

# Važnost vježbi disanja kod oboljelih od Duchennove mišićne distrofije

---

Đaković, Lucija

Undergraduate thesis / Završni rad

2024

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

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:122:551426>

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

Download date / Datum preuzimanja: **2025-03-13**



Repository / Repozitorij:

[University North Digital Repository](#)





**Sveučilište  
Sjever**

**Završni rad br. 352/FIZ/2024**

**Važnost vježba disanja kod oboljelih od Duchennove  
mišićne distrofije**

**Lucija Đaković, 0336055545**

Varaždin, rujan 2024. godine





# Sveučilište Sjever

Odjel za fizioterapiju

Završni rad br. 352/FIZ/2024

## Važnost vježba disanja kod oboljelih od Duchennove mišićne distrofije

**Student**

Lucija Đaković, 0336055545

**Mentor**

Željka Kopjar, mag. physioth.

Varaždin, rujan 2024. godine

# Prijava završnog rada

## Definiranje teme završnog rada i povjerenstva

ODJEL Odjel za fizioterapiju

STUDIJ preddiplomski stručni studij Fizioterapija

PRISTUPNIK Lucija Baković

JMBAG 0336055545

DATUM 19.08.2024

KOLEGIJ Fizioterapija II

NASLOV RADA Važnost vježbi disanja kod oboljelih od Duchenneove mišićne distrofije

NASLOV RADA NA ENGL. JEZIKU The importance of breathing exercises in patients with Duchenne muscular dystrophy

MENTOR Željka Kopjar, univ. mag. physioth

ZVANJE predavač

ČLANOVI POVJERENSTVA

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

## Zadatak završnog rada

BROJ 352/FIZ/2024

OPIS

Duchenneova mišićna distrofija (DMD) je progresivna neuromuskularna bolest koja ozbiljno narušava funkciju respiratornih mišića. Dijagnostika DMD-a uključuje genetičko testiranje i mišićne biopsije, dok se praćenje respiratorne funkcije vrši putem spirometrije i drugih respiratornih testova. Vježbe disanja su ključne za bolesnika sa DMD-om i uključuju dijafragmalno i torakalno disanje, kao i asistirane metode poput neinvazivne ventilacije. Ove vježbe pomažu u održavanju prohodnosti dišnih puteva, poboljšanju kapaciteta pluća i smanjenju rizika od respiratornih infekcija. Pored vježbi disanja liječenje DMD-a obuhvaća upotrebu kortikosteroida, fizioterapiju, ortopedske intervencije, a u kasnijim fazama asistiranje i mehaničko disanje. Angažmanom respiratornih mišića kroz ove vježbe može se usporiti proces njihove degeneracije i smanjiti potreba za invazivnim ventilacijskim metodama. Uspješna provedba vježbi disanja i liječenja zahtjeva multidisciplinarni pristup i edukaciju pacijenata i njihovih obitelji. Sveobuhvatan pristup dijagnostici, vježbama i liječenju omogućuje bolesnicima sa DMD-om bolju kvalitetu života, smanjenje rizika od komplikacija i produženje životnog vijeka.

ZADATAK UBUĐEN 19.08.2024.



*[Handwritten signature]*

## Sažetak

Duchenneova mišićna distrofija (DMD) je progresivna neuromuskularna bolest koja ozbiljno narušava funkciju respiratornih mišića. Dijagnostika DMD-a uključuje genetičko testiranje i mišićne biopsije, dok se praćenje respiratorne funkcije vrši putem spirometrije i drugih respiratornih testova. Vježbe disanja su ključne za bolesnika sa DMD-om i uključuju dijafragmalno i torakalno disanje, kao i asistirane metode poput neinvazivne ventilacije. Ove vježbe pomažu u održavanju prohodnosti dišnih puteva, poboljšanju kapaciteta pluća i smanjenju rizika od respiratornih infekcija. Pored vježbi disanja liječenje DMD-a obuhvaća upotrebu kortikosteroida, fizioterapiju, ortopedske intervencije, a u kasnijim fazama asistirano i mehaničko disanje. Angažmanom respiratornih mišića kroz ove vježbe može se usporiti proces njihove degeneracije i smanjiti potreba za invazivnim ventilacijskim metodama. Uspješna provedba vježbi disanja i liječenja zahtjeva multidisciplinarni pristup i edukaciju pacijenata i njihovih obitelji. Sveobuhvatan pristup dijagnostici, vježbama i liječenju omogućuje bolesnicima sa DMD-om bolju kvalitetu života, smanjenje rizika od komplikacija i produženje životnog vijeka.

Ključne riječi: Duchenneova mišićna distrofija, vježbe disanja, liječenje

## Summary

Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a progressive neuromuscular disease that severely impairs respiratory muscle function. Diagnosis of DMD involves genetic testing and muscle biopsies, while monitoring of respiratory function is done through spirometry and other respiratory tests. Breathing exercises are crucial for patients with DMD and include diaphragmatic and thoracic breathing, as well as assisted methods such as non-invasive ventilation. These exercises help maintain airway patency, improve lung capacity, and reduce the risk of respiratory infections. In addition to breathing exercises, DMD treatment includes the use of corticosteroids, physiotherapy, orthopedic interventions, and mechanical breathing assisted in later stages. By engaging the respiratory muscles through these exercises, the process of their degeneration can be slowed down and the need for inventive ventilation methods can be reduced. Successful implementation of breathing exercises and treatment requires a multidisciplinary approach and education of the patient and their families. A comprehensive approach to diagnosis, exercise and treatment enables patients with DMD to have a better quality of life, reduce the risk of complications and increase their life expectancy.

Keywords: Duchenne muscular dystrophies, breathing exercises, treatment

## **Popis korištenih kratica**

<b>MD</b>	Mišićna distrofija
<b>DMD</b>	Duchenne mišićna distrofija
<b>CK</b>	Kreatin kinaze
<b>EMG</b>	Elektromiografija
<b>MMT</b>	Manualni mišićni test
<b>NSAA</b>	North Star Ambulatory Assessment
<b>6MVT</b>	Šestominutni test hoda
<b>ADL</b>	Aktivnosti svakodnevnog života
<b>FVC</b>	Vitalni kapacitet pluća
<b>GBP</b>	Glosofaringealno disanje
<b>TLC</b>	Ukupni kapacitet pluća
<b>NIV</b>	Neinvazivna ventilacija
<b>AFO</b>	Ortoza za gležanj i stopalo
<b>MLD</b>	Manualna limfna drenaža



# Sadržaj

1. Uvod.....	1
2. Duchenne mišićna distrofija.....	2
2.1. Povijest .....	2
2.2. Klinička slika .....	3
2.3. Dijagnostika.....	5
2.4. Liječenje .....	6
2.4.1. Farmakološka terapija .....	6
2.4.2. Kardiološka njega.....	7
2.4.3. Kirurško liječenje .....	7
3. Progresija bolesti.....	8
4. Fizioterapijska procjena .....	9
4.1. Procjena opsega pokreta i fleksibilnosti .....	9
4.2. Procjena mišićne snage.....	9
4.3. Procjena funkcionalne sposobnosti .....	9
4.4. Procjena respiratorne funkcije .....	10
4.5. Procjena mišićnog tonusa reakcije ravnoteže .....	10
5. Fizioterapija .....	12
5.1. Disanje i vježbe disanja .....	12
5.1.1. Respiratorna terapija .....	13
5.1.2. Tehnike kašlja .....	16
5.1.3. Potpomognuto disanje .....	17
5.1.4. Perkusija .....	19
5.1.5. Položajna drenaža.....	20
5.2. Ostali fizioterapijski postupci.....	22
5.2.1. Vježbe istezanja.....	22

5.2.2.	Vježbe snaženja.....	22
5.2.3.	Hidroterapija.....	23
5.2.4.	Ortopedska pomagala .....	23
5.2.5.	Limfna drenaža.....	24
5.2.6.	Edukacija bolesnika.....	25
6.	Zaključak.....	26
7.	Literatura.....	27
	Popis slika .....	30

# 1. Uvod

Mišićna distrofija (MD) je skupina genetičkih i kliničkih bolesti koje pripadaju u heterogenu skupinu bolesti. Tijek ove bolesti je progresivan, a glavni klinički znak je mišićna atrofija [1]. Bolest nastaje zbog mutacije u genima koji su odgovorni za proizvodnju proteina nužnih za normalnu funkciju mišića [2]. Postoje više različitih vrsta MD: Duchenneova mišićna distrofija (DMD), Beckerova mišićna distrofija, Emery-Drifussova mišićna distrofija, pojasna mišićna distrofija, Facioskapulohumeralna mišićna distrofija, distalna mišićna distrofija, Okulofaringealna mišićna distrofija i mnogi drugi oblici. Svaka od ovih vrsta ima svoje specifične karakteristike, uključujući dob pojave simptoma, brzinu progresije i koje mišićne skupine su prvenstveno pogođene [3].

Duchenneova mišićna distrofija (DMD) je težak oblik mišićne distrofije koji se najčešće javlja u ranoj dječjoj dobi ponajviše kod dječaka. DMD je genetski poremećaj uzrokovan mutacijom gena na X kromosomu koji kodira protein distrofin [4]. Djeca s DMD-om kasnije počinju hodati, imaju poteškoće prilikom penjanja uz stepenice, trčanju i skakanju te često padaju. S vremenom slabost se pogoršava, zahvaćajući mišiće u gornjim dijelovima tijela, uključujući srce i dišni sustav što može dovesti do ozbiljnih zdravstvenih komplikacija i smanjenje životne dobi [5]. Dijagnoza DMD-a postavlja se kombinacijom kliničkog pregleda, mjerenja razine kreatin-kinaze u krvi, genetskog testiranja i mišićne biopsije. Trenutačno lijek za DMD ne postoji, a u liječenju se koristi terapija kortikosteroida, fizioterapija, ortopedska pomagala i nove genetske terapije mogu pomoći u usporavanju progresije bolesti i poboljšanju kvalitete života oboljelih [6].

U ovom radu bit će objašnjeni problemi pojedinca, simptomi, liječenje i važnost vježbi disanja kod oboljelih od DMD.

## **2. Duchenne mišićna distrofija**

Duchenneova mišićna distrofija je progresivna, teška i rijetka genetski uvjetovana bolest, koja se javlja u ranom djetinjstvu. Dominantno pogađa dječake, s incidencijom od oko 1 na 3 500 novorođene muške djece [6]. Glavni uzrok DMD-a je mutacija gena za distrofin (DMD gen) koji je važan za strukturalni integritet mišićnih vlakana, a nalazi na kratkom kraku X kromosoma [2].

DMD gen je najveći gen u ljudskom tijelu koji daje uputu za stvaranje proteina distrofina. Distrofin protein se nalazi u mišićima koji se koriste za kretanje i u srčanom mišiću, također manje količine distrofina prisutne su i u živčanim stanicama [7].

Mutacije koje uzrokuju DMD su raznolike i uključuju delecije, dupliciranja i točkaste mutacije. Delecije su najčešće mutacije koje čine oko 60% - 70% slučajeva DMD-a. Također često obuhvaćaju više egzona i rezultiraju gubitkom funkcije distrofina. Dupliciranja čine oko 10% slučajeva, a uključuju dupliciranje dijelova gena što također dovodi do nefunkcionalnog proteina. Točkaste mutacije čine 20% - 30% slučajeva i uključuju promjene u pojedinačnim nukleotidima koje mogu rezultirati ranim promjenama u aminokiselinama [8].

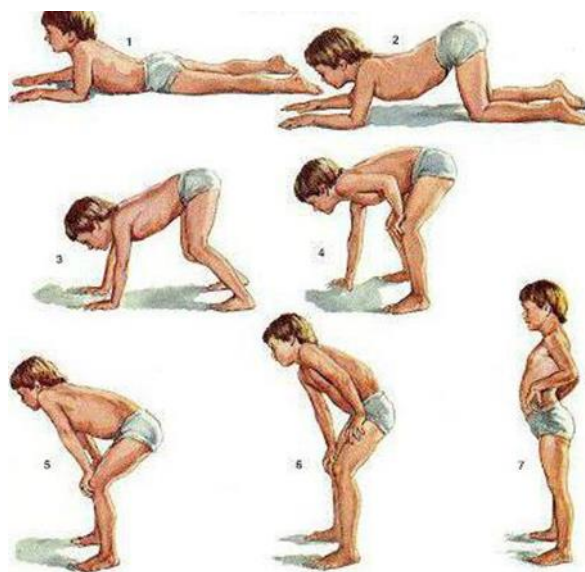
### **2.1. Povijest**

DMD prvi put je opisana u 19. stoljeću od strane francuskog neurologa Guillaume-Benamina Duchennea po kojem je bolest dobila ime. Duchenne je 1861. godine objavio svoja klinička opažanja o grupi dječaka s progresivnom mišićnom slabošću, detaljno je opisao simptome i tijek bolesti. U svojoj knjizi iz 1855. godine „L'Électrisation localisée“, Duchenne je pružio temeljito izvješće o bolesti, uključujući ilustracije koje prikazuju karakteristične znakove mišićne distrofije [9]. Krajem 20. stoljeća genetski uzroci DMD-a počeli su se razjašnjavati s otkrićem mutacija u genu DMD koji kodira protein distrofin. Otkriće distrofina 1987. godine bilo je revolucionarno za razumijevanje patofiziologije DMD-a i otkrilo je put za razvoj genetskih i molekularnih terapija [10]. Danas su u tijeku brojna istraživanja usmjerena na razumijevanje i liječenje DMD-a uključujući gensku terapiju, terapiju matičnih stanica i razvoj novih farmakoloških tretmana [11].

## 2.2. Klinička slika

Klinički simptomi DMD primjećuju se između treće i pete godine života i bolest u prosjeku traje 25 godina i završava smrću. Razlog smrti najčešće je zatajenje disanja ili nastanak srčanih komplikacija [6].

U ranom djetinjstvu najčešće do pete godine života dolazi do kašnjenja u motoričkim prekretnicama. Djeca kasnije počinju hodati, najčešće s gegajućim hodom uz poteškoće s trčanjem, penjanjem i skakanjem. Javlja se i hod na prstima, česti su padovi i javlja se nesigurnost. Najznačajniji znak ove bolesti je mišićna slabost. Daljnji znakovi su pseudodistrofija listova koja je uzrokovana nakupljanjem masnog tkiva te kod palpacije listovi su tvrdi, što je ujedno vrlo važan znak koji upućuje na DMD [6]. Kako bolest napreduje pojavljuju se česti padovi bez spoticanja koji su posljedica teže kontrole ravnoteže te prilikom ustajanja karakterističan je obrazac pokreta poznat kao Gowersov znak (slika 1). Gowersov znak označava potez otežanog ustajanja iz čučnja kod kojeg se dijete prvo oslanja na podlogu, zatim o vlastite potkoljenice i natkoljenice kako bi se uspravilo u tzv. „penjanje uz vlastito tijelo“ [12].



Slika 1 prikaz Gowersovog znaka

(Izvor: [https://puntomarinero.com/images/duchenne-muscular-dystrophy-causes-symptoms\\_3.jpg](https://puntomarinero.com/images/duchenne-muscular-dystrophy-causes-symptoms_3.jpg))

U ranoj školskoj dobi između pete i desete godine života javlja se progresivno slabljenje mišića ruku i nogu, što znatno otežava fizičke aktivnosti. Karakterističan znak je i pseudohipertrofija potkoljenica, jer se mišićna vlakna zamjenjuju fibroznom i masnim tkivom, poglavito na potkoljenicama. Izgledom podsjeća na povećanu mišićnu masu, no zapravo zbog propadanja

mišića dolazi do nakupljanja masnog i vezivnog tkiva. Na dodir mišići su neelastični i tvrdi. Zbog slabosti ekstenzora kuka javlja se gegav hod. Napredovanjem simptoma dolazi do lumbalne lordoze, a da bi se ostvarila ravnoteža, rameni obruč se zabacuje prema otraga. Patelarni refleks gubi se kod prvih kliničkih simptoma, dok je refleks Ahilove tetive duže održan. Kroz neko vrijeme postupno se javlja kontraktura Ahilove tetive koja dovodi do ekvinovarusa te hoda na prstima, točnije bolesnik se kod hoda oslanja na prednji dio stopala [13].

U adolescenciji obično između deset i petnaest godina javlja se gubitak sposobnosti hodanja. Napredovanje bolesti uz neadekvatnu fizikalnu terapiju dovodi do kontraktura zglobova i smanjene elastičnosti mišića, do smanjenja opsega pokreta te do fibrotičnih promjena u zglobovima [12]. U ovoj dobi dolazi do respiratornih poteškoća. Respiratorne funkcije postupno se pogoršavaju zbog slabljenja respiratornih mišića, interkostalnih mišića i dijafragme. Zbog slabosti mišića zahvaćene su sve respiratorne funkcije, uključujući izmjenu plinova, aktivnost mukocilijarnog aparata i kontrola disanja tijekom budnosti i sna [14]. Smanjena ventilacija pluća pridonosi nakupljanje sekreta u bronhima te povećava sklonost infekcijama zbog slabljenja i neučinkovitosti mehanizma kašlja. Česte pneumonije dovode do komplikacija kao što su respiratorno zatajenje, plućna ateletaza i srčane aritmije izazvane plućnim bolestima. Slabošću plućne funkcije bolesnici razvijaju simptome umora, jutarnje glavobolje, teškoće koncentracije i dispneje. Između ostalog ograničenost disanja i fibroza interkostalnih mišića dodatno smanjuje mobilnost prsnog koša [15].

U kasnoj adolescenciji i odrasloj dobi javljaju se plućne kardiološke komplikacije. Nedostatak distrofina u srcu dovodi do razvoja kardiomiopatije, a bitan rizik za razvoj kardiomiopatije imaju bolesnici s delecijom egzona. Kako osnovna bolest napreduje razvija se progresivna fibroza miokarda koja dovodi do srčanih aritmija i ventrikularne disfunkcije koje mogu biti životno ugrožavajuće. Uz ventrikularnu fibrilaciju ili tahikardiju, mogu se razviti i lepršanje ili atrijska fibrilacija. Kasnije srce sve teže savladava fiziološka opterećenja te može doći do srčanog zatajenja. Manifestacije srčanog zatajenja uključuju gubitak tjelesne mase, umor, probleme sa snom, smanjenje i nemogućnost podnošenja svakodnevnih aktivnosti. Ventrikularna disfunkcija, aritmije i kardiomiopatija povećavaju sklonost tromba i mogućnost tromboemboliskih incidencija [16].

### 2.3. Dijagnostika

Dijagnostika DMD uključuje nekoliko ključnih koraka i metoda kako bi se potvrdila bolest i procijenila njena težina. Najčešće postavljanje dijagnoze je u ranom djetinjstvu pojavom specifičnih znakova, primjerice mišićna slabost, nespretnost, hod na prstima, otežan hod uz stepenice i pozitivan Gowersov znak. U slučaju pojave nekih od navedenih simptoma bolesnik je prvo upućen specijalistu neuropedijatru koji postavlja sumnju na MD. Neuropedijatar započinje sa kliničkim pregledom uzimajući detaljnu anamnezu i fizikalni pregled. Kod anamneze i fizikalnog pregleda neuropedijatar pregledava povijest bolesti i simptome, kao što su kašnjenje u postizanju motoričkih vještina, hodanje na prstima, teškoće pri ustajanju te procjenjuje mišićnu snagu i tonus mišića [8]. Nadalje slijede laboratorijski testovi te najznačajniji probirni test za distrofinopatiju koji određuje razine serumske kreatin kinaze (CK). Naime razina CK u krvi obično je znatno povišena kod DMD-a te ukazuje na oštećenje mišića. Vrijednosti CK razlikuju se ovisno o dobi, tjelesnoj aktivnosti te gubitku mišićne mase uzrokovane bolešću. Lažno povišene vrijednosti CK mogu se naći kod jačih udaraca, nakon primjene intramuskularne injekcije, izrazitih tjelesnih aktivnosti, kirurških zahvata, elektromiografije (EMG) i biopsije mišića. Kod nejasnih situacija potrebno je ponoviti vrijednosti CK oko tri tjedna nakon inicijalne pretrage [13]. Za postavljanje dijagnoze DMD obavezno je provesti genetsko testiranje da se utvrdi lokacija mutacije i točan tip. Testovi za mutacije gena za distrofin mogu potvrditi dijagnozu. To uključuje metodu multipleks PCR ili drugih tehnika otkrivanja duplikacija, delecija ili točkastih mutacija u DMD genu. Pod uvjetom da se genetskim testovima ne potvrdi dijagnoza DMD-a, tada se provodi biopsija mišića. Biopsija mišića pripada u histološki pregled te uzorak mišića može pokazati promjene karakteristične za DMD, kao što je degeneracija i regeneracija mišićnih vlakana, povećanje vezivnog i masnog tkiva i odsutnost ili smanjenje distrofina na imunohistokemijskim bojanjem. Važno je napomenuti da mišićna biopsija može provoditi dijagnozu, ali nema mogućnost liječenja jer ne daje informaciju o lokaciji i tipu same mutacije. Nadalje se primjenjuje EMG koja pomaže u razlikovanju mišićnih bolesti od neurogenih poremećaja analizom električne aktivnosti mišića. Kada su aktivni oni proizvode određeni električni napon koji je proporcionalan mišićnoj aktivnosti. Zatim se provjeravaju srčane i respiratorne funkcije pomoću ehokardiografije i EKG-a za procjenu srčane frekvencije, jer DMD često uzrokuje kardiomiopatiju. Rade se još i spirometrija te drugi respiratorni testovi za procjenu funkcije pluća, jer bolest utječe na dišne mišiće [8].

## **2.4. Liječenje**

Liječenje DMD-a obuhvaća multidisciplinarni tim s ciljem poboljšanja kvalitete života bolesnika te usporavanje progresije bolesti i upravljanje simptomima. Multidisciplinarni pristup uključuje stručnjake različitih područja medicine, primjer neurolog, ortoped, kardiolog, pulmolog, psihijatar, fizijatar, medicinska sestra, radni terapeut, nutricionist i socijalni radnik. Oni zajedničkim angažmanom mogu pridonijeti kvalitetnijem životu malim bolesnicima, ali i njihovim obiteljima. Roditelji moraju biti zakonski obavješteni o trenutačnom stanju svog djeteta, očekivanom kliničkom tijeku bolesti i o primjeni različitih načina liječenja, rehabilitacije te kirurških postupaka koji će njihovom djetetu omogućiti što dužu samostalnost [13].

### **2.4.1. Farmakološka terapija**

Farmakološka terapija ima ključnu ulogu u upravljanju DMD s ciljem usporavanja progresije bolesti, smanjenja simptoma i poboljšanja kvalitete života bolesnika. U farmakološkom liječenju DMD-a kortikosteroidi predstavljaju tzv. zlatni standard [8]. Naime kortikosteroidi prednizon i deflazakort su osnovni lijekovi DMD i široko se koriste zbog svoje sposobnosti da usporavaju progresiju mišićne slabosti. Prednizon poboljšava mišićnu snagu i funkciju te produžuje vrijeme hodanja kod djece oboljele od DMD-a. Deflazakort je vrlo sličan prednizonu, ali ima manje nuspojave te su studije pokazale da može biti jednako učinkovit kao prednizon, ali s manjim rizikom od pretilosti i drugih kortikosteroidnim povezanih nuspojave. Kortikosteroidi često se primjenjuju dugoročno te mogu imati nuspojave kao što su povećana tjelesna težina, visoki krvni tlak, oslabljena otpornost na infekcije i problemi s rastom kod djece. Iz tog razloga je važno redovito praćenje bolesnika i prilagodba doze po potrebi [17].

Ataluren je specifičan lijek odobren za liječenje DMD-a kod bolesnika s određenom mutacijom gena distrofina. Njegovo djelovanje je omogućiti ribosomima da preskoče preuranjene stope kodone tijekom sinteze proteina te rezultira proizvodnjom funkcionalnog distrofina, ključnog proteina za stabilnost mišićnih vlakana. Klinička ispitivanja pokazala su da ataluren može usporiti progresiju bolesti i poboljšati mišićnu funkciju kod bolesnika s ovom specifičnom genetskom mutacijom [18].



### **2.4.2. Kardiološka njega**

Kardiološka njega je ključna komponenta u upravljanju DMD-a. Kardiomiopatija koja često prati DMD može značajno utjecati na kvalitetu života i prognozu bolesnika. Redoviti kardiološki pregledi neophodni su za rano otkrivanje i liječenje srčanih komplikacija. Ehokardiografija i magnetska rezonancija srca preporučuju se za praćenje srčane funkcije. Liječenje srčanih problema može uključiti upotrebu lijekova kao što su ACE inhibitori, beta-blokatori i mineralokortikoidni antagonisti. Rano uvođenje kardioprotektivne terapije može usporiti progresiju bolesti i poboljšati ishod te bolesnici DMD-a trebaju redovito pratiti krvni tlak i srčanu frekvenciju kako bi se otkrile potencijalne abnormalnosti [19].

### **2.4.3. Kirurško liječenje**

Kirurško liječenje može biti potrebno za upravljanje komplikacijama koje proizlaze iz DMD-a. Jedna od čestih kirurških intervencija kod bolesnika s DMD-om je korektivna operacija za skoliozu. Operacija skolioze može pomoći u poboljšanju respiratorne funkcije i udobnosti sjedenja kod bolesnika. Ostale kirurške intervencije mogu uključivati produženje Ahilove tetive kako bi se spriječile kontrakture gležnja. Kirurške operacije se također mogu koristiti za korekciju kontraktura koljena i kukova koje mogu ograničavati mobilnost i uzrokovati bol. Primarni ciljevi kirurškog liječenja su poboljšanje kvalitete života i funkcionalne sposobnosti bolesnika. Pravovremena kirurška intervencija može značajno poboljšati ishode i smanjiti rizik od daljnjih komplikacija kod bolesnika oboljelog od DMD-a [8].

### 3. Progresija bolesti

DMD je teški genetski poremećaj koji se javlja kod dječaka, a karakterizira ga progresivno slabljenje i gubitak mišićne mase. Ovo stanje je rezultat mutacije u DMD genu, koji kodira distrofin, protein neophodan za održavanje strukturnog integriteta mišićnih stanica. Bez odgovarajuće količine distrofina mišićne stanice su sklone oštećenjima, što dovodi do njihove posturalne degeneracije i smrti. Progresija bolesti može se podijeliti u nekoliko faza od kojih svaka ima svoje različite simptome i komplikacije [8].

U ranoj fazi do pete godine djeca s DMD-om obično razvijaju simptome između dvije ili tri godine. Prvi znakovi uključuju kasno hodanje, poteškoće pri trčanju ili penjanju po stepenicama. Karakterističan znak ranih slučajeva je Gowersov znak gdje djeca koriste ruke da bi se podigla s poda zbog slabosti mišića ispod struka. Tijekom ove faze roditelji često otkrivaju neobičan način hodanja kod svoje djece koja često padaju s posljedničnim frakturama ekstremiteta (u oko 20% bolesnika) i teško se nose s jednostavnim fizičkim aktivnostima u usporedbi s drugima u svojoj dobnoj skupini. U periodu od šeste do dvanaeste godine s ulaskom djece u školski uzrast dolazi do izraženijeg pokazivanja mišićne slabosti. Konstantno slabljenje mišića se širi od donjih prema gornjim ekstremitetima, što rezultira dodatnim ograničenjem pokretljivosti. Uglavnom djeca gube sposobnost da samostalno hodaju između osme i devete godine te postaju zavisna o invalidskim kolicima. Tokom ove faze često se mogu pojaviti kontrakture, npr. ukočenje zglobova, pojava skolioza i zakrivljenosti kralježnice. Ovi problemi dodatno otežavaju svakodnevne aktivnosti i zahtijevaju specijaliziranu medicinsku njegu i fizikalnu terapiju kako bi se održala što bolja kvaliteta života. U periodu adolescencije i rane odrasle dobi primjećuje se širenje mišićne slabosti prema rukama, ramenima i gornjem dijelu tijela. Respiratorni mišići također postaju slabiji, što rezultira problemima sa disanjem i većom potrebom za mehaničkom ventilacijom. Pojava kardiomiopatije, stanja karakteriziranog slabljenjem srčanog mišića, česta je komplikacija za ovu fazu i može ozbiljno ugroziti život bolesnika. Pored tjelesnih simptoma, emocionalne i psihološke izazove također treba razmatrati, budući da bolest u značajnoj mjeri utječe na mentalno zdravlje i društveni život oboljelih. U terminalnoj fazi veći dio pojedinaca sa DMD će preminuti uslijed respiratornih ili srčanih komplikacija, bez obzira na napredak u tretmanima i podršci. Intenzivna medicinska njega može produžiti životni vijek, ali bolest ostaje neizlječiva. U ovoj fazi adolescent je na palijativnoj njezi, pružanju podrške bolesnicima i njegovoj obitelji kao i unapređivanje kvalitete života kroz kontroliranje simptoma i umanjivanje bolova [8].

## **4. Fizioterapijska procjena**

Fizioterapijska procjena kod DMD-a uključuje sveobuhvatnu evaluaciju različitih aspekata funkcionalnosti i zdravstvenog stanja bolesnika [20]. Procjena uključuje procjenu mišićne snage, opsega pokreta, funkcionalne sposobnosti i respiratorne funkcije kako bi se odredila progresija bolesti i prilagodio terapijski plan [21].

### **4.1. Procjena opsega pokreta i fleksibilnosti**

Procjena opsega pokreta i fleksibilnosti ključna je komponenta fizioterapijske procjene kod bolesnika s DMD-om. Ova procjena pomaže u identifikaciji raznih znakova kontrakture koje mogu znatno ograničavati funkcionalnu pokretljivost i dovesti do daljnjih komplikacija. Mjerenje opsega pokreta provodi se pomoću kutomjera ili goniometra kako bi se kvalificirale specifične amplitude zglobnih pokreta. Redovito praćenje opsega pokreta omogućava pravovremene intervencije za sprječavanje i liječenje kontraktura. Fleksibilnost mišića procjenjuje se kroz pasivne i aktivne testove istezanja, što omogućava procjenu mišićne elastičnosti i identifikaciju područja povećanog rizika za skraćanje mišića. Pravilna procjena i dokumentacija opsega pokreta i fleksibilnosti pomažu u kreiranju individualiziranih planova terapije koji su prilagođeni potrebama bolesnika [20].

### **4.2. Procjena mišićne snage**

Procjena mišićne snage je važna za praćenje progresije. Manualni mišićni test (MMT) često se koristi za procjenu snage specifičnih mišićnih skupina kod bolesnika s DMD-om. MMT uključuje procjenu otpora koji pacijent može pružiti protiv vanjske sile koju primjenjuje terapeut. Osim MMT-a koristi se još i dinamometrija za kvantitativno mjerenje mišićne snage. Dinamometri pružaju objektivna i precizna mjerenja snage mišića te je posebno korisno za dugoročno praćenje bolesnika. Procjena mišićne snage također može uključivati funkcionalne testove poput hodnih testova ili testova dizanja s poda koji pružaju uvid u praktične sposobnosti bolesnika [22].

### **4.3. Procjena funkcionalne sposobnosti**

Procjena funkcionalne sposobnosti kod DMD-a ključna je za razumijevanje utjecaja bolesti na svakodnevni život bolesnika. Standardni alati kao što su North Star Ambulatory Assessment (NSAA) često se koriste za objektivnu procjenu motoričkih sposobnosti kod djece s DMD-om.

NSAA uključuje niz zadataka koji ocjenjuju sposobnosti bolesnika da hoda, trči, skače i ustaje s poda pružajući sveobuhvatni uvid u funkcionalne kapacitete. Osim NSAA šestominutni test hodanja (6MWT) koristi se za mjerenje izdržljivosti i funkcionalne mobilnosti pacijenata s DMD-om. 6MWT ocjenjuje udaljenost koju bolesnik može prehodati u šest minuta, što je važno za praćenje progresije bolesti i učinkovitosti terapije. Funkcionalni testovi također se mogu uključivati kod procjene za aktivnosti svakodnevnog života (ADL), primjerice oblačenje i hranjenje te osobna higijena [23].

#### **4.4. Procjena respiratorne funkcije**

Procjene respiratorne funkcije kod DMD-a ključne su u ranom otkrivanju respiratornih komplikacija. Redovito praćenje vitalnog kapaciteta pluća (FVC) preporučuje se kako bi se pratila progresija respiratorne slabosti. Spirometrija je standardni test koji se koristi za mjerenje FVC i drugih respiratornih parametara kod bolesnika s DMD-om. Smanjeni FVC može ukazivati na pogoršanje funkcije dijafragme i drugih respiratornih mišića. Procjena maksimalne inspiratorne i ekspiratorne snage također je važna za razumijevanje snage respiratornih mišića. Redovite procjene respiratorne funkcije omogućuju pravovremene intervencije, primjerice upotrebe NIV-a. Noćna pulsna oksimetrija koristi se za otkrivanje hipoventilacije tijekom spavanja, što je češća komplikacija kod DMD-a [24].

#### **4.5. Procjena mišićnog tonusa reakcije ravnoteže**

Mišićni tonus odnosi se na otpornost mišića na pasivno istežanje te je važno za održavanje kontrole pokreta i posture. Mišićni tonus kod bolesnika s DMD-om postepeno se smanjuje kako bolest napreduje. Smanjenje mišićnog tonusa može dovesti do problema s posturom, koordinacijom i ravnotežom, te se povećava rizik od padova i ozljeda. Procjena ravnoteže postaje iznimno važna u upravljanju ovom bolešću [25]. Bergov test ravnoteže jedan je od najčešćih korištenih testova za procjenu statičke i dinamičke ravnoteže. Ovaj test uključuje 14 zadataka koji ocjenjuju sposobnost bolesnika da održi ravnotežu u različitim situacijama, primjerice stajanje na jednoj nozi, prelazak iz sjedećeg u stojeći položaj i okretanje za 360 stupnjeva. Rezultati Bergovog testa pomažu u procjeni rizika od padova i određivanju potrebne razine u svakodnevnim aktivnostima [26]. Skala motoričke procjene specifično je dizajnirana za procjenu motoričkih sposobnosti kod osoba s neuromuskularnim bolestima uključujući DMD. Skala motoričke procjene sastoji se od 32 zadataka koji su podijeljeni u tri domene: stabilnost i osnovne motoričke funkcije – D1, fina motorika – D2 i globalna motorička funkcija

– D3. Ova skala omogućava praćenje progresije bolesti i efikasnost terapijskih intervencija kroz analizu funkcionalnih sposobnosti bolesnika [25]. Šestominutni test hoda (6MWT) standardizirani je test koji mjeri udaljenost koju bolesnik može prohodati u vremenskom periodu od šest minuta. Ovaj test daje uvid u funkcionalni kapacitet i izdržljivost bolesnika. Kod bolesnika s DMD-om 6MWT koristi se za procjenu hodanja i praćenja progresije bolesti [23].

## 5. Fizioterapija

Fizioterapija je ključna komponenta u liječenju DMD-a. Glavni cilj fizioterapije je održati funkciju pokretljivosti, održati bolju motoričku funkciju, prevencija kontraktura, smanjenje bolova te poboljšanje kvalitete života oboljelih od DMD-a [27].

Fizioterapija kod osoba sa DMD-om podijeljena je u pet faza [20].

U prvoj fazi tj. rana dječja faza njeni ciljevi su održavanje mišićne snage, promicanje normalnog razvoja motoričkih vještina i prevencija kontraktura. Intervencija ove faze su igre i aktivnosti za jačanje mišića, vježbe istezanja i savjetovanje roditelja [20].

Druga faza tj. rani školski uzrast, ciljevi su održati mobilnost, poboljšati respiratornu funkciju i održati neovisnost u svakodnevnim aktivnostima. intervencija ove faze su aerobne vježbe, respiratorne vježbe te ortopedska pomagala [20].

Faza tri tj. kasni školski uzrast, ciljevi su održavanje maksimalne funkcionalne sposobnosti, upravljanje simptomima slabosti mišića i priprema za tranziciju u odrasloj dobi. intervencija je vježbe za jačanje gornjih ekstremiteta, hidroterapije i adaptivna oprema [20].

Faza četiri tj. rano odraslo doba njeni ciljevi su održati kvalitetu života, upravljanje komplikacijama i poticanje neovisnosti. Intervencija je kardiovaskularne vježbe niskog inteziteta, mobilizacija zglobova i multidisciplinarni pristup [20].

Faza pet tj. kasno odraslo doba, ciljevi su održavanje maksimalne funkcionalnosti, upravljanje simptomima napredne bolesti te pružanje palijativne njege. Intervencija: pasivne vježbe, respiratorna podrška i psihološka podrška [20].

### 5.1. Disanje i vježbe disanja

Disanje je osnovna fiziološka funkcija koja omogućava tijelu unošenje kisika i odstranjivanje ugljičnog dioksida, održavajući na taj način život i optimalnu funkciju plućne ćelije. Ova funkcija je vrlo složena i koristi različite mišiće, organe i procese. Poznavanjem različitih vrsta disanja omogućava prepoznavanje normalnih i patoloških stanja i određivanje odgovarajuće terapijske intervencije. Disanje se sastoji od dva osnovna koraka: udah i izdah. Tijekom udara dijafragma se skuplja i spušta, a interkostalni mišići se šire čime se povećava volumen grudnog koša te omogućava ulazak zraka u pluća. Izdisaj je obično pasivan korak kod

kojeg se dijafragma i interkostalni mišići opuštaju, smanjuje se volumen grudnog koša i zrak se izbacuje iz pluća [27].

U DMD-u progresivna atrofija dijela respiratornih mišića može znatno utjecati na disanje. Glavni respiratorni mišići, uključujući međurebrene mišiće, dijafragmu i pomoćne respiratore postaju slabiji kroz neki vremenski period, što rezultira smanjenjem funkcionalnim kapacitetom pluća i smanjenim disanjem. To sve može dovesti do niza respiratornih tegoba kao što su noćna hiperventilacija, restriktivna plućna bolest i infekcija pluća [28].

### **5.1.1. Respiratorna terapija**

Cilj respiratorne fizioterapije je usporiti smanjenje vitalnog kapaciteta, dok fizioterapija utječe na jačanje dišnih mišića, povećanje dubine disanja, održavanje pokretljivosti prsnog koša, lakša odstranjenja sekreta iz pluća i opskrbu plućnog tkiva kisikom. Učinak vježbi disanja na jačanje dišnih mišića bolji je u ranoj fazi bolesti, a učinkovitije je na mišiće kojima udišemo nego kod mišića koji su zaduženi za izdisanje. Neke od vrsta aktivnih vježba primjenjuju se više u prvoj fazi bolesti kada je snaga mišića u mogućnosti izvesti sve pokrete iz ramena, a neke od vježbi se provode u svim fazama bolesti i po potrebi uz asistenciju druge osobe. Vježbe se provode u svim položajima: u ležećem, sjedećem i stojećem položaju. Važno je pravilno izvođenje vježbi, a ne broj ponavljanja te je ključ uspjeha u redovitom vježbanju [29].

#### *5.1.1.1. 1. vježba dubokog udaha*

Početni položaj je ležeći ili sjedeći i bitno je da se bolesnik osjeća ugodno i opušteno. Vježba započinje s laganim i dubokim udisanjem kod nos. Udahnuti volumen zraka potrebno je 10-ak sekundi zadržati. Izdiše se lagano kroz usta. Preporuka 10-15 ponavljanja, nekoliko puta dnevno [29].

#### *5.1.1.2. 2. vježba disanja forsiranog disanja prsnim košem*

Početni položaj je ležeći ili sjedeći i bitno je da se bolesnik osjeća ugodno i opušteno. Jedna ruka je položena na prsnom košu, a druga na truhu. Vježba se provodi laganim i dubokim udahom kroz nos, kod kojeg se kombinira dišni pokret kroz prsni koš i truh. Zatim slijedi izdah kroz usta na način da se prvo izdiše opušteno, brzo bez rada mišića koji su zaduženi za izdah, te slijedi polagano i dugo izdisanje uz produženi izdah kod kojeg se izgovara slovo S ili F [29]. Vježba disanja forsiranog disanja prsnim košem je prikazana na slici 2.



Slika 2 Prikaz 2. vježbe disanja forsiranog disanja prsnim košom

(izvor: <https://www.google.com/url?sa=i&url=https%3A%2F%2Fwww.telegram.hr%2Fzivot%2Fimages&cd=vfe&opi=89978449&ved=0CBEQjRxqFwoTCLjppqJnI74cDFQAAAAAdAAAAABAJ>)

### 5.1.1.3. Vježba disanja 3a) kombinirane s pokretima ramenog pojasa i ruku

Početni položaj je ležeći na leđima. Vježba se provodi laganim i dubokim udahom kroz nos. Kod udaha ruke se podižu u abdukciju i vanjsku rotaciju pod pravim kutom. Zatim slijedi izdah kroz usta i istovremeno se ruke vraćaju u početni položaj [29]. Vježba disanja 3a) kombinirane s pokretima ramenog pojasa i ruku prikazana je na slici 3.



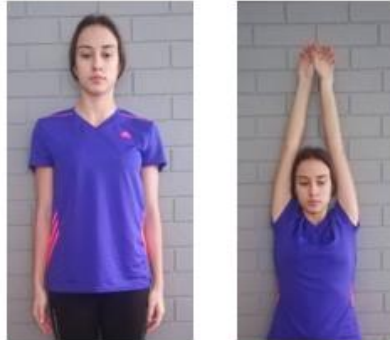
Slika 3 Prikaz vježbe disanja 3a)

(izvor: I. Kovač: Rehabilitacija i fizikalna terapija bolesnika s neuromuskularnim bolestima, EDOK, Zagreb 2004.)



#### 5.1.1.4. *Vježba disanja 3b) kombinirane s pokretima ramenog pojasa i ruku*

Početni položaj je sjedeći na stolici sa uspravni leđima, kukovi i koljena su pod kutom od 90° i stopala su na podlozi ili stojeći položaj. Vježba se provodi laganim i dubokim udahom kroz nos. Kod udaha ispružene ruke se podižu iznad glave. Zatim slijedi izdah kroz usta i istovremeno se ruke vraćaju u početni položaj [29]. Vježba disanja 3b) kombinirane s pokretima ramenog pojasa i ruku prikazana je na slici 4.

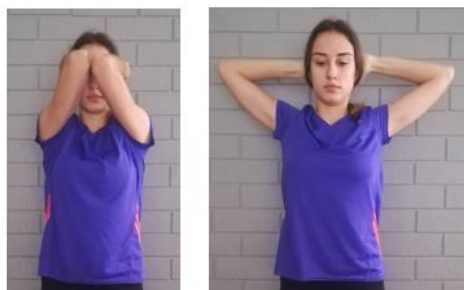


Slika 4 Prikaz vježbe disanja 3b)

(izvor: vlastita izrada L.Đ.)

#### 5.1.1.5. *Vježba disanja 3c) kombinirane s pokretima ramenog pojasa i ruku*

Početni položaj je sjedeći na stolici sa uspravni leđima, kukovi i koljena su pod kutom od 90° i stopala su na podlozi ili stojeći položaj. Šake su isprepletene i položene na zatiljku glave, iz ovog položaja laktove treba spojiti i u fazu laganog i dubokog udaha laktovi se šire do krajnjeg položaja i osjeta zatezanja u ramenima. Zatim slijedi izdah na usta i laktovi se spajaju i vraćaju u početni položaj [29]. Vježba disanja 3c) kombinirane s pokretima ramenog pojasa i ruku prikazana je na slici 5.



Slika 5 Prikaz vježbe disanja 3c)

(izvor: vlastita izrada L.Đ.)

### 5.1.2. Tehnike kašlja

Smanjena učinkovitost kašlja dovodi do slabosti disanja, što povećava rizik od respiratornih infekcija i komplikacija zbog stvaranja plućnih sekreta. Da bi se pomoglo bolesniku s DMD-om da održava čiste dišne puteve koriste se razne tehnike kašljanja: asistirani kašalj (manualno asistiran kašalj), huff kašalj, glosofarigealno disanje (disanje žabe) [28].

#### 5.1.2.1. *Asistirani kašalj*

Asistirani kašalj je tehnika koja pomaže u učinkovitijem čišćenju sekreta dišnih puteva kod bolesnika s DMD-om čime se smanjuje rizik od infekcije i poboljšava respiratornu funkciju. Kako bolest napreduje mišići koji su uključeni u kašalj postaju sve slabiji kod bolesnika s DMD-om. Potpomognuto iskašljavanje daje dodatnu snagu potrebnu za izbacivanje sekreta, čime se održava bolja ventilacija i smanjuju šanse za respiratorne komplikacije. Potpomognuti kašalj uključuje ručnu pomoć terapeuta kako bi se povećao pritisak u prsima i olakšalo izbacivanje sekreta [28].

Početni položaj bolesnika može biti sjedeći ili ležeći na leđima. Ako bolesnik sjedi treba ga poduprijeti kako bi održao dobru posturalnu potporu. Pacijent duboko udahne kako bi maksimalno napunio pluća zrakom. U nekim slučajevima može biti potrebno koristiti ventilatore za pomoć pri dubokom disanju. Zatim terapeut svoje ruke postavlja ili na donji dio stjenke prsnog koša ili na gornji dio trbuha bolesnika. Ruke treba postaviti tako da mogu vršiti pritisak na prsni koš tijekom izdisaja. Kada bolesnik počinje kašljati, terapeut brzo pritisne prsni koš ili gornji dio trbuha kako bi povećao pritisak i pomogao u izbacivanju sekreta. Ovaj pritisak treba biti snažan, ali kontroliran kako bi se izbjegla povreda. Proces se ponavlja nekoliko puta kako bi se osiguralo potpuno čišćenje dišnih puteva te bolesnik između svakog pokušaja iskašljaja treba odmoriti kako ne bi nastao zamor [28].

#### 5.1.2.2. *Huff kašalj*

Huffov kašalj odnosi se na disajnu tehniku koja uključuje forsirani ekspiracijski manevar bez potpunog stiskanja grla i omogućuje kontrolirano oslobađanje zraka kao i eliminaciju sekreta iz dišnih puteva. Ova tehnika se često koristi kao alternativa tradicionalnom kašlju, posebno kod bolesnika kojima nedostaje dovoljan kapacitet za učinkovit kašalj [28].

Početni položaj bolesnika je sjedeći sa opuštenim ramenima i vratom. Bolesnik duboko udahne koristeći dijafragmu kako bi maksimalno napunio pluća. Zatim brzo i snažno izdahne kroz otvorena usta uz zvuk „haha“. Disanje mora biti kratko i kontrolirano sličnih zvukova kao da

pokušava zamagliti ogledalo. Postupak se ponavlja nekoliko puta, ovisno o količini sekreta koji izađe [28].

#### 5.1.2.3. *Glosofaringealno disanje*

Glosofaringealno disanje (GPB), također nazvano "disanje žabe", tehnika je disanja s pozitivnim tlakom koja koristi mišiće usta i ždrijela za izbacivanje malih količina zraka ("gutljaja") u pluća. Sastoji se od tri faze: 1) otvaranje usta tako da zrak ulazi u usnu i ždrijelnu šupljinu; 2) zatvaranje usta s jezikom i faringealnim mišićima koji potiskuju gutljaj zraka kroz otvoreni glotis podižući intratorakalni tlak; 3) zatvaranje glotisa kako bi se osiguralo da zrak ostane zarobljen u plućima. Ove tri faze se ponavljaju nekoliko puta dok se ne postigne ugodno širenje pluća. Poznato je da GPB može povećati volumen pluća iznad fiziološkog ukupnog kapaciteta pluća (TLC), čime se povećava vitalni kapacitet. Posljedica je to povećanja volumena pluća, ali i intrapulmonalne kompresije plina. Fiziološki čimbenici koji ograničavaju TLC su učinak inspiratorne muskulature, koji se brzo smanjuje, i elastični ekspiratorni (prema unutra) trzaj pluća i stjenke prsnog koša, koji se pojačava. Nasuprot tome, čini se da je TLC tijekom GPB-a ograničen osjetom, a ne dišnim mišićima i/ili mehanikom dišnog sustava GPB u velikoj mjeri koriste ronionci jer povećava količinu kisika/ugljičnog dioksida pohranjenog u tijelu, čime se produljuje njihovo trajanje zadržavanja daha GPB se također može koristiti kao terapija za napuhavanje pluća za pomoć ventilacijskoj pumpi kada postane slaba ili oslabljena, kao u slučaju ozljede vratne kralježnične moždine i/ili neuromuskularnih bolesti kisika/ugljičnog dioksida pohranjenog u tijelu, čime se produljuje njihovo trajanje zadržavanja daha [ 5, 30, 10].

Početni položaj bolesnika je sjedeći ili ležeći u položaju sa opuštenim vratom i ramenima. Bolesnik otvara usta i uzima malo zraka kojeg zadržava u ustima koristeći mišiće jezika i grla kako bi stvorio pritisak koji bi potisnuo zrak niz dušnik do pluća. Ovaj postupak ponavlja se više puta, šest do deset puta, dok se ne postigne željeni volumen zraka u plućima. Nakon što su pluća napunjena bolesnik polako izdiše [31].

#### **5.1.3. Potpomognuto disanje**

Potpomognuto disanje je ključna intervencija za održavanje adekvatne ventilacije i poboljšanje životnog standarda bolesnika sa DMD-om. Ova terapija uključuje razne oblike mehaničke podrške disanja kako bi se smanjio napor respiratornih mišića i povećala količina kisika. Postoje neki načini kojima potpomognuto disanje može biti važno osobama s DMD-om. Čuvanje normalne ventilacije omogućava dobar protok kisika kroz pluća, što je posebno

značajno tokom spavanja kada kontrola nad disanjem postaje smanjena. Smanjenje napora dišnih mišića umanjuje rad koji dišni mišići moraju da obave, na taj način se štedi energija i smanjuje umor. Zatim olakšava simptome kao što su nedostatak daha ili zamor, čime se poboljšava kvaliteta života bolesnika [28].

#### 5.1.3.1. *Neinvazivna ventilacija (NIV)*

Neinvazivna ventilacija (NIV) je ključna terapijska metoda za respiratornu potporu i poboljšanje kvalitete života bolesnika s DMD-om. NIV koristi maske koje prekrivaju nos i/ili usta kako bi proizvela pozitivan tlak zraka (slika 6), omogućujući učinkovitiju ventilaciju bez korištenja invazivnih postupaka. Postoji nekoliko ključnih prednosti za bolesnike s DMD-om koji su liječeni neinvazivnom ventilacijom. Pomaže u održavanju odgovarajuće izmjene plinova, posebno tijekom spavanja kada je kontrola disanja smanjena. Smanjeno opterećenje dišnih mišića čime se sprječava pretjerani umor i pogoršanje respiratorne funkcije. Smanjuje rizik od hiperventilacije, hiperkapnije i drugih respiratornih komplikacija [28].



Slika 6 Prikaz vrsta maska za neinvazivnu ventilaciju (NIV)

(izvor: [https://www.google.com/url?sa=i&url=https%3A%2F%2Flink.springer.com%2Fchapter%2F10.1007%2F978-3-030-71298-3\\_4&psig=AOvVaw09SpDTZmBPUw0AJBzyphjm&ust=1720278504002000&source=images&cd=vfe&opi=89978449&ved=0CBEQjRxqFwoTCKie9YGXkIcDFQAAAAAdAAAAABAh](https://www.google.com/url?sa=i&url=https%3A%2F%2Flink.springer.com%2Fchapter%2F10.1007%2F978-3-030-71298-3_4&psig=AOvVaw09SpDTZmBPUw0AJBzyphjm&ust=1720278504002000&source=images&cd=vfe&opi=89978449&ved=0CBEQjRxqFwoTCKie9YGXkIcDFQAAAAAdAAAAABAh))

#### 5.1.3.2. *Invazivna ventilacija*

Invazivna ventilacija ključno je potrebna u napredovanjima stadija DMD-a, kada respiratorni mišići postanu toliko oslabljeni da bolesnik više ne može adekvatno disati samostalno. Ovaj pristup tretmana osigurava neprekidnu podršku disanju, umanjuje opasnost od hiperventilacije i hipoksije te poboljšava kvalitetu života bolesnika. Najčešća metoda primjene invazivne ventilacije kod pacijenta s DMD-om je kroz trahostomiju. To je kirurški

zahvat kojim se formira otvor (stoma) na prednjem dijelu vrata kako bi se omogućio pristup respiratornim putevima i spajanje sa mehaničkim ventilatorom. Postupak postavljanja traheostome: otvor se formira na prednjem dijelu vrata i spaja sa trohejom, u otvor se ubacuje troheostomska kanila koja se povezuje s mehaničkom ventilacijom koja preuzima funkciju disanja [28].

#### 5.1.4. Perkusija

Perkusija ili tapkanje po grudima predstavlja jednu od metoda koja se koristi za pomoć u čišćenju sekreta iz pluća i održavanje respiratorne funkcije bolesnika. Kod bolesnika s DMD-om perkusija pomaže u poboljšanju ventilacije, smanjuje rizik od infekcije i održava respiratornu funkciju [28].

##### 5.1.4.1. Ručna perkusija

Početni položaj najčešće je sjedeći ili ležeći, važno je da bolesnik bude opušten kako bi tehnika bila kvalitetna. Terapeut oblikuje šaku u šuplju formu, kao da drži vodu u šaci. Zatim lagano, ritmično lupka po različitim dijelovima prsnog koša, prednji, bočni i stražnji dio, kako bi se obuhvatila cijela pluća. Lupkanje treba biti dovoljno snažno da mobilizira sekret, ne previše jako da izazove nelagodu ili bol. Svaka serija lupkanja traje nekoliko minuta po segmentu pluća. Perkusije se obično izvode nekoliko puta dnevno po potrebi bolesnika i preporuci [28]. Ručna perkusija prikazana je na slici 7.



Slika 7 Prikaz ručne perkusije

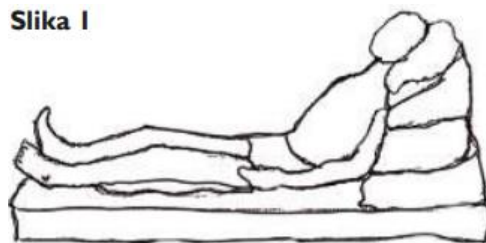
(izvor: I. Kovač: Rehabilitacija i fizikalna terapija bolesnika s neuromuskularnim bolestima, EDOK, Zagreb 2004.)

### 5.1.5. Položajna drenaža

Položajna drenaža je primjena određenih položaja tijela koristeći gravitaciju kako bi se olakšala drenaža sekreta iz periferije pluća u velike bronhe, tako dolazi do lakšeg iskašljaja. Svaki segment pluća zahtjeva poseban drenažni položaj koji se mora poštivati jer omogućava da promjenom položaja tijela svaki dio pluća bude postavljen u položaju okomito na velike bronhe u kojem se odljepljeni sekret usmjerava. Postupci položajne drenaže provode se u fazi akutnih respiratornih bolesti. Preporučuje se provođenje nekoliko puta dnevno po 10 minuta. Postupak započinje s drenažom gornjih dijelova tijela, a zatim baznih dijelova pluća [29].

#### 5.1.5.1. Drenažni položaj za apikalni segment gornjeg režnja oba plućna krila

Početni položaj je ležeći na leđima u polusjedećem položaju s uzdignutim uzglavljem. Koljena su blago savinuta, a ispred koljena je postavljen jastuk [29]. Drenažni položaj za apikalni segment gornjeg režnja oba plućna krila prikazan je na slici 8.



Slika 8 Prikaz drenažnog položaja za apikalni segment gornjeg režnja oba plućna krila

(izvor: I. Kovač: Rehabilitacija i fizikalna terapija bolesnika s neuromuskularnim bolestima, EDOK, Zagreb 2004.)

#### 5.1.5.2. Položaj za drenažu srednjeg režnja desnog plućnog krila

Početni položaj je ležeći na leđima s glavom prema niže na jastuku, ležaj je u kosom položaju s podignutim podnožjem za 35cm. Trup je zakrenut na način da je uzdignuto desno rame i desni kuk, bolesnik leži na lijevoj strani tijela. Početni položaj se postiže podupiranjem jastucima [29]. Položaj za drenažu srednjeg režnja desnog plućnog krila prikazan je na slici 9.

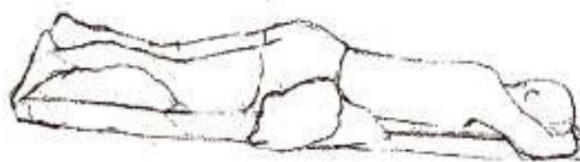


Slika 9 Prikaz Položaj za drenažu srednjeg režnja desnog plućnog krila

(izvor: [https://encrypted-tbn0.gstatic.com/images?q=tbn:ANd9GcTL-ja4Ubhn1V4ejBZYyHfeTIZXPjNoC3SB8TeGC20yUwRddnEPNtIV0Fj\\_qvWfCc47w\\_w&usqp=CAU](https://encrypted-tbn0.gstatic.com/images?q=tbn:ANd9GcTL-ja4Ubhn1V4ejBZYyHfeTIZXPjNoC3SB8TeGC20yUwRddnEPNtIV0Fj_qvWfCc47w_w&usqp=CAU))

#### 5.1.5.3. *Položaj za drenažu aplikalnog segmenta donjeg režnja lijevog i desnog plućnog krila*

Početni položaj je ležeći na trbuhu, ispod trbuha postavljen je jastuk i koljena su blago savinuta. Ispod potkoljenica je jastuk, a ruke su savinute u visini glave [29]. Položaj za drenažu aplikalnog segmenta donjeg režnja lijevog i desnog plućnog krila prikazan je na slici 10.



Slika 10 Prikaz Položaj za drenažu aplikalnog segmenta donjeg režnja lijevog i desnog plućnog krila

(izvor: I. Kovač: Rehabilitacija i fizikalna terapija bolesnika s neuromuskularnim bolestima, EDOK, Zagreb 2004.)

#### 5.1.5.4. *Položaj za drenažu posteriornog segmenta donjeg režnja obaju plućnih krila*

Početni položaj je ležeći na trbuhu, s glavom prema niže. Ispod trbuha postavljena su dva jastuka. Bolesnik se nalazi u „presavinutom položaju“ te prsni koš, ramena i ruke su savinute prema dolje i naprijed. Treći jastuk podupire potkoljenice da bi koljena bila lagano savinuta [29]. Položaj za drenažu posteriornog segmenta donjeg režnja obaju plućnih krila prikazan je na slici 11.



Slika 11 Prikaz položaja za drenažu posteriornog segmenta donjeg reznja obaju plućnih krila

(izvor:[https://www.google.com/url?sa=i&url=https%3A%2F%2Fwww.haber.ba%2Flifestyle%2Fzdravlje%2F840610-tehnika-za-izbacivanje-sekreta-iz-pluca&psig=AOvVaw3tMieZbaIGxz06tsZmm9\\_E&ust=1721396824488000&source=images&cd=vfe&opi=89978449&ved=0CBEQjRxqFwoTCOiii5HdscDFQAAAAAdAAAAABAh](https://www.google.com/url?sa=i&url=https%3A%2F%2Fwww.haber.ba%2Flifestyle%2Fzdravlje%2F840610-tehnika-za-izbacivanje-sekreta-iz-pluca&psig=AOvVaw3tMieZbaIGxz06tsZmm9_E&ust=1721396824488000&source=images&cd=vfe&opi=89978449&ved=0CBEQjRxqFwoTCOiii5HdscDFQAAAAAdAAAAABAh))

## 5.2. Ostali fizioterapijski postupci

### 5.2.1. Vježbe istezanja

Kod bolesnika s DMD prisutan je velik rizik za pojavu deformacija i kontraktura. Prevencija kontraktura uključuje svakodnevno provođenje aktivnih ili pasivnih vježbi istezanja zglobova, mišića i mekih tkiva [13].

Aktivne vježbe istezanja ključne su za sprječavanje kontraktura kod osobe oboljele od DMD-a. Redovite vježbe istezanja pomažu u održavanju fleksibilnosti mišića i zglobova. Istezanje mišića donjih ekstremiteta, poput tetiva koljena i fleksora kukova, preporučuje se za prevenciju kontraktura. Cilj aktivnih vježbi istezanja je održavanje raspona opsega pokreta u zglobovima, što je ključno za mobilnost i funkcionalnost. Pravilno izvođenje vježbi istezanja može smanjiti bol i poboljšati kvalitetu života oboljelih od DMD-a [8].

Pasivne vježbe istezanja koriste se kod bolesnika koji nije u stanju samo aktivno izvoditi vježbe. Ove vježbe izvodi fizioterapeut kako bi se održala mobilnost zglobova. Pasivno istezanje pomaže u sprječavanju ukočenosti zgloba i kontraktura. Redovita primjena pasivnih vježbi istezanja može poboljšati cirkulaciju i smanjiti rizik od dekubitusa. Cilj pasivnog istezanja je održavanje ili poboljšavanje funkcionalnog statusa bolesnika s DMD-om [22].

### 5.2.2. Vježbe snaženja

Jačanje mišića je ključno za održavanje funkcionalne sposobnosti kod pacijenta s DMD-om. Vježbe za jačanje mišića mogu poboljšati ili održati mišićnu snagu što je važno za svakodnevne aktivnosti bolesnika. Programi za jačanje mišića moraju biti pažljivo planirani



kako bi se izbjeglo preopterećenje i oštećenje mišića. Submaksimalne vježbe niskog intenziteta preporučuju se za očuvanje mišićne snage bez izazivanja umora ili bolova. Važno je izbjegavati ekscentrične vježbe jer one mogu dovesti do oštećenja mišića kod osobe oboljele od DMD-a. Redovite vježbe jačanja mišića mogu usporiti progresiju slabosti i poboljšati kvalitetu života. Fizioterapeuti imaju važnu ulogu u dizajniranju i nadzoru programa vježbi za jačanje mišića. Jačanje respiratornih mišića također je važno za održavanje funkcije disanja kod bolesnika s naprednom DMD. Također interdisciplinarni pristup koji uključuje ortopeda, fizioterapeuta i druge stručnjake može unaprijediti programe vježbi za jačanje mišića [8].

### **5.2.3. Hidroterapija**

Hidroterapija je važna procedura fizioterapije za osobe oboljele od DMD-a jer voda pruža potporu tijelu, smanjujući opterećenje na mišiće i zglobove. Vježbe u vodi omogućuju izvođenje pokreta koji bi na suhom bili preteški ili bolni za bolesnike. Hidroterapija može poboljšati cirkulaciju i pomoći u smanjenju edema, što je česti problem kod bolesnika s DMD-om. Ova terapija doprinosi poboljšanju općeg kardiovaskularnog zdravlja. Također hidroterapija može poboljšati fleksibilnost i raspon pokreta koji je koristan za održavanje mobilnosti i prevencije kontraktura. Plivanje je jedan od najčešćih oblika hidroterapije te omogućuje bolesnicima da koriste cijelo tijelo bez opterećenja na zglobove. Vježbe u vodi, primjerice hodanje ili trčanje u bazenu mogu pomoći u jačanju mišića i poboljšanju koordinacije. Hidroterapijski tretmani često upotrebljavaju pomagala poput plutajućih uređaja i pojaseva koji pomažu bolesnicima u održavanju pravilnog položaja i sigurnosti u vodi. Hidroterapija može uključiti specijalne programe vođene od strane fizioterapeuta koji su individualno prilagođeni potrebama bolesnika s DMD-om [22].

### **5.2.4. Ortopedska pomagala**

Ortopedska pomagala imaju ključnu ulogu u upravljanju simptomima DMD-a. Pomagala poput ortoza pomažu u stabilizaciji zglobova i sprječavanju deformacija. Ortoze za gležnjeve i stopala (AFO) koriste se za održavanje pravilnog poravnjanja stopala i gležnjeva te za sprječavanje kontrakture Ahilove tetive. Noćne udlage koriste se za istežanje mišića tijekom noći te pomažu u održavanju fleksibilnosti i sprječavaju kontrakturu. Invalidska kolica mogu postati neophodni kako bolest napreduje pružajući im mobilnost i povećavajući bolesnikovu samostalnost. Važnost ortopedskih pomagala:

- ortopedska pomagala pomažu u održavanju funkcionalne pokretljivosti i omogućuju obavljanje svakodnevnih aktivnosti
- korištenje ortoza može smanjiti bol i nelagodu povezanu s nepravilnim poravnanjem zglobova
- pomagala poput noćnih udlaga doprinose prevenciji sekundarnih komplikacija kao što su kontraktura i deformacije
- invalidska kolica poboljšavaju kvalitetu života omogućavajući bolesniku da ostane aktivan i sudjeluje u društvenim aktivnostima

Ortopedska pomagala imaju ključnu ulogu u smanjenju opterećenja na mišiće i zglobove čime se pridružuje vrijeme tijekom kojeg bolesnici mogu ostati pokretni [8].

### **5.2.5. Limfna drenaža**

Limfni sustav je ključan za održavanje ravnoteže tekućine u tijelu, imunološku funkciju i uklanjanje otpadnih proizvoda iz tkiva. Sastoji se od limfnih čvorova, limfnih žila i limfe [32]. Kod osoba oboljelih od DMD-a zbog smanjenog kretanja i progresivnog slabljenja mišića može doći do zastoja limfe i razvoja limfedema što dodatno pogoršava stanje bolesnika [33].

Limfna drenaža je nježna masažna tehnika koja stimulira protok limfe kroz limfne žile. Pomaže u smanjenju edema i poboljšanju cirkulacije [34]. Postoje dvije glavne metode limfne drenaže, manualna limfna drenaža (MLD) i pneumatska kompresija [35].

Limfna drenaža može značajno poboljšati kvalitetu života bolesnika sa DMD-om smanjenjem otoka i nelagode, poboljšanjem cirkulacije i smanjenjem rizika od komplikacija kao što je infekcija kože. Važno je napomenuti da limfna drenaža nije lijek za DMD te se mora koristiti kao dio sveobuhvatnog terapijskog pristupa koji uključuje medicinsku njegu, fizioterapiju i druge intervencije [32].

#### *5.2.5.1. Manualna limfna drenaža (MLD)*

MLD je ručna tehnika koja uključuje nježne ritmičke pokrete usmjerene prema limfnim čvorovima. Ova tehnika pomaže u poticanju limfne cirkulacije i smanjenju zastoja tekućine. Kod bolesnika sa DMD-om MLD može pomoći u smanjenju otoka, poboljšanju mobilnosti i smanjenju nelagode uzrokovane nakupljanjem tekućine [34].

#### 5.2.5.2. *Pneumatska kompresija*

Pneumatska kompresija koristi uređaje koji apliciraju intermitetni pritisak na udove stimulirajući protok limfe. Ova metoda je korisna bolesnicima koji možda ne mogu redovito prisustvovati tretmanu MLD. Pneumatska kompresija može biti učinkovita u smanjenju edema i poboljšanju kvalitete života osoba s DMD-om [34].

#### **5.2.6. Edukacija bolesnika**

Edukacija bolesnika i njihovih obitelji je ključna komponenta sveobuhvatnog pristupa upravljanju DMD-om. Kroz adekvatnu edukaciju bolesnici i njihove obitelji mogu bolje razumjeti bolest, koristiti dostupne terapijske opcije i poboljšati kvalitetu života oboljelih [8]. Bolesnici i njihove obitelji moraju biti informirani o prirodi DMD-a, njegovoj genetici, progresiji i očekivanjima simptoma. Ovo omogućava bolje planiranje budućnosti i pripremu za promjene koje dolaze s progresijom bolesti [36]. Upoznavanje s dostupnim tretmanima kao što su kortikosteroidi, fizioterapija, respiratorna terapija i ortopedska intervencija omogućava bolesniku da sudjeluje u donošenju odluka o svojoj njezi. Edukacija o pravilnoj primjeni vježbi disanja i upotrebi asistiranih uređaja može značajno poboljšati funkcionalnost i kvalitetu života [28]. Edukacija o tehnikama samopomoći pomaže bolesniku da zadrži što veću nezavisnost u svakodnevnim aktivnostima. Ovo uključuje prilagođavanje doma, upotrebu ortopedskih pomagala i razvijanje vještina za samostalno obavljanje osnovnih životnih funkcija [36]. Razumijevanje emocionalnih i psiholoških aspekata života sa DMD-om je ključno za pružanje adekvatne emocionalne podrške. Edukacija može pomoći obitelji da prepoznaje i odgovore na psihološke potrebe svojih članova, čime se smanjuje stres i poboljšava emocionalno blagostanje [18].

## 6. Zaključak

Ova progresivna bolest mišića ne samo da utječe na skeletne mišiće, već značajno narušava funkciju respiratornih mišića te može dovesti do ozbiljnih respiratornih komplikacija. Vježbe disanja koje uključuju tehnike poput dijafragmalnog disanja, torakalnog, kao i asistirane metode kao što su neinvazivna ventilacija, igraju ključnu ulogu u održavanju i poboljšavanju respiratornog zdravlja kod pacijenta da DMD-om. Pravilna i redovita primjena ovih vježbi disanja donosi brojne prednosti u održavanju bolje kvalitete života kod bolesnika. Vježbe disanja su od velike važnosti za održavanje prohodnosti dišnih puteva i povećanje kapaciteta pluća, što omogućava bolju oksigenaciju tijela. Kroz ove vježbe bolesnici uče kako efikasno koristiti svoje respiratorne mišiće, čime se unapređuje ukupna respiratorna funkcija. Kod osoba s DMD-om rizik od respiratorne infekcije i pneumonije je znatno povećan zbog nemogućnosti efikasnog uklanjanja sekreta iz pluća. Vježbe disanja pomažu u mobilizaciji i eliminaciji sekreta, te se na taj način smanjuje rizik od ovih komplikacija. Redovita primjena vježbi disanja može smanjiti potrebu za invazivnom ventilacijskom metodom, kao što je traheostomija. Time se smanjuje rizik i komplikacija povezana sa ovim procedurama, a bolesnicima se omogućava bolja kvaliteta života. Integracija vježbi disanja u svakodnevnoj rutini bolesnika s DMD-om zahtjeva multidisciplinarni pristup. Suradnja između liječnika, fizioterapeuta, medicinske sestre i obitelji ključna je za uspješnu provedbu ovih vježbi. Također važno je naglasiti da vježbe disanja nisu samo tehnička rutina, već su dio sveobuhvatne podrške koja omogućava bolesnicima sa DMD-om da zadrže što bolju kvalitetu života. Redovito vježbanje disanja, kada se pravilno primjenjuje i kombinira sa drugim terapijskim metodama, može značajno poboljšati funkcionalne kapacitete bolesnika, smanjiti rizik od komplikacija i doprinosi boljoj prognozi i dužem životnom vijeku. Vježbe disanja predstavljaju neizostavan dio sveobuhvatnog pristupa liječenju i podršci osobama sa Duchenneovom mišićnom distrofijom. Njihova redovna i pravilna primjena može znatno poboljšati respiratornu funkciju, smanjiti rizik od respiratornih komplikacija pružajući im šansu za kvalitetniji i duži život.

## 7. Literatura

- [1] G. Stipančić, I. Mihatov Štefanović, O. Žaja i suradnici: Pedijatrija, Naklada Slap, Zagreb, 2021.
- [2] N. Barišić i suradnici: Pedijatrijska neurologija, Medicinska naklada, Zagreb, 2009.
- [3] <https://www.ninds.nih.gov/health-information/disorders/muscular-dystrophy>, (pristupljeno: 06.05.2024.)
- [4] V. Demarin i Z. Trkanjec: Neurologija za stomatologe, Medicinska naklada, Zagreb, 2008.
- [5] <https://www.mda.org/disease/duchenne-muscular-dystrophy>, (pristupljeno:06.05.2024.)
- [6] V. Brinar i suradnici: Neurologija za medicinare, Medicinska naklada, Zagreb, 2009.
- [7] <https://medlineplus.gov/genetics/gene/dmd/#references>, (pristupljeno: 30.07.2024.)
- [8] K. Bushby, R. Finkel, D. J. Birnkrant i sur.: Diagnosis and management od Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management, br. 9, siječanj 2010, str. 77-93
- [9] G. B. Duchenne: L'Électrisation localisée, Paris, 1855.
- [10] E. P. Hoffman, R. H. Brown and L.M. Kunkle: Dystrophin: The protein product of the Duchenne muscular dystrophy locus, br. 51, prosinac 1987, str. 919-928
- [11] J. R. Mendell, L. Rodino-Klapac, Z. Sahenk, V. Malik, B. K. Kaspar, C. M. Walker, K. R. Clark: Gene therapy for muscular dystrophy: Lessons learned and path forward, br. 2, listopad 2012., str. 90-99
- [12] C. Angelini: Muscular dystrophy: causes and management, Nova biomedical, New York, 2013.
- [13] R. Kuzanić Šamija: Mišićna distrofija – dijagnostika i terapija, br. 57, siječanj 2013, 57-65
- [14] M. Boentert, S. Wenninger and V. A. Sanseone: Respiratory involvement in neuromuscular disorders, br. 00, listopad 2017., str. 1-9
- [15] R. S. Howard: Respiratory failure because of neuromuscular disease, br. 5, listopad 2016., str. 593-601

- [16] E. M. McNally, J. R. Kaltman, D. W. Benson, C. E. Canter, L. H. Cripe i sur: Contemporary cardiac issues in Duchenne muscular dystrophy, br. 131, svibanj 2015., str. 1509-1698
- [17] W. D. Biggar, A. Skalsky and C. M. McDonald: Comparing deflazacort and prednison in Duchenne muscular dystrophy, br. 9, srpanj 2022, str. 463-476
- [18] C. M. McDonald, F. Muntoni i sur.: Ataluren delays loss of ambulation and respiratory decline in nonsense mutation Duchenne muscular dystrophy patients, br. 11, veljača 2022, str. 139-155
- [19] D. J. Birnkrant, K. Bushby, C. M. Bann, A. Blackwell i sur.: Diagnosis and management od Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management, br. 17, travanj 2018, str. 347-361
- [20] K. Bushby, R. Finkel, D. J. Birnkrant, L. E. Case i sur.: Diagnosis and management od duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation od multidisciplinary care, br. 9, veljača 2010, str. 177-189
- [21] I. Klaić i L. Jakuš: Fizioterapijska procjena, Zdravstveno veleučilište, Zagreb, 2017.
- [22] C. M. McDonald, R.T. Abresch, G. T. Clarter, W. M. Fowler i sur.: Profiles of neuromuscular diseases Duchenne muscular dystrophy, br. 5, rujan/listopad 1995, str. 570-592
- [23] C. M. McDonald, E. K. Henricson, R. T. Abresch, J. Florence i sur.: The 6-minute walk test and other clinical endpoints in duchenne muscular dystrophy: reliability, concurrent validity, and minimal clinically important differences from a multicenter study, br. 48, rujan 2013, str. 357-368
- [24] O. H. Mayer, R. S. Finkel, C. Rummey, M. J. Beneton, A. M. Glanzman, J. Flickinger, B. M. Lindstro and T. Meier: Characterization of pulmonary function in Duchenne Muscular Dystrophy, br. 50, svibanj 2015, 487-494
- [25] C. Bérard, C. Payan, I. Hodgkinson and J. Fermanian: A motor function measure for neuromuscular diseases. Construction and validation study, br. 15, lipanj 2005, str. 463-470
- [26] K. O. Berg, S. L. Wood-Dauphinee, J. I. Williams and B. Maki: Measuring balance in the elderly: validation of an instrument, br. 83, lipanj-kolovoz 1992, str. 7-11
- [27] A. B. Lumb, C. R. Thomas: Applide Respiratory Physilogy, Elsvire, 2020

- [28] J. D. Finder, D. Birnkrant, J. Carl, H. J. Farber i sur.: Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement, br. 170, kolovoz 2004, str. 456-465
- [29] I. Kovač: Rehabilitacija i fizikalna terapija bolesnika s neuromuskularnim bolestima, EDOK, Zagreb 2004
- [30] A. E. H. Emery: The muscular dystrophies, br. 359, veljača 2002, str. 687-695
- [31] F. Pennati, A. LoMauro, M. G. D'Angelo and A. Aliverti: Non-Invasive Respiratory Assessment in Duchenne Muscular Dystrophy: From Clinical Research to Outcome Measures, br. 11, rujan 2021, str. 947
- [32] S. G. Rockson: Lymphedema, br. 110, ožujak 2001, str. 288-295
- [33] A. Jain, T. Noponen, M. Vosguerithian i sur.: Lymphedema in Duchenne muscular dystrophy, br. 20, 2010, str. 783-785
- [34] M. Földi, E. Földi, R. H. K. Strössenreuther and S. Kubik: Földi's textbook of lymphology for physicians and lymphedema therapists, Elsevier, Munich, 2007.
- [35] H. Wittlinger, D. Wittlinger, A Wittlinger and M. Wittlinger: Dr. Vodder's Manual Lymph Drainage, Thieme, New York, 2000.
- [36] D. J. Birnkrant, K. Bushby, C. M.. Bann, A. Blackwell i sur.: Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management, br. 17, ožujak 2018, str. 251-267

## Popis slika

Slika 1 prikaz Gowersovog znaka .....	3
Slika 2 Prikaz 2. vježbe disanja forsiranog disanja prsnim košom .....	14
Slika 3 Prikaz vježbe disanja 3a).....	14
Slika 4 Prikaz vježbe disanja 3b) .....	15
Slika 5 Prikaz vježbe disanja 3c).....	15
Slika 6 Prikaz vrsta maska za neinvazivnu ventilaciju (NIV) .....	18
Slika 7 Prikaz ručne perkusije .....	19
Slika 8 Prikaz drenažnog položaja za apikalni segment gornjeg reznja oba plućna krila.....	20
Slika 9 Prikaz Položaj za drenažu srednjeg reznja desnog plućnog krila .....	21
Slika 10 Prikaz Položaj za drenažu aplikalnog segmenta donjeg reznja lijevog i desnog plućnog krila krila .....	21
Slika 11 Prikaz položaja za drenažu posteriornog segmenta donjeg reznja obaju plućnih krila .....	22





**IZJAVA O AUTORSTVU  
I  
SUGLASNOST ZA JAVNU OBJAVU**

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

Ja, LUCIJA ĐAKOVIĆ (ime i prezime) pod punom moralnom, materijalnom i kaznenom odgovornošću, izjavljujem da sam isključivi autor/ica završnog/diplomskog (obrisati nepotrebno) rada pod naslovom VAŽNOST VJEŽBA DISANJA KOD OBVIJEZIH OD TUKHENNOVE (upisati naslov) te da u navedenom radu nisu na nedozvoljeni način (bez pravilnog citiranja) korišteni dijelovi tuđih radova.

Student/ica:  
(upisati ime i prezime)

Lucija Đaković  
(vlastoručni potpis)

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

Ja, LUCIJA ĐAKOVIĆ (ime i prezime) neopozivo izjavljujem da sam suglasan/na s javnom objavom završnog/diplomskog (obrisati nepotrebno) rada pod naslovom VAŽNOST VJEŽBA DISANJA KOD OBVIJEZIH OD TUKHENNOVE (upisati naslov) čiji sam autor/ica.

Student/ica:  
(upisati ime i prezime)

Lucija Đaković  
(vlastoručni potpis)