije.....	1
1.1.1	Duchenneova mišićna distrofija	7
1.1.2	Klinička slika.....	7
1.1.3	Liječenje	9
1.2	Motoričko učenje.....	11
1.2.1	Modeli učenja motoričkih vještina	14
1.2.2	Karakteristike procesa motoričkog učenja	15
1.2.3	Metode motoričkog učenja.....	16
2	PROBLEMSKA PITANJA.....	17
3	PREGLED DOSADAŠNJIH SPOZNAJA.....	18
3.1	Rezultati.....	18
3.2	Pregled istraživanja	20
3.2.1	Jansen M. i sur. (2010). Physical training in boys with Duchenne Muscular Dystrophy: the protocol of the No Use is Disuse study, BMC Pediatrics, 10, 55.....	20
3.2.2	Jansen i sur. (2013). Assisted bicycle training delays functional deterioration in boys with Duchenne muscular dystrophy: the randomized controlled trial "no use is disuse". Neurorehabilitation and Neural Repair, XX(X) 1–12.	22
3.2.3	Jansen i sur. (2015). Upper Limb Training with Dynamic Arm Support in Boys with Duchenne Muscular Dystrophy: A Feasibility Study. International Journal of Physical Medicine & Rehabilitation, 3, 2.	23
3.2.4	Malheiros i sur. (2015b). Computer task performance by subjects with Duchenne muscular dystrophy. Neuropsychiatr Dis Treat., 12, 41-48.	25
3.2.5	da Silva i sur. (2015). Pegboard task in Duchenne muscular dystrophy. HealthMED, 9, 365. 27	
3.2.6	Heutinck i sur. (2017). Physical Activity in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy Is Lower and Less Demanding Compared to Healthy Boys, J Child Neurol., 32, 5, 450-457.....	28
3.2.7	Quadrado i sur. (2017). Motor learning from virtual reality to natural environments in individuals with Duchennemuscular dystrophy. Disabil Rehabil Assist Technol. 10, 1-9.	30
3.2.8	Capelini i sur. (2017). Improvements in motor tasks through the use of smartphone technology for individuals with Duchenne muscular dystrophy. Neuropsychiatr Dis Treat., 18;13, 2209-2217.....	32
3.2.9	Massetti i sur. (2018). Achievement of Virtual and Real Objects Using a Short-Term Motor Learning Protocol in People with Duchenne Muscular Dystrophy: A Crossover Randomized Controlled Trial. Games Health J., 7, 2, 107-115.....	34
4	ZAKLJUČAK	37
5	LITERATURA.....	40

1 UVOD

1.1 Mišićne distrofije

Mišićne distrofije (MD) su nasljedne, progresivne bolesti, prvenstveno skeletnih mišića koji rezultiraju degeneracijom mišićnih stanica i dovode do razvoja mišićne slabosti. Variraju prema kliničkoj slici i patološkim promjenama mišića te prema načinu nasljeđivanja, kao i dobi pojavnosti simptoma i brzini progresije kliničke slike (Emery, 2002, prema Kuzmanić Šamija, 2013).

Mišićne distrofije su progresivna skupina degenerativnih bolesti koje se mogu javiti u različitoj životnoj dobi. U osnovi bolesti leži genetska mutacija. Klasifikacija prema Jerusalemu (1979) opisuje sedam tipova progresivnih mišićnih distrofija. Kao učestalost javljanja navodi se 1 oboljeli na 10.000 osoba (Blažević i sur., 2011).

Riječ je o nasljednoj skupini degenerativnih bolesti poprečnoprugaste muskulature, koje pokazuju subakutno ili kronično napredovanje. Klinički nastupa slabost, a kasnije i atrofija voljno inerviranog mišićja, raspodjela kojih ne odgovara inervaciji pojedinih perifernih živaca, pleksusa ili motoričkih spinalnih korijena. Vlastiti refleksi ostaju tako dugo održanim dok postojeća mišićna masa omogućuje odgovor na podražaj. Čak i kada prividno nema odgovora na podražaj elektromiografski se još uvijek mogu dokazati vlastiti refleksi (Poeck, 1994).

Osnovni histološki poremećaj karakterizira fibroza, degenerativne promjene mišića te proliferacija masnog tkiva. Mišićna slabost prisutna je već pri rođenju ili nastaje u odraslo doba (Brinar i sur, 2009).

S obzirom na slabost koja predominantno zahvaća određene grupe mišića razlikujemo šest glavnih fenotipova:

- Duchenneov oblik, zahvaća mišiće ramenog obruča, zdjelice i fleksore vrata, uz hipertrofiju potkoljenica.
- Emery-Dreifuss tip, sa skapulohumeralnom i peronealnom distribucijom uz rani razvoj kontraktura.
- Pojasni oblik, zahvaćeni su mišići zdjeličnog i ramenog obruča.

- Facioskapulohumeralni oblik sa zahvaćanjem mišića tog područja uz peronealnu skupinu mišića.
- Distalni oblik, slabost je izražena na distalnim mišićnim skupinama.
- Okulofaringealni oblik, zahvaćeni su mišići tog područja uz mogućnost i zahvaćanja mišića ramenog obruča te mišića udova (Emery 2002, prema Kuzmanić Šamija 2013).

Klasičan način klasifikacije mišićnih distrofija temeljio se na kliničkim karakteristikama mišićnih distrofija poput početka, težine i progresije bolesti, skupina mišića koje su zahvaćene distrofičnim procesom, te prema načinu nasljeđivanja. Ovakav pristup klasifikaciji bio je znatno otežan postojanjem intra- i interfamilijarne varijabilnosti kliničke slike. Tek je razvoj metoda molekularne biologije omogućio, otkrićem odgovornih gena i proteina, napredak u klasifikaciji mišićnih distrofija koja se danas temelji više na genskom uzroku nego na kliničkim simptomima pojedine vrste mišićne distrofije. Zahvaljujući spomenutim metodama molekularne biologije, u zadnjih je desetak godina otkriven velik broj novih gena i proteina (slika 1), a time i novih vrsta i podvrsta mišićnih distrofija (Milić, 2007). Prikaz vrsta mišićnih distrofija dat je u tablicama 1 i 2.

Način nasljeđivanja mišićnih distrofija može biti autosomno-dominantan (AD), autosomno-recesivan (AR) ili X vezan (XR). Česte su i spontane mutacije koje se prenose autosomno-dominantno i X-vezano. Molekularni učinak mutacija odgovoran za kliničku sliku i razvoj bolesti je različit i uključuje proteine ekstracelularnog matriksa (laminin-2, kolagen VI); transmembranske proteine i proteine sarkoleme (distrofin, sarkoglikan, caveolin-3, $\alpha 7$ integrin, disferilin); citoplazmatske proteaze (calpain-3); citoplazmatski proteini (titin, fukutin, teletonin); i jezgrine membranske proteine (laminin, emerin) (Escolar i Leshner, 2012, prema Kuzmanić Šamija, 2013).

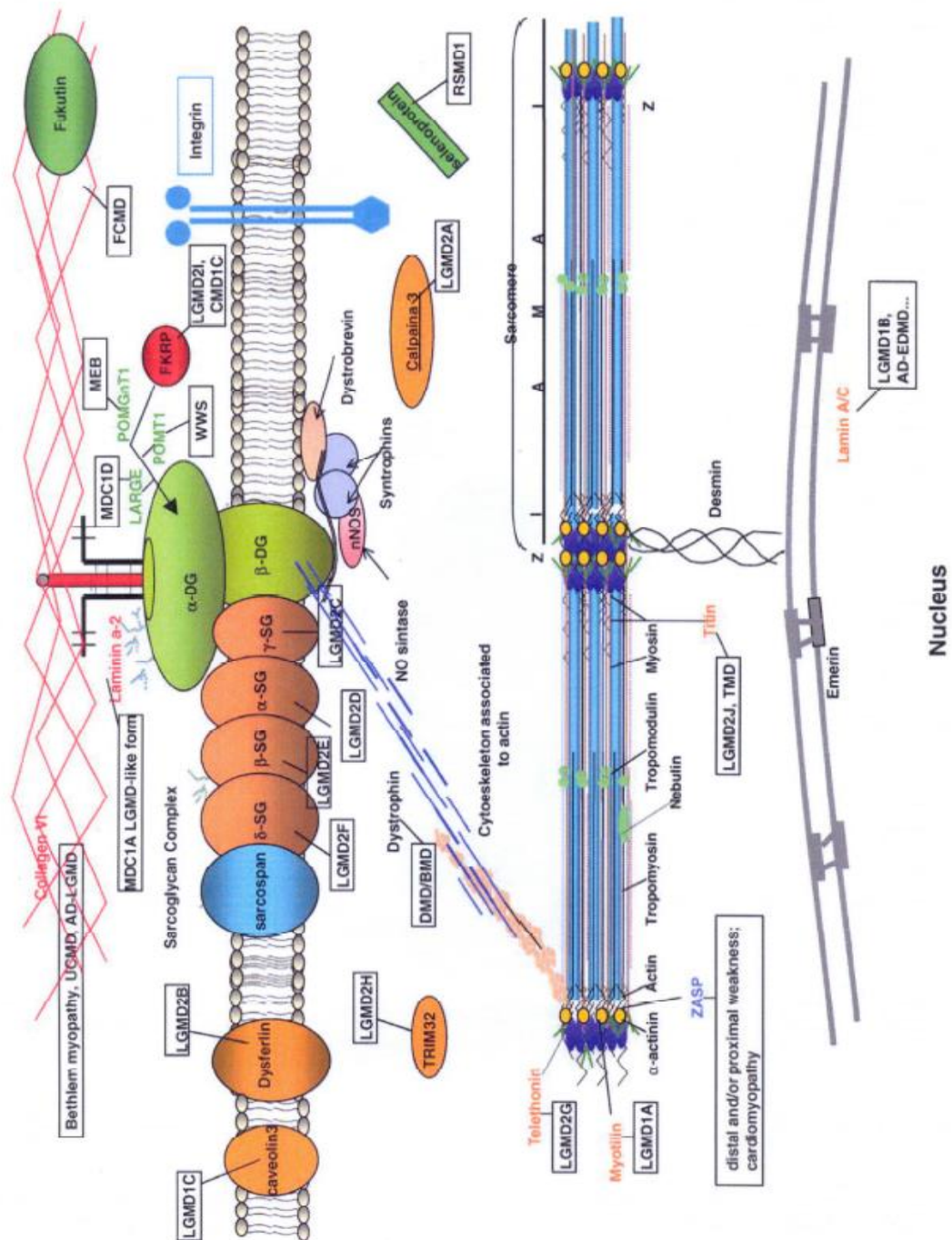
Tablica 1 Vrste mišićnih distrofija (Milić, 2007)

MIŠIĆNA DISTROFIJA	OMIM	NASLJEDIVANJE	GENSKI LOKUS	GEN	PROTEIN	LITERATURA
Duchenneova m.distrofija	310200	X-vezano	Xp21	DMD	distrofin	(7,8)
Beckerova m.distrofija	300376	X-vezano	Xp21	DMD	distrofin	
Pojasne mišićne distrofije (LGMD)						
LGMD 1A	159000	autosomno dominantno	5q31	MYOT	miotilin	(9)
LGMD 1B	159001	autosomno dominantno	1q11-21	LMNA	lamin A/C	(10)
LGMD 1C	607801	autosomno dominantno	3p25	CAV3	kaveolin 3	(11)
LGMD 1D	603511	autosomno dominantno	7q	nepoznat	nepoznat	(12)
LGMD 1E	602067	autosomno dominantno	6q22	nepoznat	nepoznat	(13)
LGMD 1F	/	autosomno dominantno	7q31.1	nepoznat	nepoznat	(14)
LGMD 1G	/	autosomno dominantno	4p21	nepoznat	nepoznat	(15)
LGMD 2A	253600	autosomno recesivno	15q15	CAPN3	kalpain 3	(16)
LGMD 2B	253601	autosomno recesivno	2p13	DYSF	diferlin	(17,18)
LGMD 2C	253700	autosomno recesivno	13q12	SGCG	γ-sarkoglikan	(19)
LGMD 2D	608099	autosomno recesivno	17q21	SGCA	α-sarkoglikan	(20)
LGMD 2E	604286	autosomno recesivno	4q11	SGCB	β-sarkoglikan	(21,22)
LGMD 2F	601287	autosomno recesivno	5q33.3	SGCD	δ-sarkoglikan	(23)
LGMD 2G	601954	autosomno recesivno	17q12	TCAP	teletonin	(24)
LGMD 2H	254110	autosomno recesivno	9q33.1	TRIM32	TRIM32	(25)
LGMD 2I	607155	autosomno recesivno	19q13.22	FKRP	fukutimu srodni protein	(26)
LGMD 2J	608807	autosomno recesivno	2q24.3	TTN	titin	(27)
LGMD 2K	609308	autosomno recesivno	9q34.1	POMT1	O-manozil transferaza 1	(28)
Distalne mišićne distrofije						
Miyoshi miopatija	254130	autosomno recesivno	2p13	DYSF	diferlin	(18)
Tibijalna mišićna distrofija	600334	autosomno dominantno	2q31	TTN	titin	(27)
Welander miopatija	604454	autosomno dominantno	2p13	nepoznat	nepoznat	(29)
Nonaka miopatija	605820	autosomno recesivno	9p12-p11	GENE	acetilglukozamin epimeraza	(30)
“inclusion body” miopatija	600737	autosomno recesivno	9p12-p11	GENE	acetilglukozamin epimeraza	(31)
Dezmin miopatija (miofibrilarna)	601419	autosomno dominantno	2q35	DES	dezmin	(32)
Dezmin miopatija	608810	autosomno dominantno	11q22.3-q23.1	CRYAB	α-B kristalin	(33)
Gowers-Laing miopatija	160500	autosomno dominantno	14q12	nepoznat	nepoznat	(34)

Tablica 2 Vrste mišićnih distrofija (Milić, 2007)

		(Tablica 1 - nastavak)				
MIŠIĆNA DISTROFIJA	OMIM	NASLJEDIVANJE	GENSKI LOKUS	GEN	PROTEIN	LITERATURA
Kongenitalne m. distrofije (MDC)						
MDC 1A	607855	autosomno recesivno	6q22-q23	LAMA2	merozin (laminin α -2 lanac)	(35)
MDC 1B	604801	autosomno recesivno	1q42	nepoznat	nepoznat	(36)
MDC 1C	606612	autosomno recesivno	19q13.3	FKRP	fukutinu srodni protein	(26)
MDC 1D	608840	autosomno recesivno	22q12.3-q13.1	LARGE	acetilglukozaminiltransferaza	(37)
kongenitalna miopatija	600536	autosomno recesivno	12q13	ITGA7	integrin α -7	(38)
Fukuyama MDC	253800	autosomno recesivno	9q31	FCMD	fukutin	(39)
Walker-Warburg sindrom	236670	autosomno recesivno	9q34	POMT1	O-manozil transferaza 1	(40)
	236670	autosomno recesivno	9q31	FCMD	Fukutin	(41)
	236670	autosomno recesivno	19q13.3	FKRP	fukutinu srodni protein	(42)
	236670	autosomno recesivno	14q24.3	POMT2	O-manozil transferaza 2	(43)
"muscle-eye-brain" bolest	253280	autosomno recesivno	1p22-34	POMGnT1	O-manoza beta-1,2-N acetilglukozaminiltransferaza	(44)
	253280	autosomno recesivno	19q13.3	FKRP	fukutinu srodni protein	(42)
"rigid spine" m. distrofija	602771	autosomno recesivno	1p35-36	SEPN1	selenoprotein N1	(45)
Ulrich MDC type 1	254090	autosomno recesivno	21q22.3	COL6A1	kolagen VI α -1	(46)
Ulrich MDC type 2	254090	autosomno recesivno	21q22.3	COL6A2	kolagen VI α -2	(47)
Ulrich MDC type 3	254090	autosomno recesivno	2q37	COL6A3	kolagen VI α -3	(48)
Emery-Dreifuss m.d. (EDMD)						
EDMD1	310300	X-vezano	Xq28	EMD	emerin	(49)
EDMD2	181350	autosomno dominantno	1q21.2	LMNA	lamin A/C	(50)
EDMD3	604929	autosomno recesivno	1q21.2	LMNA	lamin A/C	(51)
Okulofaringealna m. distrofija	164300	autosomno dominantno	14q11	PABP2	poli A vezujući protein 2	(52)
Epidermolysis bullosa m. distrofija	226670	autosomno recesivno	8q24	PLEC1	plektin 1	(53)
Facioskapulohumeralna m. d.	158900	autosomno dominantno	4q35		delecija 3.3 kb ponavljajućih D4Z4 jedinica	(54)
Miotonična distrofija						
Tip 1 (DM1, Steinertova bolest)	160900	autosomno dominantno	19q13	DMPK	DM protein kinaza	(55)
Tip 2 (DM2)	602668	autosomno dominantno	3q13.3-q24	ZNF9	"zinc finger" protein 9	(56)

Iz navedenog je vidljivo da su mišićne distrofije vrlo velika, heterogena skupina bolesti i do danas je otkriveno gotovo preko 20 samo pojasnih mišićnih distrofija, od koji su neke vrlo rijetke i otkrivene su samo u pojedinim etničkim zajednicama kod kojih postoji visoka zastupljenost konsangviniteta (Escolar i Leshner, 2012, prema Kuzmanić Šamija, 2013).



Slika 1 Proteini uključeni u nastanak različitih vrsta i podvrsta mišićnih distrofija (Guglieri, 2005, prema Milić, 2007)

Klinička slika je između pojedinih entiteta nerijetko je identična, ali je veoma važno postaviti točnu uzročnu dijagnozu, jer to omogućava predviđanje prognoze tijekom bolesti i mogućih komplikacija, primjenu specifičnih oblika liječenja i rehabilitacijskih programa te genetičko savjetovanje koje uključuje predviđanje rizika ponavljanja poremećaja u obitelji, mogućnost prevencije putem prenatalne dijagnoze i ispitivanje rizičnih članova obitelji. U posljednje vrijeme napredak molekularne genetike omogućio je lakše postavljanje dijagnoze, prepoznavanje poznatih kliničkih entiteta i definiranje novih poremećaja (Escolar i Leshner, 2012, prema Kuzmanić Šamija, 2013).

Obzirom da većina tih bolesti ima progresivni karakter, a još se samo mali dio liječi etiološki, rehabilitacija ima za cilj usporiti opadanje funkcionalnih sposobnosti bolesnika te edukacijom bolesnika pomoći mu da s postojećom bolesti ima što bolju kvalitetu življenja. Kompleksna rehabilitacija bolesnika, po suvremenim načelima, je holistički orijentirana, a obuhvaća medicinsku, psihološku i socijalnu razinu. Ostvaruje se kroz interdisciplinarni pristup različitih zdravstvenih djelatnika- liječnika specijalista (pedijatra, neurologa, fizijatra, ortopeda), rehabilitatora, fizioterapeuta, radnih terapeuta, medicinskih sestara uz suradnju s psiholozima, socijalnim radnicima. U kliničkoj praksi, medicinska rehabilitacija obuhvaća primjenu različitih postupaka i metoda fizikalne terapije (kineziterapije, hidroterapije i termoterapije), radne terapije, primjenu ortoza kao i drugih ortopedsko-tehničkih pomagala, a ponekad i u kombinaciji s kirurškoortotskim stabilizacijskim postupcima na udovima ili kralježnici (Kovač, 2013).

Većina mišićnih distrofija ima progresivni klinički tijek, ali to nije uvijek pravilo, tako da kod pacijenata npr. sa facioskapulohumeralnom mišićnom distrofijom (FSHD) tijek bolesti je slabo progresivan, gotovo stacionaran, a kod nekih bolesnika npr. sa kongenitalnim distrofijama tijekom vremena dolazi i do poboljšanja kliničkih simptoma.

Najčešća mišićna distrofija je Duchenova mišićna distrofija. Opsežna istraživanja te bolesti unijela su svijetlo u patofiziologiju i drugih mišićnih distrofija, posebno onih koje su vezana uz poremećaje distrofin-glikoproteinskog kompleksa. Klinička slika, simptomi, funkcionalni deficit, kao i simptomatsko liječenje koji se primjenjuju za Duchenovu mišićnu distrofiju gotovo se mogu primijeniti na većinu mišićnih distrofija (Escolar i Leshner, 2012, prema Kuzmanić Šamija, 2013).

1.1.1 Duchenneova mišićna distrofija

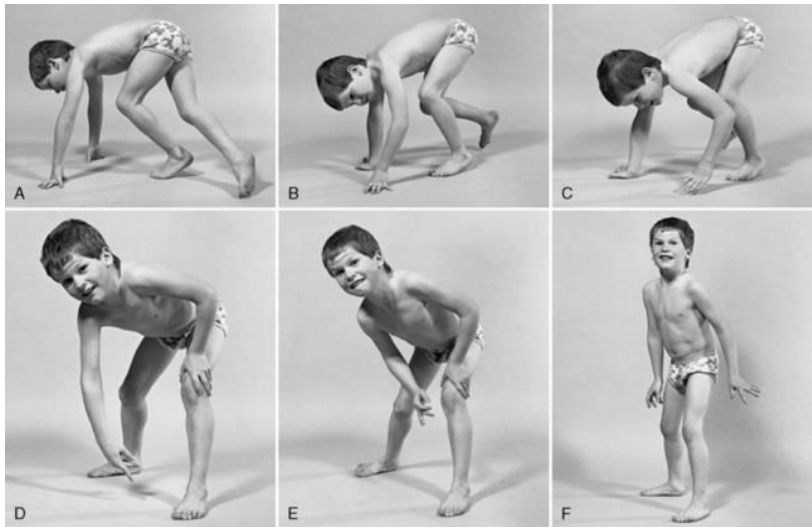
Duchenneova mišićna distrofija (DMD) je najčešći oblik nasljedne mišićne distrofije, koji se nasljeđuje autosomno recesivno. U manjeg broja oboljelih (oko 30%) bolest nastaje spontanom novom mutacijom. Incidencija bolesti je 1: 3 500 rođene muške djece. Genski poremećaj je lokaliziran na kratkom kraku kromosoma X, na genu koji kodira protein distrofin. Taj protein je odsutan u mišićima ovih bolesnika. Odsutnost distrofina u sinaptičkim regijama kortikalnih neurona mozga pridonosi intelektualnim teškoćama koje se vide u nekih bolesnika. Manji broj žena koje su nosioci bolesti može razviti blagu slabost proksimalnih mišića (Brinar i sur., 2009).

1.1.2 Klinička slika

Simptomi se najčešće pojavljuju prije pete godine života i bolest u prosjeku traje 25 godina i završava smrtnim ishodom. Uzrok smrti je najčešće zatajenje disanja ili nastanak srčanih komplikacija zbog masne infiltracije srčanog mišića (Brinar i sur., 2009).

Rani simptomi ove bolesti su hod na prstima, gegajući hod uz poteškoće s trčanjem. Uz razvoj lordoze i skolioze karakteristična je slabost mišića, koja je najizraženija u proksimalnim mišićima nogu. Daljnji znakovi su pseudodistrofija listova uzrokovana nakupljanjem masnog tkiva pa se palpiraju tvrdi listovi što je jedan od vrlo važnih znakova koji upućuju na ovu bolest (Brinar i sur., 2009).

Prvi klinički simptomi DMD obično nisu prepoznati prije 3 godine života, a ponekad i kasnije. Međutim pažljivim uzimanjem anamneze saznaje se da je kod većine dječaka s DMD motorički razvoj bio usporen, nerijetko samostalno prohodaju nakon 15 mj. života, pri hodu su nespretni i često padaju. Kako bolest napreduje javljaju se učestali padovi bez spoticanja zbog sve teže kontrole ravnoteže, a prilikom ustajanja karakterističan je obrazac pokreta još poznat kao Gowersov znak. Ovaj fenomen je karakterističan za Duchenneovu distrofiju, a javlja se zbog slabosti proksimalnih skupina mišića nogu. Dijete ustaje s poda na način da se prvo pridigne na koljena pridržavajući se rukama, zatim da se pritiskom ruku učvrste koljena, a potom se leđa ekstendiraju. To je znak slabosti glutealnih mišića i kvadricepsa (Nanette i McDonald, 2012).



*Slika 2 Gowersov znak
(preuzeto: www.clinicalgate.com/muscular-dystrophies-3)*

Prave poteškoće pri hodu, otežano ustajanje iz čučnja, pozitivan Gowersov znak, slabost fleksornih mišića, uz hipertrofiju mišića stražnje lože potkoljenica uočavaju se u dobi od 3-4 godine. Zbog slabosti ekstenzora kuka, hod je "gegav" uz izraženu lumbalnu lordozu, rameni обруč zabačen straga u cilju održavanja ravnoteže. Postaje se sve teže uspinjati stepenicama, a postepeno je zahvaćena i distalna muskulatura. Patelarni tetivni refleksi su odsutni već pri prvim kliničkim znakovima, dok refleksi Ahilove tetive su dugo održani. Postepeno se razvija i kontraktura Ahilove tetive s posljedičnim ekvinovarusom, te se pacijent oslanja na prednji dio stopala. Postepeno pacijent postaje nepokretan, obično krajem prvog desetljeća u neliječenih bolesnika, a tri godine kasnije nepokretnost se razvija u većine steroid-lijčenih DMD dječaka. Razvijaju se kontrakture prvenstveno donjih ekstremiteta, potom gornjih i kifoskolioza. Razvoj slabosti uz razvoj kontraktura dovodi do potpune invalidnosti (Escobar i Leshner, 2012, prema Kuzmanić Šamija, 2013).

Respiratorna funkcija postepeno se pogoršava zbog slabosti interkostalnih i dijafragmalnih mišića. Mišićna slabost pogađa sve respiratorne funkcije, uključujući aktivnost mukocilijarnog aparata, izmjenu plinova te respiratornu kontrolu tijekom budnosti i spavanja. Cijelonoćna polisomnografija je korisna u otkrivanju sleep apnea (Kirk i sur., 2000, prema Kuzmanić Šamija, 2013).

Osobe s DMD imaju visoki rizik za razvoj kardiomiopatije, posebno ako je riječ o deleciji egzona 48-53, stoga je značajno već od početka postavljanja dijagnoze pratiti elektrokardiogram i ultrazvuk srca. Blaga kardiomiopatija javlja se u 95% pacijenata. Postepeno se razvija srčana fibroza uz disfunkciju lijevog ventrikula i ventrikularnu

disritmiju što na kraju može dovesti do srčane insuficijencije i iznenadne smrti (Melacini i sur., 1996, prema Kuzmanić Šamija, 2013).

Genotip/ fenotip studije pokazale su da delecije u centralnom području ili na 3'kraju gena su češće povezane sa mentalnim poteškoćama kao što su mentalna retardacija ili autistički spektar ponašanja (Giliberto i sur., 2004, prema Kuzmanić Šamija, 2013).

Također je uočeno da pacijenti s DMD imaju poremećen motilitet crijeva što može dovesti do megakolona, volvulusa i malapsorpcije (Borrelli i sur., 2005, prema Kuzmanić Šamija, 2013).

1.1.3 Liječenje

Liječenje osoba s DMD podrazumijeva multidisciplinarni pristup te uključivanje stručnjaka različitih struka (neurolog, ortoped, kardiolog, pulmolog, psihijatar, fizijatar, radni terapeut, nutricionist, socijalni radnik) koji zajedničkim angažmanom mogu doprinijeti kvalitetnijem životu malih pacijenata ali i njihovoj porodici. Roditelji djece s DMD moraju biti istinito i pravovaljano obaviješteni o trenutnom stanju svoga djeteta, očekivanom kliničkom tijeku bolesti te o primjeni raznih načina liječenja, rehabilitacije i habilitacije te kirurških postupaka koji će njihovom djetetu omogućiti što dužu samostalnost. Također je potrebno kontaktirati i školsko osoblje da nauče kako pomoći djetetu s DMD u cilju poticanja što duže samostalnosti i neovisnosti djece s DMD.

U farmakološkom liječenju DMD danas kortikosteroidi predstavljaju zlatni standard. Osim farmakološkog liječenja osobe sa DMD zahtijevaju različite tipove rehabilitacijskog liječenja tijekom života. Glavni cilj fizikalne terapije je očuvanje istežljivosti mišića i smanjenje kontraktura u zglobovima. Održavanje što boljeg raspona pokreta i simetrije različitih zglobova jako je važno. Rehabilitacijsko liječenje pomaže u održavanju što bolje motoričke funkcije, sprječava razvoj deformiteta, kao i kožnih promjena zbog pritiska. Dužoj neovisnosti doprinose i odgovarajuća i pravovremena primjena ortoza te drugih ortopedskih pomagala (Bushby i sur, 2010, prema Kuzmanić Šamija, 2013).

Kako bi se što dulje očuvala funkcija mišića preporučene su fizioterapeutske vježbe. Sastoje se od pasivnog istezanja zahvaćenih zglobova i mišića kako bi se spriječila skraćivanja zglobova i produljilo vrijeme tijekom kojeg se bolesnik može kretati. U kasnijem

stadiju bolesti kada dolazi do kontraktura zglobova i kralježnice potrebna je kirurška intervencija kako bi se olakšao život bolesnika.

Kod osoba s Duchenneovom distrofijom kontrakture se najčešće javljaju u kukovima, koljenima i stopalima. Ovo je dijelom posljedica slabosti mišića, a dijelom rezultat toga što oboljeli od distrofije provode više vremena u sjedećem položaju od ostalih ljudi. Važno je dobiti odgovarajuća uputstva o fizioterapiji i započeti tretman što je moguće ranije, odnosno odmah nakon postavljanja dijagnoze prije nego što se pojave vidljivi deformiteti. Glavni ciljevi fizioterapije su:

1. Odrediti fizičko stanje bolesnika
2. Održati mišićnu snagu
3. Spriječiti ili potpuno usporiti razvoj kontraktura
4. Održati mobilnost bolesnika

Nakon postavljanja dijagnoze i utvrđivanja stupnja i zahvaćenosti bolesti ortoped određuje tipove vježbi za svakog bolesnika individualno. Jednostavnije vježbe mogu se obavljati kod kuće, dok složenije uključuju rad sa stručnom osobom. Vježbe je važno provoditi redovito kao dio bolesnikovog normalnog načina života te se samo na taj način može postići određen uspjeh terapije (Keretić, 2015).

1.2 Motoričko učenje

Čovjek uči od rođenja, a motoričko učenje je najintenzivnije u periodu rasta i razvoja. Sva znanja usvojena u tom periodu života koriste se kroz cijeli život. Učenje struktura pokreta i motoričkih reakcija zauzima velik dio svakodnevnog učenja, budući da su nam takvi obrasci neophodni u ovladavanju različitih radnih operacija, stjecanju brojnih vještina i navika te su sastavni dio sporta i tjelesnog vježbanja.

Učenje pokreta kod djece odvija se najprije kroz igru i oponašanje odraslih. Veliko značenje pri tom procesu imaju oko, uho i percepcija u vremenu i prostoru te posebno važna vizualno – motorna komponenta. Tijekom druge i treće godine djetetovog života pojavljuje se složenija struktura imitacije. Imitacija se pretvara u sredstva usvajanja potpuno novih, socijalno izgrađenih oblika ponašanja. Potom slijede pokušaji reprodukcije pokreta uzora. Dijete ponavlja pokušaje dok se pokret djeteta ne podudara s pokretom uzora. Tijekom treće godine pokreti su neprecizni te je potrebno vježbanje kako bi pokreti postali precizniji. Kako bi ubrzali usvajanje opće strukture pokreta i motoričkih navika potrebo je pokazivanje i verbalno objašnjenje. Od treće do sedme godine dijete pomoću organiziranog vježbanja svjesno usvaja i savladava složenije motoričke strukture. Od sedme od desete godine razvoj motorike uvjetovan je određenim funkcionalnim sazrijevanjem i omogućava usvajanje složenijih motoričkih struktura kretanja. Izvođenje pokreta je kompleksni proces koji zahtijeva precizan i usklađen rad mnogih mišića, živaca i kostiju. Osnovni izvršilac i kontrolor svih pokreta, od najjednostavnijih do najsloženijih je neuromišićna jedinica (Kosinac, 2011).

Da bi se definiralo motoričko učenje, potrebno je razdvojiti pojmove motorička izvedba i motoričko učenje. Ovo razlikovanje ključno je u znanstvenom pristupu izučavanja metoda i učinkovitosti procesa motoričkog učenja. Pritom je motoričko izvođenje kvalitativno i kvantitativno izvođenje nekog smislenog pokreta koje se može promatrati, analizirati i vrednovati (Edwards, 2010, prema Miletić, 2013). Razlika između motoričkog učenja i motoričke izvedbe je u tome što motoričko učenje uzrokuje trajne promjene kapaciteta neke osobe pri izvođenju određenog motoričkog znanja, dok je motorička izvedba trenutna motorička ekspresija istog znanja. Nerazlikovanje ovih pojmova dovodi do najčešćih pogrešaka u praćenju pa tako i u intenzifikaciji procesa motoričkog učenja.

Postoje različite definicije motoričkog učenja. Schmidt i Wrisberg (2000) definiraju motoričko učenje kao unutrašnji proces koji odražava kapacitet pojedinca za izvedbu određenog motoričkog zadatka koji se, iako je u određenoj mjeri determiniran razinom motoričkih sposobnosti, poboljšava vježbanjem i raste proporcionalno ukupnom motoričkom znanju i iskustvu. Schmidt i Lee (2005) motoričko učenje povezuju s izvedbom ili iskustvom koji dovode do relativno trajnih promjena u motoričkom izvođenju. Coker (2009) definira motoričko učenje kao proces koji podrazumijeva određene motoričke kretnje u cilju usavršavanja određenog motoričkog znanja. Uvažavajući definicije i proučavanja teoretičara s ovog područja možemo motoričko učenje definirati kao promjene unutarnjeg procesa koje određuju sposobnosti pojedinca da izvede određeni motorički zadatak (Miletić, 2013).

Motoričko učenje proces je koji se ne može pratiti direktno, već indirektno putem motoričke izvedbe. Ono što možemo vidjeti, pa tako i mjeriti i vrednovati, uvijek je motorička izvedba, nikad i motoričko učenje. Pogrešno je poistovjetiti izvedbu i učenje, odnosno smatrati da je izvedba refleksija motoričkog učenja. Često, izvođenje može biti trenutna sposobnost da se izvede određeni pokret te se poistovjećivanjem može dovesti u zabludu o učinkovitosti učenja što može dovesti do sasvim konkretnih pogrešnih zaključaka u praksi. Važno je utvrditi kada i kojom motoričkom izvedbom možemo procijeniti učinkovitost motoričkog učenja. Motoričko se učenje događa ako su ispunjena tri uvjeta: (1) došlo je do promjene u izvedbi; (2) promjena je rezultat vježbanja ili iskustva; (3) podražaji su trajni. Na trenutnu motoričku izvedbu (bez utjecaja motoričkog učenja) mogu utjecati čimbenici poput davanja instrukcije, utjecaja okoline, karakteristikama izvođača. Instrukcije se odnose na redoslijed izvedba, senkvenciranje, učestalost i vrijeme davanja povratnih informacija. Utjecaj okoline može biti vrlo različit od vremenskih prilika, obuće i odjeće do opreme koja se upotrebljava pri izvedbi. Karakteristike izvođača mogu biti anksioznost, umor, motiviranost, fizička pripremljenost i sl. Svi ovi faktori i mnogi drugi mogu utjecati na motoričku izvedbu. Stoga je nužno razlikovati trenutnu motoričku izvedbu i onu koja karakterizira stvarne efekte motoričkog učenja (Miletić, 2013).

Proces motoričkog učenja usko je povezan s mentalnim sposobnostima, motoričkim sposobnostima, prethodnim motoričkim iskustvom, ali i kognitivnim i konativnim karakteristikama pojedinca koje pridonose razumijevanju same kretne strukture koja se uči i zahtjeva tehnike pokreta, a o čemu ovisi brzina i uspješnost učenja. Što je pokret koji se

uči složeniji, sam proces motoričkog učenja je zahtjevniji. Mnoge naizgled jednostavne kretne strukture uključuju velik broj mišića i mišićnih skupina i da bi korektna motorička izvedba bila moguća, optimalna koordinacija pokreta je neophodna. Motoričko učenje je proces i svaki stručnjak koji pokušava nekog naučiti neki pokret mora osigurati neki oblik procjene napredovanja u vještini i stupnja naučenosti pokreta. Pri samoj procjeni naučenog, važno je odvojeno promatrati motoričko učenje i izvedbu. O motoričkom učenju zaključujemo na temelju motoričke izvedbe, točnije na temelju nekoliko njenih karakteristika:

Napredak izvedbe – osoba koja uči neku motoričku vještinu nakon nekog vremena istu izvodi na višoj razini uvježbanosti. Međutim, učenje motoričkih vještina ne mora nužno rezultirati poboljšanjem vještine.

Konzistentnost – kako učenje napreduje izvedba postaje sve konzistentnija, tj. uzastopni pokušaji su sve sličniji.

Stabilnost – odnosi se na stupanj otpornosti na unutrašnje ili vanjske utjecaje koji mogu narušiti izvedbu. U unutrašnje faktore spadaju npr. stres izazvan učenjem pod pritiskom, a u vanjske faktore spadaju različiti okolinski faktori (fizička okolina, vremenski uvjeti, prepreke itd.).

Perzistentnost – karakteristika izvedbe koja govori o trajnosti naučenog u vremenu tj. govori o sposobnosti ponavljanja naučenog s vremenskim odmakom. Izvodi li osoba naučeno na relativno isti način i sutra, nakon tjedan dana itd.

Adaptivnost – odražava sposobnost osobe da naučeno izvodi jednako dobro u promjenjivim uvjetima, pod različitim emocionalnim opterećenjem, u različitim okruženjima. Odnosi se na prilagodljivost promijenjenim osobni i/ili okolinskim uvjetima ili varijacijama samog motoričkog zadatka.

Navedene karakteristike pomažu u procjeni stupnja naučenosti pokreta, tj. procjenjuje se do koje se mjere osoba približila formiranju motoričke vještine, točnije motorička vještina je ishod motoričkog učenja (Barić, 2011).

1.2.1 Modeli učenja motoričkih vještina

Fittsov model učenja motoričkih vještina (Fitts, 1964, Fitts i Posner, 1967, prema Barić 2011) definira se kao opći model učenja motoričkih vještina koji se sastoji od 3 faze: 1. Kognitivna faza – prevladava u inicijalnoj fazi učenja, karakteristična je usmjerenost vježbača na prirodu zadatka, a pri tom se koriste viši mentalni procesi kako bi se analiziralo i razumjelo što treba učiniti i na koji je način to moguće postići. U toj fazi vježbač može verbalno analizirati zadatak s ostalim vježbačima, trenerom i sl., može promatrati izvedbu iskusnijih ili svoju vlastitu. U ovoj fazi vježbač mentalno analizira i vizualizira kretanje i ishod. Iznimno je važna uloga osobe koja mora zorno prikazati zadatak i naglasiti kritične momente na koje vježbači moraju obratiti pažnju pri promatranju i izvođenju. Rezultat ove faze jest formirani motorički program koji predstavlja osnovu izvedbe i uvježbavanja pokreta potrebnih za savladavanje motoričke vještine. 2. Asocijativna faza – faza usavršavanja motoričke vještine na temelju formiranog motoričkog programa. Vježbač je sve manje koncentriran na redoslijed izvođenja pokreta, sve se više oslanja na proprioceptivne informacije, a sve manje na vizualne. U ovoj fazi smanjuje se čestina pogrešnih izvođenja, a poboljšava se preciznost, sigurnost, brzina i koordiniranost pokreta. U ovoj fazi motoričkog učenja preporuča se izbjegavanje ponavljanja jednostavnih i jednakih zadataka, a bolje rezultate daje uvježbavanje varijabilnih oblika određenog motoričkog zadatka te primjena različitih zadataka kao i variranje uvjeta izvedbe. 3. Faza autonomnosti – faza maksimalno moguće usavršenosti motoričke vještine s obzirom na vježbačeve sposobnosti. Slijedi nakon vrlo velikog broja ponavljanja i dugotrajnog uvježbavanja, rezultat čega je automatiziranost kretnog obrasca i mogućnost izvođenja motoričkog zadatka bez svjesne kontrole jednako efikasno i u različitim uvjetima (Milanović i sur., 2002).

Noviji model predstavlja dvije faze učenja koje se sagledavaju iz perspektive ciljeva onog koji uči i prolazi kroz pojedinu fazu (Gentile, 2000, prema Barić, 2011):

1. Inicijalna faza – u ovoj fazi vježbač ima dva temeljna cilja: koordinirati obrazac pokreta i usvojiti razliku između regulacijskih i neregulacijskih uvjeta izvedbe. Na kraju ove faze pronađena je učinkovita kretna struktura, oblikovan je koordinirani obrazac pokreta, ali vježbač još nije uvježban ni učinkovit.
2. Napredna faza – u ovoj kasnijoj fazi motoričkog učenja vježbač mora postići tri stvari: razviti sposobnost prilagodbe ranije formiranog kretnog obrasca na različite uvjete,

zatim mora početi konzistentno postizati cilj uz pomoć savladanih pokreta i mora moći izvoditi naučene pokrete ekonomično, s minimalnim utroškom energije i vremena.

Da bi se neki motorički zadatak mogao uspješno izvesti, odnosno da bi sve komponente vještine dostigle visoku razinu, potreban je dugotrajan i mukotrpan rad. Vještina se gradi korak po korak – od prvih netočnih, nespretnih i sporih pokušaja, preko usvajanja osnovne strukture pokreta, do superiornog izvođenja zadatka u različitim uvjetima. Iako mukotrpan, zapravo ne postoji neki drugi način kojim bi se mogli usvojiti osnovni pokreti i povezivanje više pokreta osim upravo motoričkim učenjem (Horga, 2009).

1.2.2 Karakteristike procesa motoričkog učenja

Proces učenja i usavršavanja motoričkih znanja je postupan i ostvaruje se ponavljanjem. Proces motoričkog učenja sa aspekta vježbača ovisit će o kognitivnim sposobnostima, perceptivnim sposobnostima, konativnim osobinama i motoričkim sposobnostima, a sa aspekta sadržaja učenja ovisit će o karakteristikama zadatka i karakteristikama onog koji poučava i načinu poučavanja.

KOGNITIVNE SPOSOBNOSTI VJEŽBAČA su mentalne sposobnosti koje utječu na percepciju, a to su um i inteligencija.

PERCEPTIVNE SPOSOBNOSTI VJEŽBAČA su sposobnosti koje utječu na prikupljanje informacija.

KONATIVNE OSOBINE VJEŽBAČA su savjesnost, odgovornost, marljivost, upornost, odlučnost, discipliniranost itd.

MOTORIČKE SPOSOBNOSTI VJEŽBAČA predstavljaju temelj potreban za realizaciju motoričkog zadatka i učinkovitost motoričke izvedbe u odnosu na željeni cilj (Čoh i sur., 2004).

1.2.3 Metode motoričkog učenja

Metode učenja su određeni postupci ili procedure koje se koriste za prenošenje znanja. U području motoričkog učenja koriste se različite metode poučavanja, ovisno o karakteristikama motoričkog zadatka, karakteristikama vježbača i fazi motoričkog učenja.

Uobičajene metode motoričkog učenja su:

ANALITIČKA METODA – učenje motoričkog zadatka koji se dijeli na više elemenata, koji se uče zasebno.

SINTETIČKA METODA – učenje motoričkog zadatka u cjelini.

KOMBINIRANA METODA – učenje motoričkog zadatka prvo analitičkom metodom, a u konačnici sintetičkom metodom.

Analitička metoda je vremenski neekonomična, a obilježava je brže napredovanje na početku učenja, a kasnije sve sporije, dok je sintetička metoda vremenski ekonomičnija, a obilježava je sporo napredovanje u početku učenja, dok se kasnije ubrzava.

Osim uobičajenih metoda motoričkog učenja postoje i **IDEOMOTORIČKA** i **ITERATIVNA** metoda učenja.

Ideomotorička metoda motoričkog učenja se sastoji od toga da sportaš misaono reproducira zadanu motoričku aktivnost.

Iterativna metoda motoričkog učenja podrazumijeva potrebu za stalnim i višekratnim ponavljanjem motoričkog zadatka u cilju njegovog potpunog savladavanja do razine automatizirane izvedbe.

Ponavljanje je bitan uvjet za stjecanje motoričke vještine. Ponavljanje kao pretpostavka učenja, je samo onda ako se ponavljanje provodi planski i sustavno i ako ima jasno postavljene ciljeve kojima teže i osoba koja poučava i osoba koja vježba (Čoh i sur., 2004).

2 PROBLEMSKA PITANJA

Duchenneovu mišićnu distrofiju (DMD) karakterizira progresivno i nepovratno slabljenje skeletnih, dišnih i srčanih mišića te dovodi do teške fizičke onesposobljenosti i kraćeg životnog vijeka. Napredovanjem bolesti, ljudi postaju sve više ovisni o drugima u aktivnostima svakodnevnog života i trebaju veću pomoć i njegu.

Da bi se osobama s DMD omogućilo postizanje veće funkcionalnosti u svakodnevnim zadacima, od ključne je važnosti utvrditi učinkovite terapijske intervencije, uzimajući u obzir potrebe i specifičnosti progresije bolesti. Trenutno postoji nekoliko istraživanja na temu fenotipa i genotipa DMD, srčanih problema, posturalne prilagodbe, fizičkog treninga, multidisciplinarnе kliničke evaluacije, terapijskih tretmana, farmakoloških tretmana, temeljnih motornih funkcija i funkcionalnoj onesposobljenosti u smislu pokretljivosti, samozbrinjavanja i socijalnoj funkciji. Međutim, malo je istraživanja koja su provedena s ciljem povećanja funkcionalnosti pomoću spoznaja o motoričkom učenju kod osoba s DMD (Malheiros i sur., 2015a).

U ovom preglednom radu objedinit će se dosadašnja istraživanja napravljena na temu motoričkog učenja kod osoba s Duchenneovom mišićnom distrofijom.

Cilj rada je na temelju postojećih istraživanja, predstaviti spoznaje o procesu motoričkog učenja i motoričkih sposobnosti kod osoba s mišićnom distrofijom te čimbenike koji na taj proces utječu. Definirat će se kakav intenzitet fizičkog treninga je koristan u smislu očuvanja izdržljivosti mišića i funkcionalnih sposobnosti. Analizirat će se proces motoričkog učenja unutar skupine oboljelih od mišićnih distrofija, kao i između oboljelih od mišićnih distrofija i osoba bez poremećaja kretanja s obzirom na vrijeme izvršavanja zadataka motoričkog učenja kroz faze stjecanja, zadržavanja i prijenosa. Predstaviti će se testovi i mjere koje se spominju u dosadašnjoj literaturi za opisivanje, testiranje i evaluaciju obilježja motoričkih funkcija kod osoba s Duchenneovom mišićnom distrofijom.

Također, predstaviti će se dosadašnja saznanja i istraživanja koja govore o tome kako i na koji način se motoričko učenje kod osoba s Duchenneovom mišićnom distrofijom može ostvariti u okviru računalne tehnologije i virtualne stvarnosti.

3 PREGLED DOSADAŠNJIH SPOZNAJA

3.1 Rezultati

Pretraživanjem baza znanstvenih radova WoS i PubMed pomoću ključnih riječi „muscular dystrophy“, „motor learning“ i „physical activity“ za radoblje od 2008. do 2018. godine pronađeno je 60 istraživanja. Nakon pročitanih sažetaka, u obzir je uzeto 9 istraživanja prikazanih u tablici 3.

Tablica 3 Odabrana istraživanja na temu „mišićna distrofija“, „motoričko učenje“ i „tjelesna aktivnost“

Autori istraživanja	Sudionici	Trajanje i vrsta intervencije
Jansen i sur. (2010)	30 dječaka s DMD	Šest mjeseci fizičkog treninga u kojem dječaci treniraju noge i ruke uz aktivnu i / ili asistivnu biciklističku opremu za treniranje.
Jansen i sur. (2013)		
Jansen i sur., (2015)	8 dječaka s DMD koji nisu uspjeli podići ruke protiv gravitacije (u dobi od 12 do 20 godina)	Šestomjesečni program fizičkog treninga sastoji se od : 1) računalno potpomognutog treninga i 2) funkcionalnog treninga nedominantne ruke s mehaničkom ili električnom podrškom za ruku.
Malheiros i sur. (2015b)	42 osobe s DMD, srednje dobi $18 \pm 5,5$ godina i 42 osobe u kontrolnoj skupini jednake dobi	Ponavljajući isti računalni labirint, svi su sudionici izvršili fazu stjecanja (20 pokušaja) i fazu zadržavanja (pet pokušaja). Različit labirint upotrijebljen je za provjeru izvedbe u fazi transfera (pet pokušaja).
da Silva i sur. (2015)	76 ispitanika, 38 muškaraca s DMD s prosječnom dobi od 19 ± 6 godina i kontrolna skupina od 38 ispitanika tipičnog razvoja srednja dob 19 ± 8 godina. Skupine su bile usklađene po dobu i spolu.	Korištena je Pegboard - ploča s klinovima. Klinovi se moraju ubacivati jedan po jedan kako bi popunili 25 rupa u najkraćem mogućem roku.
Heutinck i sur. (2017)	84 dječaka s DMD ($15,0 \pm 6,4$ godina) i 198 zdravih dječaka ($14,0 \pm 4,3$ godina).	Opisana je fizička aktivnost i percepcija sudionika o tjelesnoj aktivnosti kod dječaka s Duchenneovom mišićnom distrofijom u odnosu na zdrave dječake, te fizička aktivnost u

		različitim fazama tijekom Duchenneove mišićne distrofije.
Quadrado i sur. (2017)	32 osobe s DMD srednje dobi od 18 godina te 32 osobe tipičnog razvoja	Ispitanici s DMD-om i tipičnog razvoja slučajnim odabirom raspodijeljeni su u 2 subgrupe i prakticirali su dvije vrste zadataka. U više opipljivijem zadatku pritiska na gumb, pojedinci su morali "presresti" pad virtualnog objekta u trenutku kada stigne do točke presretanja pritiskom na tipku na računalu. U više apstraktnijem zadatku, bili su upućeni da 'presretnu' virtualni objekt pokretom ruke u virtualnom okruženju pomoću web kamere.
Capelini i sur. (2017)	50 osoba s DMD i 50 osoba tipičnog razvoja u dobi od 10 do 34 godine.	Osobe s DMD trebale su pomicati mobitele kako bi usmjerili kuglu do ciljane mete u trodimenzionalnoj (3D) virtualnoj okolini uz pomoć kratkog protokola motoričkog učenja. Cilj igre bio je izvršiti zadatak u najkraćem mogućem roku.
Masseti i sur. (2018)	22 osobe s DMD ocijenjene su i podijeljene u dvije skupine.	Cilj je bio dosegnuti i dotaknuti crvenu kocku. Grupa A počela je s pravim zadatkom i morala je dotaknuti pravi objekt, a grupa B počela je s virtualnim zadatkom i morala je doći do virtualnog objekta pomoću Kinect sustava.

3.2 Pregled istraživanja

3.2.1 Jansen M. i sur. (2010). Physical training in boys with Duchenne Muscular Dystrophy: the protocol of the No Use is Disuse study, BMC Pediatrics, 10, 55.

„Use it or lose it“ – „Koristite to ili izgubite“ je dobro poznata izreka koja se odnosi na dječake s Duchenneovom mišićnom distrofijom (DMD). Osim izravnih učinaka mišićne distrofije, povećanje napora za obavljanje aktivnosti, strah od pada i korištenje osobnih pomagala neizravno utječe na funkciju ruku i nogu kao rezultat nekorištenja. Fizički trening može se suprotstaviti ovom tjelesnom pogoršanju. Ovo „No Use is Disuse“ (NUD) istraživanje – „Ne korištenje je nekorisno“ je prvo istraživanje na pacijentima s DMD u svrhu ispitivanja je li niski intenzitet fizičkog treninga koristan u smislu očuvanja izdržljivosti mišića i funkcionalnih sposobnosti. Istraživanje se sastoji od dva istraživanja trening intervencija: Istraživanje 1 - „Dinamički trening za ruke i noge kod dječaka s DMD koji su (ambulant?) pokretni i onih koji su od nedavno ovisni o kolicima“; Istraživanje 2 - „Funkcionalni trening s podrškom za ruke kod dječaka s DMD koji su vezani za invalidska kolica nekoliko godina“.

Istraživanje 1 je istraživački randomizirano i kontrolirano s višestrukim osnovnim mjerenjima. Randomizacija je napravljena sukladno sa statusom pokretnosti dječaka (pokretan/nepokretan) i dječaci su raspoređeni u intervencijsku skupinu ili u kontrolnu skupinu u odnosu 2:1. Intervencijska skupina dobiva dinamičan tretman vježbanja, dok kontrolna skupina prima uobičajenu njegu (nema određene intervencije) tijekom 24 tjedana. Nakon tog perioda, kontrolna skupina također će dobiti fizički trening.

Uključeno je trideset dječaka s DNA uspostavljenom dijagnozom DMD. Intervencija se sastoji od šest mjeseci fizičkog treninga u kojem dječaci treniraju svoje noge i ruke uz aktivnu i / ili asistivnu biciklističku opremu za treniranje.

Dječaci treniraju kod kuće ili u školi (ovisno o njihovim željama) tijekom 30-minutnih treninga (15 min treninga nogu i 15 min treninga ruku), pet dana u tjednu tijekom 24 tjedna. Upućeni su da bicikliraju kontinuiranom brzinom i potaknuti da dosegnu 700-1000 okretaja s obje noge i ruke tijekom svakog treninga bez previše umaranja. Biciklističke karakteristike su standardizirane i duljine poluge ručke prilagođena je djetetovoj visini. Dječaci su slobodni odabrati kada žele trenirati, vlastiti slijed treninga

(prve ruke ili noge) i žele li odmor između dva 15- minutna trening ili ne. Osim toga, dječacima se preporučuje trenirati tijekom gledanja televizije kako bi trening bio ugodniji.

Intenzitet treninga temelji se na sposobnosti bicikliranja kontinuiranom brzinom i percipiranim naporom. Intenzitet se, dakle, ne temelji na vrhuncu otkucaja srca, što je uobičajeno u literaturi kod treninga fizičkih vježbi. Razlog za to je dvojak. Prvo, dječaci s DMD imaju više otkucaje srca u odmaranju (110 ± 12 otkucaja / min) u odnosu na zdrave dječake iz kontrolne skupine (94 ± 7 otkucaja / minuti) (McDonald, 2005, prema Jansen, 2010). Osim toga, dječaci s DMD često su prisiljeni prekinuti biciklistički ergometrijski test dok su njihovi otkucaja srca na samo 120 do 130 otkucaja / min, s obzirom da glavni ograničavajući faktor tijekom ergometrije nije njihov prijenos kisika, već je njihova 'periferna' sposobnost - mišićna izdržljivost, anaerobna snaga i snaga mišića (Bar-or O, 2004, Jansen 2010).

Procjene dječaka u intervencijskoj skupini su provedene tijekom: početnog razdoblja (T0: na početku; T1: nakon 4 tjedna; T2: nakon 8 tjedana), razdoblja treninga (T3: nakon 12 tjedana, T4: nakon 24 tjedna) i razdoblja praćenja (T5: 4 tjedna nakon završetka treninga; T6: 24 tjedna nakon završetka obuke). Procjene dječaka u kontrolnoj skupini provedene su tijekom početnog perioda (T0: na početku, T1: nakon 4 tjedna, T2: nakon 8 tjedana), kontrolnog razdoblja (T3: nakon 12 tjedana; T4: nakon 24 tjedna), slijedeći trening (T5: nakon 12 tjedana treninga; T6: nakon 24 tjedna treninga) i tijekom praćenja (T7: 4 tjedna nakon završetka treninga).

Primarni ishodi istraživanja su mišićna izdržljivost i funkcionalne sposobnosti, a procjenjuju se sa Šestominutnim biciklističkim testom (Six-Minute Bicycle Test) i Mjerenjem motoričke funkcije (Motor Function Measure, MFM). Rezultati istraživanja prikazani su u radu Jansen i sur. (2013).

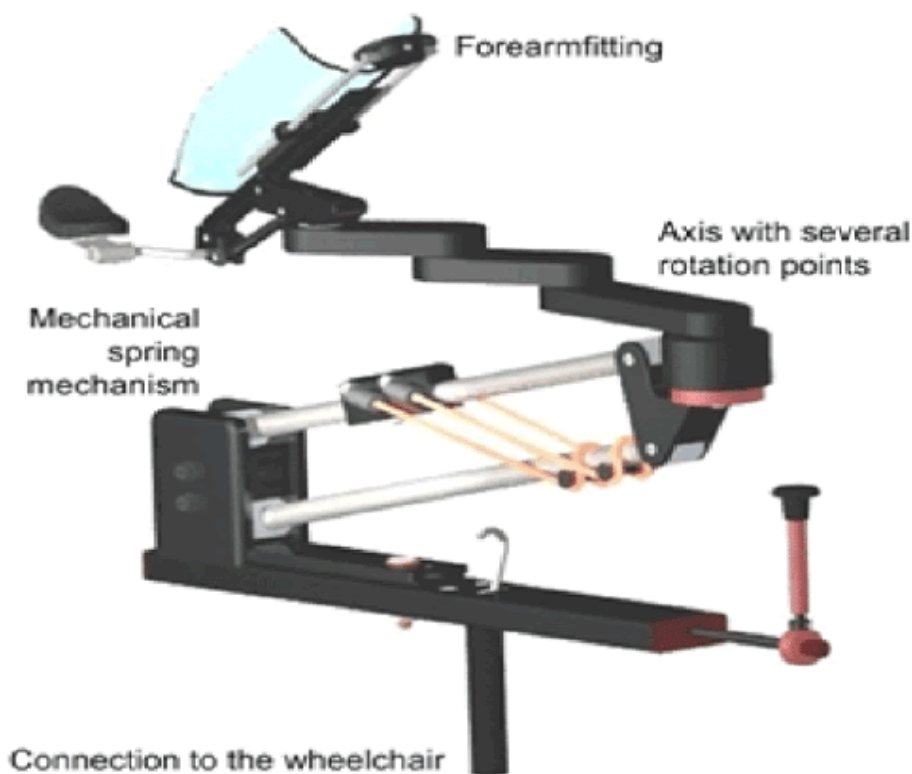
3.2.2 Jansen i sur. (2013). Assisted bicycle training delays functional deterioration in boys with Duchenne muscular dystrophy: the randomized controlled trial "no use is disuse". *Neurorehabilitation and Neural Repair*, XX(X) 1–12.

Kako navodi Jansen i sur. (2013) NUD istraživanje je prvo takvo u djece s DMD koje testira efekte potpomognute tjelovježbe na funkcionalni pad koje koristi randomizirano kontrolirani dizajn. Rezultati pokazuju da potpomognuti biciklistički trening ruku i nogu tijekom 24 tjedana značajno odgađa funkcionalno propadanje testirano s MFM. Rezultati također pokazuju da je trening niskog intenziteta dinamike izvediv i siguran čak i kod dječaka koji su u kasnoj fazi pokretnosti ili su ovisni o invalidskim kolicima. Rezultati su u suprotnosti sa dotadašnjim mišljenjem da vježbanje ubrzava napredovanje bolesti. Također, utvrđeno je da je potpomognuti biciklistički trening spriječio funkcionalno pogoršanje od 6,3% od ukupnog rezultata MFM-a (100%) tijekom intervencijskog razdoblja koje je primijećeno u kontrolnoj skupini u razdoblju od 24 tjedna. U ovoj studiji, očuvanje stajanja, transfera i distalnih motoričkih funkcija vezano uz trening, nije bilo paralelno očuvanju aksijalnih motoričkih funkcija (D2 MFM). Ovaj rezultat nije bio iznenađujući jer trening bicikliranja (gdje su sudionici sjedili na stolici) nije postavio posebne zahtjeve za aksijalne mišićne skupine. Nadalje, nije pronađen učinak na ukupnu izdržljivost (kao što je ocijenjeno s A6MCT), što je najvjerojatnije bilo zbog slabog intenziteta treninga i korištenja vanjske podrške od strane trenera mobilnosti. Cilj potpomognutog biciklističkog treninga bio je smanjiti količinu sekundarne tjelesne neaktivnosti uzrokovane nekorištenjem, a ne poboljšati ga pomoću treninga izdržljivosti s povećanim zahtjevima. To također objašnjava zašto nisu pronađene nikakve razlike u skupinama s obzirom na sekundarne rezultate kao što je snaga. Autori istraživanja navode kako vjeruju da bi potpomognuti biciklistički trening mogao prvenstveno sačuvati fleksibilnost mišićno-koštane srži, a time i funkcionalne sposobnosti koje podržava nepromijenjen raspon pokreta gležnja i lakta u intervencijskoj skupini. Također može održavati cerebralne prikaze motornih programa za ruke i noge, što dovodi do očuvanja funkcionalnih vještina (Jansen, 2013).

3.2.3 Jansen i sur. (2015). Upper Limb Training with Dynamic Arm Support in Boys with Duchenne Muscular Dystrophy: A Feasibility Study. *International Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*, 3, 2.

Smanjenje funkcije ramena u pacijenata s DMD prvenstveno je posljedica bolesti, gubitak mišića ramena uzrokuje nemogućnost podizanja ruku u dobi od 13-15 godina (McDonald 1995, prema Jansen 2015). Zbog toga se preporučuju redovne aktivnosti umjerenog intenziteta kako bi se spriječile atrofije mišića nastale zbog zapuštanja, tj. nekorištenja mišića, ali konvencionalne vježbe otpora često su previše naporne za osobe s DMD. Stoga Jansen i sur. provode i drugu studiju kako bi istražili izvedivost i sigurnost treninga gornjeg dijela tijela s dinamičkom podrškom za ruke.

DAS (Dynamic Arm Support) uređaj izvorno je razvijen kao pomoćni uređaj. Ima konstrukciju koja nosi težinu i smješta se ispod korisnikove ruke. Uređaj ima za cilj osigurati aktivan raspon pokreta koji pomažu pri pomicanju u horizontalnoj i vertikalnoj ravnini.



Slika 3 Dinamička podrška za ruke (DAS) (Jansen i sur., 2015)

Osam dječaka s DMD-om koji nisu uspjeli podići ruke protiv gravitacije (u dobi od 12 do 20 godina) izvršavali su pokrete dosezanja s njihovom ne-dominantnom rukom tijekom 24 tjedna. Dominantna ruka svakog sudionika služila je kao referenca. Ovo istraživanje ima više ponovljenih mjerenja unutar skupine te uključuje osam dječaka s DMD koji su već nekoliko godina vezani za invalidska kolica. Šestomjesečni program fizičkog treninga sastoji se od : 1) računalno potpomognutog treninga i 2) funkcionalnog treninga nedominantne ruke s mehaničkom ili električnom podrškom za ruku. U računalno potpomognutom treniranju dječaci igraju "Furballhunt" računalnu igru, kako bi uvježbavali u praksi ciljane pokrete naprijed i sa strane (ipsi i contra-lateral), kao i pokrete podizanja tijekom pet dana u tjednu. Funkcionalni trening se odnosio na to da dječaci trebaju jesti najmanje jedan obrok s podrškom za ruku dva dana svaki tjedan. Također, upućeni su da koriste potporu za ruku koliko god je moguće svaki dan. Vode pismenu evidenciju o svim aktivnostima koje su obavljali uz pomoć podrške za ruku. (Jansen, 2010).

Primarni ishod istraživanja je funkcionalna sposobnosti gornjih ekstremiteta. Budući da nema odgovarajućeg testa za motoričko funkcioniranje ruke koji je primjeren za djecu s DMD, funkcionalne sposobnosti gornjih ekstremiteta kao što su dosezanje, podizanje i manipuliranje procjenjuje se bilateralno s ARAT- om.

Action Research Arm Test (ARAT) je opservacijski test od 19 stavki koju fizioterapeuti i drugi zdravstveni djelatnici koriste za procjenu performansi gornjeg ekstremiteta (koordinacije, spretnosti i funkcioniranja) tijekom oporavka od moždanog udara, ozljedama mozga i u populaciji multiple skleroze. ARAT je izvorno opisao Lyle 1981. godine kao modificiranu verziju Funkcionalnog testa gornjih ekstremiteta i korišten je za ispitivanje funkcionalnog oporavka gornjeg uda nakon oštećenja korteksa. Jedan je od najčešće korištenih standardiziranih instrumenata za procjenu gornjih ekstremiteta, relativno je brz za provođenje te istovremeno procjenjuje ruku i šaku tijekom izvršavanja funkcionalnih zadataka, koji su vrlo slični aktivnostima svakodnevnog života (Carpinella i sur., 2014).

Stavke koje sadrži ARAT kategorizirane su u četiri podskale: Hvatanje (6 zadataka), Držanje (4 zadataka), Pincetni hvat (6 zadataka) i Pokreti većeg opsega (3 zadatka). Zadaci su poredani tako da se najteži zadatak izvodi prvi, nakon njega slijedi najlakši zadatak, a zatim se težina preostalih zadataka unutar subtesta postupno povećava (Nordin i sur., 2014). Lyle je predložio da će ovaj hijerarhijski poredak poboljšati učinkovitost testiranja,

budući da bi normalno kretanje na najtežim stavkama bilo pokazatelj uspješne izvedbe na predstojećim zadacima. Radna učinkovitost je ocijenjena na skali od 4 točke, u rasponu od 0 (bez pomicanja) do 3 (kretanje se izvodi normalno).

Osim ARAT-a provedena su i druga mjerenja: Dimenzija 3 (distalna motorička funkcija) iz Motor Function Measure (MFM) za procjenu motoričke funkcije, Nine-Hole Peg Test (9HPT) za procjenu spretnosti prstiju i Jebsen Taylor Test funkcije ruke (Jebsenov test) za procjenu funkcije ruke.

Program potpomognutog vježbanja pokazao se izvedivim za šest od osam sudionika. Dva sudionika nisu dovršila cijeli program obuke iz praktičnih razloga. Preostalih šest sudionika završilo je obuku s umjerenom (oni su obavili obuku na računalo 3-5 puta tjedno). Samo dva sudionika bila su u potpunosti u skladu s programom funkcionalne obuke i jeli najmanje jedan obrok dva puta tjedno s DAS uređajem. Kako je ocijenjeno ARAT-om četiri od šest sudionika koji su završili program imali su više pogoršanja u motoričkoj funkciji netrenirane ruke s obzirom na treniranu ruku. Osim toga, niti jedan od sudionika nije pokazao opadanje distalne motoričke funkcije (3. dimenzije MFM-a) kod trenirane ruke, dok se netrenirana ruka pogoršala u četiri sudionika i ostala stabilna kod preostalih dvoje sudionika. Rezultati pokazuju da dječaci s DMD-om mogu sigurno trenirati ruke s dinamičnom podrškom za ruke (Jansen, 2015).

3.2.4 Malheiros i sur. (2015b). Computer task performance by subjects with Duchenne muscular dystrophy. *Neuropsychiatr Dis Treat.*, 12, 41-48.

Posljednjih godina sve više raste interes o korištenju računala od strane ispitanika s DMD. Računala i asistivna tehnologija mogu povećati neovisnost, produktivnost i sudjelovanje osoba s invaliditetom u akademskim programima, zapošljavanju, rekreaciji i drugim aktivnostima. Važnije, nove tehnologije omogućuju ljudima s ozbiljnim ograničenjima ili nemogućnosti kontrole ruku ili pokreta ruku za uspješno obavljanje svakodnevnih zadataka, čime se poboljšava kvaliteta života (Burgstahler, 2011, prema Malheiros i sur., 2015). Na tragu toga Malheiros i sur. (2015) rade istraživanje u kojem ispituju izvođenje kompjuterskih zadataka kod osoba s DMD.

Ovo istraživanje je osmišljeno kako bi se okarakterizirala izvedba osnovnih računalnih zadataka kod osoba s DMD, a rezultati su tumačeni iz teorijskog okvira motoričkog

učenja. Kliničke studije o drugim bolestima već koriste okvir motoričkog učenja u rehabilitaciji kod bolesnika s cerebralnom paralizom, moždanog udara i Down sindroma. Međutim, ograničeno je istraživanje motoričkog učenja u habilitaciji i rehabilitaciji osoba s DMD (Malheiros i sur, 2015).

Istraživanje je usmjereno na provjeru kvantitativnog učinka osoba s DMD-om u obavljanju računalnog zadatka. Uspostavljena su dva specifična cilja: 1) Usporediti izvedbe jednostavnih računalnih zadataka kod osoba tipičnog razvoja sa izvedbom vršnjaka s DMD, 2) utvrditi korelacije između sposobnosti osoba s DMD-om da nauče i izvedu računalne zadatke i njihovog motoričkog funkcioniranja, dobi i početne izvede zadatka labirinta. Istraživanje je obuhvatilo 84 osobe, od čega 42 osobe s DMD, srednje dobi $18 \pm 5,5$ godina i 42 osobe u kontrolnoj skupini jednake dobi. Svi sudionici izvršili su zadatak računalnog labirinta. Ponavljajući isti labirint, svi su sudionici izvršili fazu stjecanja (20 pokušaja) i fazu zadržavanja (pet pokušaja). Različit labirint upotrijebljen je za provjeru izvedbe u fazi transfera (pet pokušaja). Rezultati izvedbi u zadacima labirinta uspoređeni su sa rezultatima na Motor Function Measure (MFM) skali.

Uzimajući u obzir zadatak labirint, rezultati pokazuju da su samo sudionici DMD skupine imali značajne razlike u izvedbi između početka i kraja faze stjecanja, uz smanjenje vremena za obavljanje zadatka (movement time, MT). Za osobe s DMD, MT tijekom faze transfera je kraće nego tijekom početka faze stjecanja, što ukazuje na poboljšanje od početne do krajnje faze. Sudionici s DMD-a poboljšali su svoj rad nakon prakticiranja računalnog zadatka. Ovi rezultati upućuju na to da se pojedinci s DMD-om mogu prilagoditi zadatku i poboljšati njihovu učinkovitost uz obuku. Međutim, razlika u MT bila je prisutna u svim pokušajima između osoba s DMD-a i kontrolnih subjekata. Skupina djece tipičnog razvoja pokazala je kraće vrijeme obavljanja zadatka (MT) od skupine s DMD u cijeloj studiji. Isto tako, otkrili smo da sudionici tipičnog razvoja nisu poboljšali njihovu izvedbu tijekom treninga. Vrijeme izvedbe na početku faze stjecanja bilo je već blizu njihovih najbržih izvedbi, što sugerira da je zadatak lakši za grupu osoba tipičnog razvoja.

3.2.5 da Silva i sur. (2015). Pegboard task in Duchenne muscular dystrophy. HealthMED, 9, 9, 365.

Kako navode da Silva i sur. u svom istraživanju iz 2015., da bi se osobama s DMD-om omogućila veća funkcionalnost u svakodnevnim zadacima, bitno je postojanje istraživanja koja ispituju jednostavne motoričke sposobnosti i njihove izvedbe u smislu funkcionalne učinkovitosti. One mogu poslužiti kao dokaz za praktičnu primjenu u rehabilitacijskim programima s obzirom na potrebe i specifičnosti progresije bolesti. U skladu s ovim informacijama, cilj njihovog istraživanja bio je analizirati motoričku izvedbu osoba s DMD-om u jednostavnom zanatskom zadatku i usporediti je s izvedbom osoba tipičnog razvoja. Kao hipotezu autori očekuju da će osobe s DMD-om dovršiti predloženi zadatak, ali s lošijom izvedbom kada se uspoređuju s grupom tipičnog razvoja.

Odabrano je sedamdeset i šest ispitanika, 38 muškaraca s Duchenneovom mišićnom distrofijom s prosječnom dobi od 19 ± 6 godina i kontrolna skupina od 38 ispitanika tipičnog razvoja srednja dob 19 ± 8 godina. Skupine su bile usklađene po dobu i spolu.

Ispitivanje je provedeno kao zadatak na Pegboardu - ploči s klinovima (Lafayette Instrument Company, 1-800-428-7545 Model br. 32025), priručnom manualnom testu koji se sastoji od površine s 25 rupa raspoređenih u pet redova s pet rupa po redu i udubljenom površinom gdje su postavljeni klinovi na početku zadatka. Klinovi se moraju ubacivati jedan po jedan kako bi popunili 25 rupa u najkraćem mogućem roku. Ako pacijent ne može adekvatno držati klin ili mu ispadaju tijekom izvršavanja zadatka, pacijent bi ga trebao sam pokupiti i vratiti s drugim klinovima u udubljenu površinu i ponovno započeti zadatak; ako bi osoba imala tri uzastopna neuspjeha podaci nisu uzeti u obzir za studiju (da Silva i sur, 2015).



Slika 4 Pegboard - ploča s klinovima (da Silva i sur, 2015)

Izvedba se mjerila kroz vrijeme izvršenja zadatka koje je izmjereno digitalnim timerom za svaki završeni redak s lijeva na desno, a zatim je izračunat zbroj svih pet redaka. Pegboard zadatak pacijent izvodi sjedeći na stolici ispred stola sa željenom rukom.

DMD skupina značajno je smanjila vrijeme između izvršenja između redka 4 i redka 5 ($F = 23.3s - 20.1s$), dok za skupinu tipičnog razvoja nije bilo značajne razlike ($M = 13,7s - 13,9s$). Za analizu ukupnog vremena između skupina, t-test je pokazao da je osobama s DMD-om potrebno značajno veće vrijeme za kretnju (movement time) nego skupini tipičnog razvoja.

Pokazujući snažan odnos između snage mišića, raspona gibanja i distalne motoričke funkcije gornjeg ekstremiteta, ovo istraživanje ukazuje na važnost održavanja odgovarajućih razina mišićne snage, posebice s obzirom na opseg kretanja gornjeg ekstremiteta, za dugoročno očuvanje motoričkih funkcija gornjeg ekstremiteta. Rezultati ovog istraživanja sugeriraju da što se veći broj ponavljanja izvodi, to je izvedba bolja, pa je vježba jako važna za osobe s DMD-om.

Podaci ukazuju da je kod DMD skupine tijekom zadatka i preferirana i nepreferirana ruka pokazala smanjenje vremena potrebnog za obavljanje zadatka, međutim, preferirana je ruka pokazala veće smanjenje. Grupa tipičnog razvoja postigla je diskretnije smanjenje.

Unatoč lošijoj izvedbi DMD grupe, što više vježbaju duž redaka, to je poboljšanje izvedbe s obzirom na brzinu sve bolje kod ove populacije.

Motorički gubitak kod ove populacije je neizbježno stanje, te zahtijeva od stručnjaka koji rade s tim pacijentima da održavaju motoričke vještine što je duže moguće (da Silva i sur, 2015).

3.2.6 Heutinck i sur. (2017). Physical Activity in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy Is Lower and Less Demanding Compared to Healthy Boys, *J Child Neurol.*, 32, 5, 450-457.

Primarni cilj ove studije bio je opisati fizičku aktivnost i percepciju sudionika o tjelesnoj aktivnosti kod dječaka s Duchenneovom mišićnom distrofijom u odnosu na zdrave dječake. Sekundarni cilj bio je opisati fizičku aktivnost u različitim fazama tijekom Duchenneove mišićne distrofije. U istraživanju su sudjelovala 84 dječaka s Duchenneovom

mišićnom distrofijom ($15,0 \pm 6,4$ godina) i 198 zdravih dječaka ($14,0 \pm 4,3$ godina). Dječaci sa DMD podijeljeni su u 4 subgrupe na temelju Vignosove i Brookeove skale: pokretni u ranoj fazi (Vignos 1-3), pokretni u kasnoj fazi (Vignos 4-8), nepokretni s relativno dobrom funkcijom ruke (Vignos 9-10, Brooke 1-3) te nepokretni s ograničenom funkcijom ruke (Vignos 9-10, Brooke ≥ 4). U istraživanju je korišten upitnik o fizičkoj aktivnosti sastavljen od pitanja iz 6 različitih domena:

1. Karakteristike sudionika (dob, lijekovi, Vignos, Brooke skala i sl.)
2. Transport do škole ili posla (način transporta- aktivno/pasivno i vremensko trajanje)
3. Terapija (učestalost, trajanje i vrsta terapije)
4. Intenzitet i vrsta tjelesne aktivnosti
5. Vrijeme provedeno za ekranom
6. Percepcija o fizikalnoj terapiji

Većina zdravih dječaka (93%) koristila je aktivni prijevoz za odlazak u školu ili na posao (biciklizam ili hodanje), dok je samo mali postotak dječaka s Duchenneovom mišićnom distrofijom (13%) koristio aktivni način transporta. Postotak dječaka koji koriste aktivni transport se smanjuje kako bolest napreduje. Većina dječaka s DMD (86%) uključeno je u fizikalnu terapiju. Kod dječaka s Duchenneovom mišićnom distrofijom postotak onih koji ne sudjeluju u laganom ili napornom vježbanju povećava se s progresijom bolesti. Svi dječaci u ranoj i kasnoj pokretnoj fazi sudjeluju u laganom vježbanju, primjerice, vožnja svojim invalidskim kolicima ili vožnja biciklom laganom tempu. Više od trećine dječaka u kasnoj pokretnoj fazi ne bavi se napornim vježbanjem. U ranoj nepokretnoj fazi mali postotak sudjeluju u laganom (5%) i napornom vježbanju vježbe (10%). U kasnoj nepokretnoj fazi postotka dječaka koji su prijavili da se ne bave lakšim vježbanjem povećao se na gotovo 50%. Dvije trećine te grupe nije sudjelovalo u napornijem vježbanju. Dječaci s Duchenneovom mišićnom distrofijom provodili su više vremena za ekranom od zdravih dječaka. Također, u kasnoj nepokretnoj fazi provodili su više vremena za ekranom nego zdravi dječaci, pokretni u ranom stadiju i pokretni u kasnom stadiju. Također, vrijeme provedeno igrajući igrice raste kako bolest napreduje.

Sudjelovanje u vježbanju je bilo lako za zdrave dječake. Postotak dječaka s Duchenneovom mišićnom distrofijom koji je smatrao da je sudjelovanje u vježbanju teško povećavao se s napretkom bolesti. Većina zdravih muškaraca percipira fizičku aktivnost

kao zabavu. Postotak dječaka s Duchenneovom mišićnom distrofijom koji je percipirao tjelesnu aktivnost kao zabavu bio je najviši u ranoj pokretnoj fazi i ranoj nepokretnoj fazi. Kako bolest napreduje, više dječaka s Duchenneovom mišićnom distrofijom percipira tjelesnu aktivnost kao nezabavnu. Ovo je najviše u kasnoj nepokretnoj fazi, gdje gotovo četvrtina dječaka percipira fizičku aktivnost kao nezabavnu. U kasnoj nepokretnoj fazi čak za tri četvrtine dječaka bilo je teško sudjelovati u dovoljno tjelesnih aktivnosti. Nedostatak sportskih objekata bio je najčešća prepreka za tjelesnu aktivnost kod dječaka s Duchenneovom mišićnom distrofijom. Zabava i druženje bili su najčešće navođene prednosti fizičke aktivnosti.

Ne čudi da su količina i intenzitet tjelesne aktivnosti niži u dječaka s Duchenneovom mišićnom distrofijom, jer gubitak snage i smanjena pokretljivost ograničavaju mogućnosti fizičke aktivnosti. Ova studija pomaže odrediti koliko je slab angažman u fizičkoj aktivnosti dječaka s Duchenneovom mišićnom distrofijom i pokazuje čimbenike koji pridonose tome. Dovoljna fizička aktivnost može optimizirati tjelesno funkcioniranje, spriječiti bolesti vezane uz tjelesnu neaktivnost i izbjeći zapuštanje zbog nekorištenja (*disuse*). Sudjelovanje u tjelesnim aktivnostima pozitivno utječe na osjećaj samopoštovanja, pripadnost grupi i formiranje vršnjačkih odnosa. Stoga, više pažnje treba posvetiti ovom smanjenju tjelesne aktivnosti s obzirom da su posljedice neaktivnosti značajne i za fizički i za emocionalni aspekt.

Potrebno je stimulirati i olakšati vježbanje, osobito kod dječaka u kasnoj nepokretnoj fazi. Aktivnosti u grupi preferiraju se više od aktivnosti u kući, budući da je društveni element vrlo važan aspekt fizičke aktivnosti kod dječaka s Duchenneovom mišićnom distrofijom. Preporučuju se timski sportovi poput hokeja u kolicima, stolni tenis i plivanje (Heutinck i sur., 2017).

3.2.7 [Quadrado i sur. \(2017\). Motor learning from virtual reality to natural environments in individuals with Duchennemuscular dystrophy. Disabil Rehabil Assist Technol. 10, 1-9.](#)

Quadrado i sur. (2017) u svom istraživanju navode da, uz napredak u razvoju računalne asistivne tehnologije, programi sve više olakšavaju korištenje virtualne stvarnosti u rehabilitaciji. Nove tehnologije omogućuju osobi s DMD-om da bude izložena virtualnom sučelju i potpomažu sposobnost interakcije s elementima i ciljevima. Stvorene paradigme

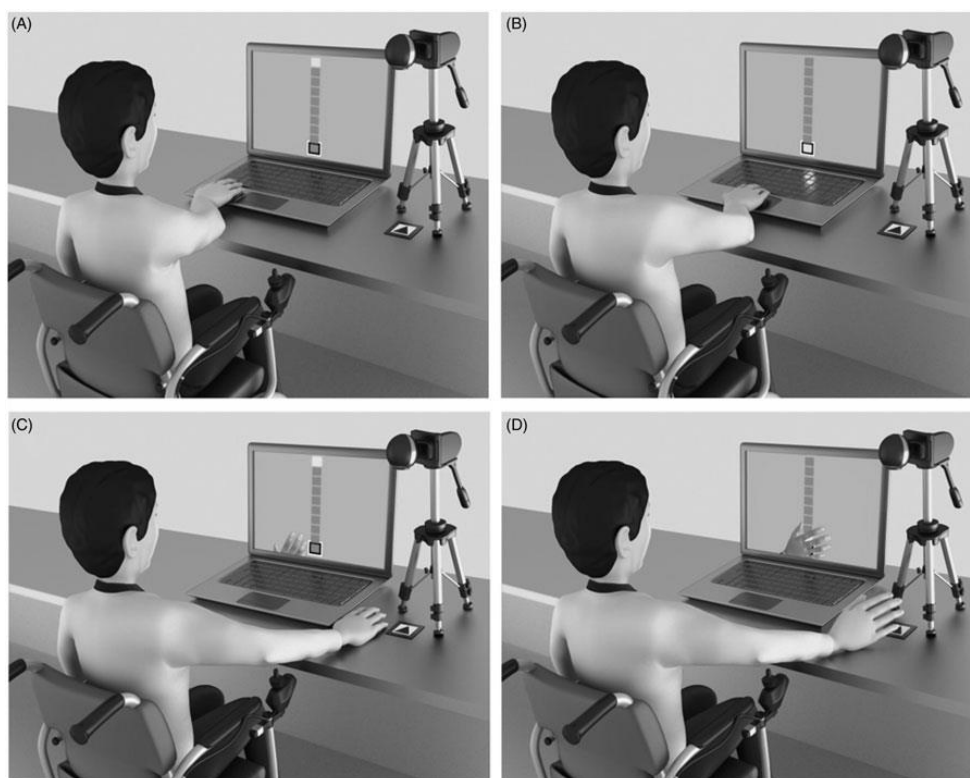
nisu isključivo samo za vizualna okruženja. Doista, interakcija s fizičkim okruženjima, s logičkim rasuđivanjem i vremenom reakcije povezanih s pokretom, ponavljajuće kontrakcije mišića i moguće motoričko učenje sve su češća obilježja virtualne stvarnosti.

Nadalje, navode kako dosadašnje studije pokazuju da u obavljanju zadataka u virtualnom okruženju postoji tradicionalna sklonost mijenjati konkretne zadatke za apstraktne zadatke u programima rehabilitacije osoba s DMD-a. Stoga je implementacija virtualnih okruženja za motoričku rehabilitaciju u pojedinaca s DMD-om vrijedna pozornosti.

U ovoj studiji analizirala se izvedba pojedinaca s DMD-om pri obavljanju istog zadatka koristeći sučelje fizičkog kontakta (konkretnije) i virtualno sučelje (više apstraktno) kako bi se istražilo kako se obuka zadatka može razlikovati u fizičkom ili virtualnom okruženju. Da bi ispitali ovaj problem, pojedinci s DMD-om i pojedinci tipičnog razvoja iskusili su računalnu virtualnu stvarnost. Za mjerenje izvedbe, cilj zadatka može se aktivirati kroz različita sučelja.

U istraživanju su sudjelovale 64 osobe, od kojih su 32 bili osobe s DMD-om srednje dobi od 18 godina, a 32 pojedinci tipičnog razvoja usklađeni po dobi i spolu sa prvom skupinom. Za karakteriziranje uzorka korištena je Motor Function Measure - MFM skala. Ljestvica je dizajnirana za procjenu motoričke funkcije i napredovanja slabosti u različitim neuromuskulatornim poremećajima. Primjenjuje se za pokretne i nepokretne pojedince. Ljestvica je podijeljena u tri dimenzije: dimenzija 1 (D1) proučava stojeći položaj i transfer (13 stavki); dimenzija 2 (D2) istražuje aksijalnu i proksimalnu funkciju ekstremiteta (12 stavki), a dimenzija 3 (D3) procjenjuje distalnu motoričku funkciju (7 stavki).

Ispitanici s DMD-om i tipičnog razvoja slučajnim odabirom raspodijeljeni su u 2 subgrupe i prakticirali su dvije vrste zadataka. U više opipljivijem zadatku pritiska na gumb, pojedinci su morali "presresti" pad virtualnog objekta u trenutku kada stigne do točke presretanja pritiskom na tipku na računalu. U više apstraktnijem zadatku, bili su upućeni da 'presretnu' virtualni objekt pokretom ruke u virtualnom okruženju pomoću web kamere. Za oba zadatka tijekom faze stjecanja obje grupe izvodile su 20 ponavljanja, nakon 5 minuta odmora, u fazi zadržavanja izvodili su 5 ponavljanja, i na kraju 5 ponavljanja i u obje faze transfera (prva faza je izvođena većom brzinom).



Slika 5 Trening u virtualnom okruženju (Quadrado i sur., 2017)

Rezultati ovog istraživanja pokazali su da je za pojedince s DMD-om, provođenje zadataka u virtualnom okruženju olakšalo transfer u pravi okoliš. Međutim, važno je naglasiti da bi zadatak koji se prakticira u virtualnom okruženju trebao imati veću stopu poteškoća nego zadatak koji se prakticira u stvarnom okruženju.

3.2.8 Capelini i sur. (2017). Improvements in motor tasks through the use of smartphone technology for individuals with Duchenne muscular dystrophy. *Neuropsychiatr Dis Treat.*, 18;13, 2209-2217.

Kod osoba s Duchenneovom mišićnom distrofijom (DMD), virtualna stvarnost nedavno je korištena kao alat za poboljšanje interakcije sa zajednicom. Pametni telefoni nude uzbudljiv potencijal za poboljšanje komunikacije, pristupa i sudjelovanja te predstavljaju jedinstvenu priliku za izravno pružanje funkcionalnosti osobama s invaliditetom. Na tragu toga Capelini i sur. (2017) provode istraživanje na temu poboljšanja u motoričkim

zadacima pomoću tehnologije pametnih telefona za pojedince s Duchenneovom mišićnom distrofijom.

U ovoj studiji nastojalo se istražiti jesu li osobe s DMD u mogućnosti poboljšati motoričku izvedbu tijekom zadatka labirinta na pametnom telefonu. Da bi odgovorili na ovo pitanje, postavljen je zadatak koji je zahtijevao od pojedinca s DMD-om da pomiču mobitele kako bi usmjerili kuglu do ciljane mete u trodimenzionalnoj (3D) virtualnoj okolini uz pomoć kratkog protokola motoričkog učenja. Cilj igre bio je izvršiti zadatak u najkraćem mogućem roku. Pretpostavljeno je da će 1) eksperimentalna i kontrolna skupina pokazati poboljšanje izvedbe nakon nekoliko pokušaja u fazi stjecanja, moći zadržati razinu izvedbe stečene u kratkoročnoj fazi zadržavanja te da će moći prenijeti naučeno s promjenama i 2) kontrolna grupa biti bolja u svim fazama protokola. U istraživanju je sudjelovalo pedeset osoba s DMD i 50 osoba tipičnog razvoja u dobi od 10 do 34 godine. Funkcionalna karakterizacija uzorka određena je Vignos, Egen Klassifikation, and the Motor Function Measure scales. Da bi dovršili zadatak, pojedinci su premještali virtualnu kuglu oko virtualnog labirinta, a vrijeme u sekundama izmjereno je nakon svakog pokušaja kako bi se analiziralo poboljšanje izvedbe. Motoričke izvedbe (vrijeme završetka svakog labirinta) mjerene su u fazama stjecanja, kratkotrajnog zadržavanja i transfera.

Uporaba igre labirint na pametnom telefonu dovela je do poboljšanja izvedbe tijekom faze stjecanja u obje skupine, a poboljšanje je prisutno i u fazi zadržavanja. U fazama transfera tj. prijenosa, s alternativnim labirint zadacima, izvedba u DMD grupi bila je slična izvedbi skupine tipičnog razvoja, osim prijenosa na nedominantnu ruku. Međutim, skupina s DMD u usporedbi sa skupinom tipičnog razvoja pokazala je duže vrijeme za obavljanje zadatka (MT- Movement time) u svim fazama učenja.

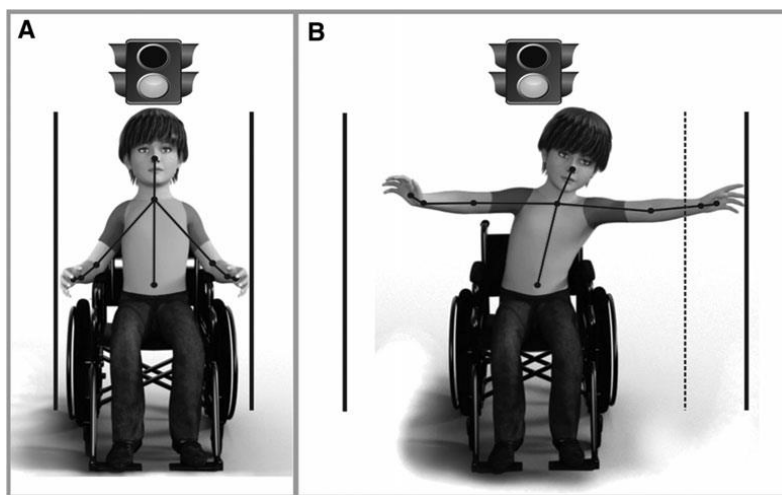
Vježba vizualnog motoričkog zadatka putem mobilne igre dovela je do poboljšanja u izvedbi sa sličnim obrascima učenja u obje skupine. Na izvedbu može utjecati težina zadatka, a za osobe s DMD-om, motorički deficiti su odgovorni za nižu brzinu izvršenja. Ovo istraživanje ukazuje na to da pojedinci s DMD-om pokazuju poboljšanu učinkovitost u kratkoročnom protokolu motoričkog učenja pomoću pametnog telefona. Autori zagovaraju korištenje ove tehnologije kao korisno pomagalo u poboljšanju motoričke funkcije u ovoj populaciji (Capelini i sur., 2017).

3.2.9 Massetti i sur. (2018). Achievement of Virtual and Real Objects Using a Short-Term Motor Learning Protocol in People with Duchenne Muscular Dystrophy: A Crossover Randomized Controlled Trial. *Games Health J.*, 7, 2, 107-115.

Cilj istraživanja Massetti i sur. (2018) bio je ispitati je li osoba s Duchenneovom mišićnom distrofijom (DMD) koja obavlja zadatak u virtualnom okruženju mogla poboljšati performanse s obzirom na sličan zadatak u stvarnom okruženju, kao i utvrditi postoji li transfer između izvođenja u virtualnom okruženju, potom u stvarnom okruženju i obrnuto.

Dvadeset i dvije osobe s DMD-om ocijenjene su i podijeljene u dvije skupine. Cilj je bio dosegnuti i dotaknuti crvenu kocku. Grupa A počela je s pravim zadatkom i morala je dotaknuti pravi objekt, a grupa B počela je s virtualnim zadatkom i morala je doći do virtualnog objekta pomoću Kinect sustava.

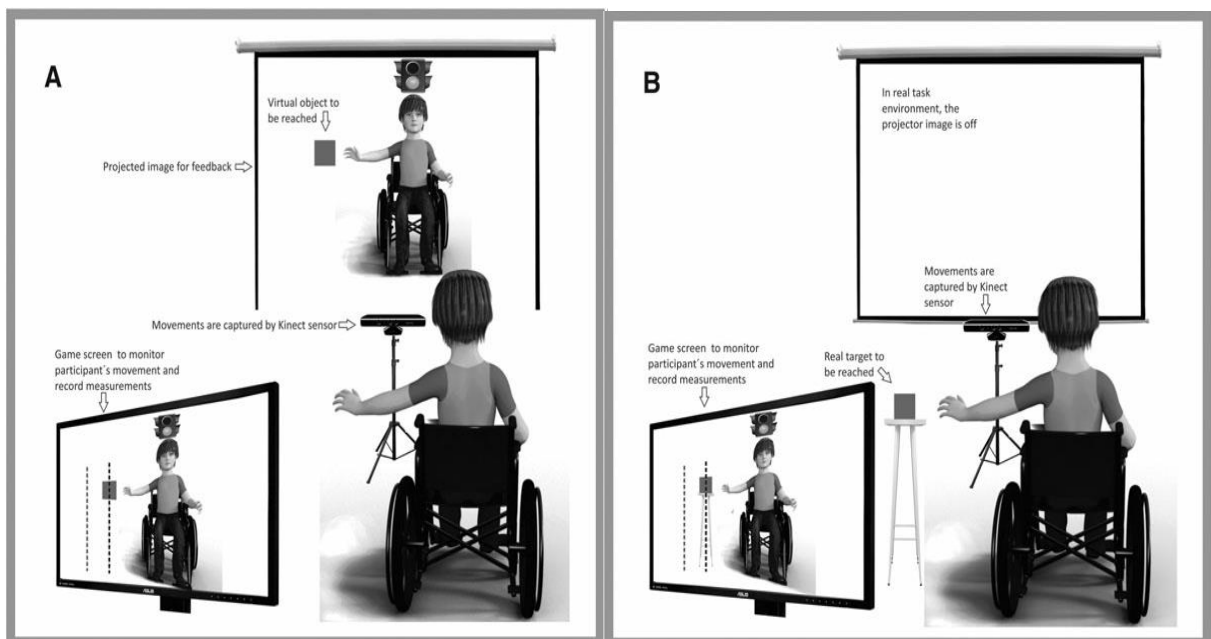
Da bi se odredio maksimalni raspon u oba smjera (100%), sudionik je zauzimao položaj s glavom točno ispod semafora koji je bio crven ili zelen kad je položaj bio ispravan (glava u srednjoj liniji i sudionikova leđa dodiruju naslon sjedala invalidskih kolica). Kada je semafor postao zelen, sudionik bi trebao pomaknuti trup i svojom rukom gurnuti liniju što dalje može, stvarajući tako individualnu zonu raspona.



Slika 6 Faza kalibracije. (A) Početni položaj (glava u srednjoj liniji i sudionikova leđa dodiruju naslon sjedala invalidskih kolica); (B) sudionik bi trebao pomaknuti trup i koristiti svoju ruku kako bi što više gurnuo liniju stvarajući individualnu zonu raspona (desna vertikalna traka 100% i crna točkasta traka 70% zone maksimalnog dosega)(Massetti i sur., 2018)

Nakon što je registriran maksimalni raspon svakog sudionika, stvarni i virtualni objekti postavljeni su na 70% maksimalne zone dodira za svakog sudionika za fazu stjecanja i zadržavanja. Cilj zadatka bio je da izvođač dotakne objekt (crvenu kocku) s dominantnom

rukom što je brže moguće nakon slušnog signala. Tijekom izvršavanja virtualnog zadatka, sudionik je mogao vidjeti svoje tijelo projicirano na zaslon, kao i povratne informacije o dosegu zadatka, a crvena kocka bi nestala kada bi kada bi je dotaknuli prstom. U drugom zadatku u odnosu na pravi zadatak, projicirana slika na zaslonu bila je isključena i sudionik više nije primao povratnu informaciju iz softvera, ali je dobivao taktilnu povratna informaciju dodirivanjem prave crvene kocke. Važno je istaknuti da tijekom stvarnog zadatka Kinectov senzor još uvijek očitava pokrete sudionika i sprema varijable za analizu, ali i omogućuje terapeutu da slijedi nastup sudionika na zaslonu računala. Sudionici su izvršili 30 pokušaja s dominantnom rukom u fazi stjecanja. Nakon toga, slijedilo je 5 minuta odmora. Što se tiče faze zadržavanja, sudionici su izvršili pet pokušaja s istom udaljenosti kao i u fazi stjecanja. Kako bi potaknuli igrače da izvode pokrete koji zahtijevaju veću amplitudu u fazi prijenosa, sudionici su imali pet pokušaja prijenosa objekta do maksimalne efektivne udaljenosti (tj., Crvena kocka je bila postavljena na 100% maksimalnog raspona).



Slika 7 Kretanja potrebna za obavljanje zadatka. (A) Izvršenje pomoću virtualnog zadatka pomoću Kinect sustava (virtualna crvena kocka); (B) izvršenje sa stvarnim zadatkom (prava crvena kocka). U stvarnom okruženju, projekcija slike isključena je (Masseti i sur., 2018)

Rezultati su pokazali da su svi sudionici smanjili vrijeme izvođenja zadatka (MT) od prvog ($M = 973$ ms) do posljednjeg bloka ($M = 783$ ms) u fazi stjecanja u virtualnim i stvarnim zadacima, a o motoričkom učenju može se zaključiti iz kratkoročnog zadržavanja

i transfera (s povećanjem udaljenosti od cilja). Međutim, procjena izvedbi zadataka je pokazala da je virtualni zadatak pružao inferiorni učinak u usporedbi sa stvarnim zadatkom u svim fazama studije.

Autori zaključuju da su virtualni i stvarni zadaci unaprijedili izvedbu u fazi stjecanja, fazi kratkotrajnog zadržavanja i transfera. Međutim, nije bilo prijenosa učenja između okruženja. Zaključno, preporučuje se pažljivo razmotriti upotrebu virtualnih stvarnosti za pojedince s DMD-om (Masseti i sur., 2018) .

4 ZAKLJUČAK

U ovom preglednom radu predstavljena su dosadašnja istraživanja na temu motoričkog učenja kod mišićne distrofije. Također, radom je obuhvaćen i teorijski pregled relevantnih koncepata vezanih uz mišićne distrofije i motoričko učenje.

Duchenneovu mišićnu distrofiju karakterizira progresivno i nepovratno slabljenje mišića koje napredovanjem bolesti dovodi do sve veće ovisnosti oboljelih o drugima i invalidskim kolicima. S obzirom na tu činjenicu razmatrane su terapijske intervencije u okviru motoričkog učenja i tjelesne aktivnosti koje mogu osobama s mišićnom distrofijom omogućiti veću funkcionalnost.

Prvo NUD (No Use isDisuse) istraživanje koje je testiralo efekte potpomognute tjelovježbe na funkcionalni pad donosi rezultate suprotne dotadašnjem mišljenju da vježbanje ubrzava napredovanje bolesti. Rezultati pokazuju da potpomognuti biciklistički trening ruku i nogu značajno odgađa funkcionalno propadanje. Rezultati također pokazuju da je trening niskog intenziteta dinamike izvediv i siguran čak i kod dječaka koji su u kasnoj fazi pokretnosti ili su ovisni o invalidskim kolicima (Jansen i sur. 2013).

Jansen i sur. provode i drugu studiju kako bi istražili izvedivost i sigurnost treninga gornjeg dijela tijela s dinamičkom podrškom za ruke. Sudionici koji su sudjelovali u programu imali su veća pogoršanja u motoričkoj funkciji netrenirane ruke s obzirom na treniranu ruku te niti jedan od sudionika nije pokazao opadanje distalne motoričke funkcije kod trenirane ruke. Rezultati pokazuju da dječaci s DMD-om mogu sigurno trenirati ruke s dinamičnom podrškom za ruke (Jensen i sur. 2015).

Uspoređujući motoričku izvedbu jednostavnih motoričkih zadataka osoba s DMD-om i osoba tipičnog razvoja istraživači su došli do očekivanog zaključka da je motorička izvedba kod osoba s DMD-om lošija nego kod tipične populacije. Unatoč lošijoj izvedbi DMD grupe rezultati istraživanja sugeriraju da što se veći broj ponavljanja izvodi, to je poboljšanje izvedbe s obzirom na brzinu sve bolje kod ove populacije pa je vježba jako važna za osobe s DMD-om (da Silva i sur, 2015).

Ne čudi da su količina i intenzitet tjelesne aktivnosti niži u dječaka s Duchenneoveom mišićnom distrofijom, jer gubitak snage i smanjena pokretljivost ograničavaju mogućnosti fizičke aktivnosti.

Većina zdravih muškaraca percipira fizičku aktivnost kao laku i zabavnu. Postotak dječaka s Duchenneovom mišićnom distrofijom koji smatraju da je sudjelovanje u vježbanju teško povećava se s napretkom bolesti. Postotak dječaka s Duchenneovom mišićnom distrofijom koji percipiraju tjelesnu aktivnost kao zabavu najviši je u ranoj pokretnoj fazi i ranoj nepokretnoj fazi. Kako bolest napreduje, više dječaka s Duchenneovom mišićnom distrofijom percipira tjelesnu aktivnost kao nezabavnu. Potrebno je stimulirati i olakšati vježbanje, osobito kod dječaka u kasnoj nepokretnoj fazi. Aktivnosti u grupi preferiraju se više od aktivnosti u kući, budući da je društveni element vrlo važan aspekt fizičke aktivnosti kod dječaka s Duchenneovom mišićnom distrofijom. Preporučuju se timski sportovi poput hokeja u kolicima, stolni tenis i plivanje (Heutinck i sur., 2017).

S obzirom da posljednjih godina sve više raste interes o korištenju računala, pametnih telefona i virtualne stvarnosti kod osoba s DMD raste i broj istraživanja na tu temu. Istraživanje koje je uspoređivalo rezultate osoba s DMD-om i osoba tipičnog razvoja na računalnom zadatku pokazalo je da su sudionici s DMD-a poboljšali svoj rad nakon prakticiranja računalnog zadatka. Ovi rezultati upućuju na to da se pojedinci s DMD-om mogu prilagoditi zadatku i poboljšati njihovu učinkovitost uz obuku (Malheiros i sur., 2015).

Virginia Helena Quadrado i sur. (2017) u svom istraživanju navode da, uz napredak u razvoju računalne asistivne tehnologije, programi sve više olakšavaju korištenje virtualne stvarnosti u rehabilitaciji. Rezultati ovog istraživanja pokazali su da je za pojedince s DMD-om, provođenje zadataka u virtualnom okruženju olakšalo transfer u pravi okoliš (Quadrado i sur. 2017).

U skladu s ovim rezultatima su i rezultati istraživanja koji ukazuju na to da pojedinci s DMD-om pokazuju poboljšanu učinkovitost u kratkoročnom protokolu motoričkog učenja pomoću pametnog telefona. Vježba vizualnog motoričkog zadatka putem mobilne igre dovela je do poboljšanja u izvedbi sa sličnim obrascima učenja kod osoba s DMD-om i osoba tipičnog razvoja. Kod osobe s DMD-om, motorički deficiti su odgovorni za nižu brzinu izvršenja. Autori zagovaraju korištenje ove tehnologije kao korisno pomagalo u poboljšanju motoričke funkcije u ovoj populaciji (Capelini i sur., 2017).

Osobe s DMD-om prolaze iste faze motoričkog učenja kao i osobe tipičnog razvoja. Masetti i sur. (2018) zaključuju da su virtualni i stvarni zadaci unaprijedili izvedbu u fazi stjeganja, fazi kratkotrajnog zadržavanja i transfera kod osoba s DMD-om. Međutim, nije

bilo prijenosa učenja između okruženja. Autori s obzirom na to preporučuju da se pažljivo razmotri upotreba virtualnih okruženja za pojedince s DMD-om (Masseti i sur., 2018).

Autori u dosadašnjim istraživanjima za opisivanje motoričkih funkcija, evaluaciju i testiranje koristili su sljedeće testove: Vignosovu skalu, Brookeovu skalu, Six-Minute Bicycle Test, Motor Function Measure (MFM), Action Research Arm Test (ARAT), Nine-Hole Peg Test (9HPT), Jebsen Taylor Test funkcije ruke, Medical Research Council (MRC) skala, Hammersmith motor ability test, koji su se pokazali pogodnim i praktičnim za korištenje kod osoba s DMD-om.

Iz svega navedenog vidljivo je da je tjelesna aktivnost poželjna i pozitivna kod osoba s Duchenneovom mišićnom distrofijom. Nadalje, terapijske intervencije za osobe s DMD-om mogu se ostvarivati u okviru motoričkog učenja. Pokazalo se da je unatoč funkcionalnim ograničenjima koja prate mišićnu distrofiju u većoj ili manjoj mjeri, unatoč ovisnosti o drugim varijablama kao što su intervencije lijekova i sl., da ovi bolesnici mogu i dalje izvoditi motoričke zadatke, pokazujući slične obrasce kao pojedinci koji nisu oboljeli od mišićne distrofije, iako uz niže performanse. Učinci u praksi se mogu vidjeti u značajnom smanjenju vremena za izvršenje zadatka, te je primjećeno značajno poboljšanje u kvaliteti i organizaciji samog pokreta. Indirektna mjerljivost motoričkog učenja u vidu motoričke izvedbe omogućuje nam bolju samokontrolu u radu, kvalitetniju evaluaciju i praćenje napretka.

5 LITERATURA

1. Barić, R. (2011): Motoričko učenje i poučavanje složenih motoričkih vještina. Zbornik radova „Kondicijska priprema sportaša 2011“ skupa 9. godišnja međunarodna konferencija (str. 63-76), Jukić, I. (ur.), 25. i 26. veljače 2011. Zagreb: Kineziološki fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Udruga kondicijskih trenera Hrvatske.
2. Brinar, V. i sur. (2009): Neurologija za medicinare. Zagreb: medicinska naklada
3. Capelini, C.M., da Silva, T.D., Tonks, J., Watson, S., Alvarez, M.P.B., de Menezes, L.D.C., Favero, F.M., Caromano, F.A., Massetti, T., de Mello Monteiro, C.B. (2017): Improvements in motor tasks through the use of smartphone technology for individuals with Duchenne muscular dystrophy. *Neuropsychiatr Dis Treat.*, 18, 13, 2209-2217. doi: 10.2147/NDT.S125466. eCollection 2017.
4. Carpinella, I., Cattaneo, D., Ferrarin, M. (2014): Quantitative assessment of upper limb motor function in Multiple Sclerosis using an instrumented Action Research Arm Test. *Journal of NeuroEngineering and Rehabilitation*, 11, 67, 1-16.
5. Čoh, M., Jovanović-Golubović, D., Bratić, M. (2004): Motor learning in sport. *Facta Universitatis Series: Physical Education and Sport*, 2, 1, 45-59.
6. da Silva, T.A., de Oliveira, E.P., Balbino, G.C., de Souza, J.M., Capelini, C.M., Guarnieri, R., de Abreu, L.C., Favero, F.M., de Mello Monteiro, C.B., Massetti, T. (2015): Pegboard task in Duchenne muscular dystrophy. *HealthMED*, 9, 9, 365.
7. Horga, S. (2009): Psihologija sporta. Zagreb: Kineziološki fakultet Sveučilišta u Zagrebu
8. Jansen, M., Burgers, J., Jannink, M., van Alfen, N., Groot, I.J. (2015): Upper Limb Training with Dynamic Arm Support in Boys with Duchenne Muscular Dystrophy: A Feasibility Study. *International Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*, 3, 2.
9. Jansen, M., de Groot, I.J., van Alfen N, Geurts ACh. (2010): Physical training in boys with Duchenne Muscular Dystrophy: the protocol of the No Use is Disuse study. *BMC Pediatrics*, 10, 55.
10. Jansen, M., van Alfen, N., Geurts, A.C., de Groot, I.J. (2013): Assisted bicycle training delays functional deterioration in boys with Duchenne muscular dystrophy: the randomized controlled trial "no use is disuse". *Neurorehabilitation and Neural Repair*, XX(X) 1–12.

11. Joyce, N.C., McDonald, C.M. (2012): Neuromuscular Disease Management and Rehabilitation, Part I: Diagnostic and Therapy Issues. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*, 23, 3, 517.
12. Keretić, E. (2015): Duchenneova distrofija. Diplomski rad. Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci
13. Kosinac, Z. (2011): Morfološko – motorički i funkcionalni razvoj djece uzrasne dobi od 5. do 11. godine. Split: Savez školskih športskih društava grada Splita
14. Kuzmanić Šamija, R. (2013): Mišićne distrofije- dijagnostika i terapija. *Pediatrica Croatica*, 57, 1, 57-65.
15. Malheiros, S.R., da Silva, T.D., Favero, F.M., de Abreu, L.C., Fregni, F., Ribeiro, D.C., de Mello Monteiro, C.B. (2015b): Computer task performance by subjects with Duchenne muscular dystrophy. *Neuropsychiatr Dis Treat.*, 12, 41-48. doi: 10.2147/NDT.S87735. eCollection 2016
16. Malheiros, S.R.P., Ribeiro, D.C., Alvarez, M.P.B. i sur. (2015a): Motor learning in Duchenne muscular dystrophy, a literature review. *Int Arch Med.*,8, 217.
17. Massetti, T., Fávero, F.M., Menezes, L.D.C., Alvarez, M.P.B., Crocetta, T.B., Guarnieri, R., Nunes, F.L.S., Monteiro, C.B.M., Silva, T.D.D. (2018): Achievement of Virtual and Real Objects Using a Short-Term Motor Learning Protocol in People with Duchenne Muscular Dystrophy: A Crossover Randomized Controlled Trial. *Games Health J.*, 7, 2, 107-115. doi: 10.1089/g4h.2016.0088. Epub 2018 Apr 2.
18. Milanović, D. i sur. (2002): Osnove motoričkog učenja u rukometu. Zbornik radova XXVI. seminara za rukometne trenere skupa XXVI. seminar za rukometne trenere (str. 125-135), HRS (ur.), 3.-7.01.2002. Pula: Udruga trenera
19. Miletić, Đ. (2013): Motoričko učenje i transfer znanja. Zbornik radova „Organizacijski oblici rada u područjima edukacije, sporta, sportske rekreacije i kineziterapije“ skupa 22. ljetna škola kineziologa Republike Hrvatske (str. 56-63), Findak, V. (ur.), 25-29.06.2013. Zagreb: Hrvatski kineziološki savez.
20. Milić, A. (2007): Uloga odnosa kalpaina 3 i titina u etiopatogenezi pojasne mišićne distrofije tip 2A (LGMD2A). Doktorska disertacija. Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu.
21. Poeck, K. (1994): Neurologija. Zagreb: Školska knjiga.
22. Quadrado, V.H., Silva, T.D.D., Favero, F.M., Tonks, J., Massetti, T., Monteiro, C.B.M. (2017): Motor learning from virtual reality to natural environments in

individuals with Duchennemuscular dystrophy. *Disabil Rehabil Assist Technol.*,
10, 1-9. doi: 10.1080/17483107.2017.1389998.