

Fizjoterapia w chorobie Huntingtona – przegląd literatury

Physiotherapy in Huntington's disease – a literature review

ELŻBIETA MIREK^{1,2/}, MAGDALENA FILIP^{1/}

^{1/} Zakład Rehabilitacji w Neurologii i Psychiatrii, Katedra Rehabilitacji Klinicznej, Wydział Rehabilitacji Ruchowej, Akademia Wychowania Fizycznego im. Bronisława Czecha w Krakowie

^{2/} Katedra i Klinika Neurologii, Collegium Medicum, Uniwersytet Jagielloński w Krakowie

Choroba Huntingtona (HD) jest neurodegeneracyjną chorobą centralnego układu nerwowego, dziedziczną w sposób autosomalny dominujący. Ważnym aspektem w procesie terapeutycznym w HD oprócz leczenia farmakologicznego wydaje się być fizjoterapia, dzięki której można przeciwdziałać skutkom progresji choroby oraz zachować jak najdłużej samodzielne funkcjonowanie pacjentów. Celem tego artykułu jest zebranie i przedstawienie prac dotyczących wpływu fizjoterapii na stan zdrowia fizycznego (chód i równowagę) osób z HD. Przeprowadzono wyszukiwanie w bazach: PubMed, Embase, Scopus, PEDro w dniach 20-21.07.2014. Założono, że do wstępnej analizy włączone zostają: artykuły od 1992 r. – do najnowszych (dzień wyszukiwania) oraz artykuły w języku angielskim. Spośród 45 wyszukanych artykułów ostatecznie analizie poddano 7 artykułów będących pracami oryginalnymi, z których: tylko jedna odnosiła się do prawidłowo rozumianej fizjoterapii, trzy traktowały o samodzielnych ćwiczeniach pacjentów w domu pod nadzorem opiekunów, trzy dotyczyły szeroko rozumianej aktywności fizycznej połączonej z wizytami w klubie fitness. Z tego powodu istnieje ogromna potrzeba przeprowadzenia na szeroką skalę badań randomizowanych wraz z grupą kontrolną, o prawidłowej metodologii, których celem będzie obiektywna ocena wpływu fizjoterapii na stan zdrowia fizycznego (chód i równowagę) pacjentów z HD.

Słowa kluczowe: choroba Huntingtona, fizjoterapia, przegląd literatury

Huntington's disease (HD) is a neurodegenerative disease of the central nervous system, inherited in an autosomal dominant trait. An important aspect of the therapeutic process in HD in addition to pharmacological treatment seems to be physiotherapy, through which it is possible to counteract the effects of disease progression and to preserve the independent functioning of patients for the longest possible period. The purpose of this paper was to collect and present articles on the effect of physiotherapy on physical health status (gait and balance) of people with HD. The search was conducted in the databases of: PubMed, Embase, Scopus, PEDro on 20-21.07.2014. It was assumed that the preliminary analysis would include the articles since 1992 till the present time (by the search date) and articles in English. Out of the 45 retrieved articles seven original papers were finally analysed, of which: only one referred to the properly understood physiotherapy, three dealt with the independent exercises of patients at home under the supervision of care givers, three concerned the wider physical activity combined with visits to the health club. For this reason, there is a great need for large-scale randomized trials with a control group, of the correct methodology, aimed at an objective assessment of the impact of physiotherapy on physical health status (gait and balance) of patients with HD.

Key words: Huntington's disease, physiotherapy, literature review

© Hygeia Public Health 2015, 50(1): 59-62

www.h-ph.pl

Nadesłano: 17.10.2014

Zakwalifikowano do druku: 02.01.2015

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Elżbieta Mirek

ul. Padniewskiego 18/18, 31-982 Kraków

mirek.ela@wp.pl

Wstęp

Choroba Huntingtona

HD jest neurodegeneracyjną chorobą centralnego układu nerwowego, dziedziczną w sposób autosomalny dominujący. Przyczyną choroby jest mutacja genu kodującego białko huntingtynę, zlokalizowanego na chromosomie 4. Częstość występowania HD w Europie szacuje się na 5 do 10 przypadków na 100 000 osób. U dorosłych pierwsze objawy pojawiają się między 30 a 50 rokiem życia. Choroba klinicznie manifestuje się występowaniem zaburzeń poznawczych, psychicznych oraz szerokim wachlarzem zaburzeń ruchowych, takich jak płasawica (ruchy mimowolne), dystonia,

ataksja czy parkinsonizm. Wymienione zaburzenia są przyczyną niesprawności, zwłaszcza w zakresie chodu i równowagi, co wpływa na zwiększone ryzyko upadków osoby chorej [1].

Fizjoterapia w chorobie Huntingtona

Ważnym aspektem w procesie terapeutycznym w HD, oprócz leczenia farmakologicznego, może być fizjoterapia, dzięki której można przeciwdziałać skutkom progresji choroby oraz zachować możliwie jak najdłużej samodzielne funkcjonowanie pacjentów. Teorię tą potwierdzają biologiczne podstawy neurorehabilitacji oraz wyniki badań nad skutecznością fizjoterapii w innych chorobach neurodegeneracyjnych

takich jak np. choroba Parkinsona [2]. Celem tego artykułu jest zebranie i przedstawienie prac dotyczących wpływu fizjoterapii na stan zdrowia fizycznego (chód i równowagę) osób z HD.

Strategia wyszukiwania

Przeprowadzono wyszukiwanie w bazach: PubMed, Embase, Scopus, PEDro w dniach 20-21.07.2014 r. Założono, że do wstępnej analizy włączone zostają: artykuły od 1992 r. – do najnowszych (dzień wyszukiwania) oraz artykuły w języku angielskim (ryc. 1). Wyszukiwanie w poszczególnych bazach przebiegło następująco:

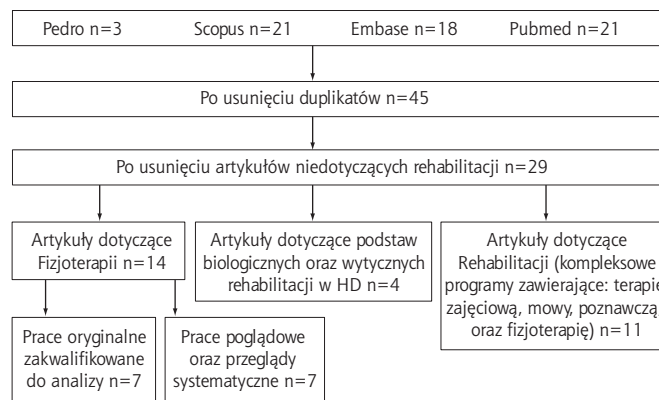
- PubMed: wyszukiwanie poprzez tezaurs MsSH, hasło Huntington Disease z zawężeniem do rehabilitation oraz physiotherapy. Ograniczenia: Humans, language English, brak ograniczenia do typu publikacji, publikacje od 1992 r.
- Embase: wyszukiwanie poprzez tezaurs Emtree, hasło huntington chorea w połączeniu z hasłami physiotherapy lub rehabilitation. Ograniczenia: typ publikacji: article lub article in press, humans, language English. Tylko baza Embase, wyłączenie bazy Medline, publikacje od 1992 r.
- Scopus: wyszukiwanie poprzez słowa kluczowe (key words) huntington disease w połączeniu z hasłami rehabilitation lub physiotherapy lub physical therapy. Ograniczenia: typ publikacji: article lub article in press, humans, language English, źródło Journals, publikacje od 1992 r.
- PEDro: Wyszukiwanie poprzez hasło Huntington's Disease (Abstract & Title). Ograniczenia: publikacje od 1992 r., brak innych ograniczeń

Po usunięciu duplikatów pozostało 45 artykułów, które spełniały kryteria. Następnie po przeczytaniu treści wyselekcjonowanych publikacji odrzucono te, które nie dotyczyły rehabilitacji. Pozostało 29 artykułów z czego: 11 odnosiło się do szeroko pojętej rehabilitacji zawierającej: terapii zajęciową, poznawczą, mowy i fizjoterapię, 4 dotyczyły podstaw biologicznych, a także wytycznych neurorehabilitacji w HD, a 14 związanych było z fizjoterapią w HD. Pozostawiono artykuły związane z fizjoterapią, spośród których wykluczono 7 publikacji o charakterze prac przeglądowych, a także poglądowych. Ostatecznie wybrano 7 publikacji będących pracami oryginalnymi.

Wyniki

Spśród 45 wyszukanych artykułów ostatecznie analizie poddano 7 artykuły będących pracami oryginalnymi, z których:

- tylko jedna odnosiła się do prawidłowo rozumianej fizjoterapii
- trzy traktowały o samodzielnych ćwiczeniach pacjentów w domu pod nadzorem opiekunów



Ryc. 1. Przebieg wyszukiwania artykułów spełniających kryteria

Fig. 1. Description of search for criteria-fulfilling papers

- trzy dotyczyły szeroko rozumianej aktywności fizycznej połączonej z wizytami w klubie fitness.

W tabeli I przedstawiono sposób przeprowadzenia badań, wyniki oraz wnioski autorów poszczególnych publikacji.

Dyskusja

Praca przedstawia problem braku dostatecznej ilości doniesień odnośnie fizjoterapii w HD. Artykuł Busse M., Khalil L. i wsp. [3], oparty na ankietach przeprowadzonych wśród fizjoterapeutów pracujących na co dzień z osobami z HD, daje dobre podstawy do stworzenia standardów postępowania w fizjoterapii osób z HD, a także uniknięcia podstawowych błędów w trakcie planowania badań. Obydwa artykuły napisane przez Khalil L., Quinn L. i wsp. [4, 6] przedstawieniem tych samych wyników badań po różnym kontem. Niemniej jednak wskazują, że płyty DVD z nagrany zestawem ćwiczeń wykorzystywane w domy mogą być dobrym uzupełnieniem terapii prowadzonej pod nadzorem fizjoterapeuty. Badania przeprowadzone przez Khalil H. i wsp. [7], Ulanowski E. [8] oraz Capato T. i wsp. [9] nie posiadają jasno określonych warunków włączenia/wykluczenia pacjentów z badań. Prace te dotyczą szeroko rozumianej aktywności fizycznej, która odbiega od prawidłowo zaplanowanej fizjoterapii. Z poddanych analizie artykułów jedynie praca Bholen S., Ekwall C. i wsp. [5] dotyczy terapii prowadzonej przez fizjoterapeutę, a system GAITRite użyty w tym badaniu jest narzędziem obiektywnym dzięki, któremu można analizować chód. Co więcej poprawa parametrów chodu po terapii była istotna statystycznie. Daje to podstawy, aby sądzić, że prawidłowo prowadzona fizjoterapia przez wykwalifikowanego fizjoterapeutę z odpowiednią częstotliwością może wejść do standardów leczenia osób z HD. Warto również zauważyć, że wyszukano 11 artykułów dotyczących kompleksowej rehabilitacji zawierającej wiele elementów. Jednak wadą tego typu badań jest zbyt duża ilość czynników wpływająca na stan zdrowia

Tabela I. Podsumowanie artykułów włączonych do analizy
Table I. Summary of analyzed papers

Autorzy	Uczestnicy	Metody	Wyniki	Wnioski autorów
Busse M, Khalil H i wsp. 2007 [3]	57 fizjoterapeutów pracujących na co dzień z pacjentami z HD	– ankieta mailowa (n=49), wywiad (n=8)	– występuje niewystarczające wykorzystanie rutynowej fizjoterapii dostosowanej do stadiów HD – dochodzi do niepełnego wykorzystania fizjoterapii zwłaszcza we wczesnym stadium HD – kluczowym celem terapii osób z HD jest ograniczenie upadków i poprawa mobilności	– wyniki tych badań pomogą w tworzeniu standardów fizjoterapii w HD, a także powstawaniu badań nad skutecznością fizjoterapii w HD
Khalil H, Quinn L i wsp. 2012 [4]	15 osób z HD	– wywiad, dzienniczki z ćwiczeń (n=15) – płyty DVD z zestawem ćwiczeń wykonywanym w domu 3 razy w tygodniu przez 8 tygodni	– 11/15 osób uczestniczyło poprawnie w programie ćwiczeń domowych – zaangażowanie opiekunów było kluczem do systematycznego uczestnictwa osób z HD – uczestnicy zidentyfikowali bariery przeszkadzające w domowych ćwiczeniach oraz uznali, że ćwiczenia są odpowiednio dobrane	– płyty DVD z programem ćwiczeń mogą być dla osób z HD właściwym wsparciem do zaangażowania się w samodzielne podejmowanie terapii w domu
Bohlen S, Ekwall C i wsp. 2013 [5]	12 osób z HD	– GAITRite System, platforma dynamograficzna, UHDRS motor, <i>Up and Go Test</i> , <i>Berg Balance Scale</i> , – Fizjoterapia 2 razy w tygodniu przez 6 tygodni	– po terapii uzyskano poprawę istotną statystycznie w pomiarach za pomocą systemu GAITRite – poprawę wyników ale nie istotną statystycznie uzyskano w <i>Up and Go Test</i> oraz <i>Berg Balance Scale</i> – brak zmian odnotowano w UHDRS motor oraz w parametrach z platformy dynamograficznej	– wyniki sugerują, że fizjoterapia ma pozytywny wpływ na chód u osób z HD – istnieje potrzeba stworzenia badań randomizowanych z grupą kontrolną w celu lepszego zbadania problemu
Khalil H, Quinn L i wsp. 2013 [6]	25 osób w wczesnym lub środkowym stadium HD (n=12 grupa poddana ćwiczeniom, n=13 grupa kontrolna)	– dzienniczki ćwiczeń, ocena chodu, równowagi, funkcji i poziomu aktywności fizycznej, jakości życia – płyty DVD z zestawem ćwiczeń wykonywanym w domu 3 razy w tygodniu przez 8 tygodni	– badania ukończyło 11 osób z grupy poddanej ćwiczeniom i 10 z grupy kontrolnej – zaobserwowano różnicę pomiędzy grupami w prędkości chodu, równowadze, funkcji i poziomie aktywności fizycznej ale nie w jakości życia	– krótkotrwałe programy ćwiczeń domowych są wykonalne, korzystne oraz bezpieczne dla osób z HD – istnieje konieczność stworzenia badań z większą ilością pacjentów oraz długoterminową terapią
Busse M, Quinn L, Debono K i wsp. 2013 [7]	31 osób z HD (n=16 grupa, która ukończyła program ćwiczeń, n=15 grupa kontrolna)	– ocena za pomocą <i>36-Item Short Form Health Survey</i> – program ćwiczeń (sesja na siłowni 1 w tygodniu, ćwiczenia chodu 2 razy w tygodniu) przez 12 tygodni	– 9 osób z 11, które rozpoczęło program ćwiczeń ukończyło go – zaobserwowano umiarkowaną poprawę w funkcjach poznawczych, mentalnych oraz chodzie u osób poddanych programowi ćwiczeń w porównaniu z grupą kontrolną	– właściwie skonstruowany program ćwiczeń może przynieść korzyści osobą z HD – istnieje konieczność stworzenia badań z większą ilością pacjentów oraz długoterminową terapią
Ulanowski E, Danzl M, 2014 [8]	3 osoby z HD	– ocena za pomocą <i>Tinetti Performance Oriented Mobility Assessment</i> , <i>Berg Balance Scale</i> , <i>Five Times Sit to Stand</i> , <i>Six or Two Minute Walk Test</i> , <i>the Timed Up and Go test</i> , liczba i częstotliwość upadków, czas stania na jednej nodze – ćwiczenia z fizjoterapeutą oraz zajęcia fitness prowadzone przez 3-4 miesiące (1-2 wizyty w tyg.) następnie przerwa 6-8 miesięcy i ponowne spotkania przez 2-3 miesiące (2 wizyty w tygodniu)	– wszyscy 3 uczestnicy uzyskali w trakcie oceny stanu fizycznego po 6-8 miesięcznej przerwie pomiędzy turami ćwiczeń gorsze wartości testów jednak nie powrócili do swoich wyników poprzedzających pierwszą serię ćwiczeń, dzięki czemu w trakcie drugiej tury ćwiczeń mogli wykonywać ćwiczenia fizyczne o zwiększonej intensywności uzyskując poprawę wartości wyników testów przeprowadzonych po drugiej rundzie ćwiczeń	– ćwiczenia fizyczne poprawiają sprawność fizyczną osób z HD – istnieje konieczność stworzenia badań z większą ilością pacjentów oraz długoterminową terapią
Capato T, Haddad M, Avila P i wsp. 2014 [9]	20 osób z HD	– ocena za pomocą BBS, Mini BESTtest; Gait, TUG, 6 min walk test, FIM, ADL UHDRS motor, FC, MOCA, MEEM – ćwiczenia fizyczne z opiekunami w domu przez 60 dni (raz w tygodniu, 45 min)	– wszystkie osoby z HD uzyskały poprawę w testach po zakończeniu ćwiczeń	– ćwiczenia fizyczne poprawiają funkcjonowanie osób z HD

fizycznego i psychicznego pacjentów, przez co ciężko jest określić, który aspekt terapii odgrywa kluczową rolę. Należy też zwrócić uwagę na bardzo małą intensywność prowadzonych interwencji.

Wnioski

1. Artykuły oceniające w sposób prawidłowy i niesubiektywny skuteczność fizjoterapii u osób z HD praktycznie nie istnieją.

Piśmiennictwo / References

1. Rowland LP. Neurologia Meritta. Tom 2. Elsevier Urban&Partner, Wrocław 2008: 823-826.
2. EHDN Physiotherapy Working Group. Physiotherapy guidance document. European Huntington's Disease Network, Ulm 2009.
3. Busse ME, Khalil H, Quinn L, Rosser AE. Physical therapy intervention for people with Huntington disease. *Phys Ther* 2008, 88(7): 820-831.
4. Khalil H, Quinn L, van Deursen R, Martin R, Rosser A, Busse M. Adherence to use of a home-based exercise DVD in people with Huntington disease: participants' perspectives. *Phys Ther* 2012, 92(1): 69-82.
5. Bohlen S, Ekwall C, Hellström K, Vesterlin H, Björnefur M, Wiklund L, Reilmann R. Physical therapy in Huntington's disease – toward objective assessments? *Eur J Neurol* 2013, 20(2): 389-393.
6. Khalil H, Quinn L, van Deursen R, Dawes H, Playle R, Rosser A, Busse M. What effect does a structured home-based exercise programme have on people with Huntington's disease? *Clin Rehabil* 2013, 27(7): 646-658.
7. Busse M, Quinn L, Debono K, Jones K, Collett J, et al. Members of the COMMET-HD Management Group. A randomized feasibility study of a 12-week community-based exercise program for people with Huntington's disease. *J Neurol Phys Ther* 2013, 37(4): 149-58.
8. Ulanowski E, Danzl M. Exercise and physical therapy intervention for Huntington's disease: A case series. *Mov Disord* 2014, 29(1): 217-218.
9. Capato T, Haddad M, Avila P, Tornai J, Piemonte M, Barbosa E. The mobility and functional capacity can improve in Huntington's disease patients in mid-late stages with the physical therapy and caregiver assistance. *Mov Disord* 2014, 29(1): 205.

2. Istnieje ogromna potrzeba przeprowadzenia na szeroką skalę badań randomizowanych wraz z grupą kontrolną, o prawidłowej metodologii, których celem będzie ocena wpływu fizjoterapii na chód oraz równowagę pacjentów z HD. Ponadto powinny być do tego wykorzystane dostępne obiektywne narzędzia badawcze takie, jak: system GAITRite, Vicon lub platforma posturograficzna.