

Z DOKAZI PODPRTA REHABILITACIJA ODRASLIH S CEREBRALNO PARALIZO *EVIDENCE-BASED REHABILITATION OF ADULTS WITH CEREBRAL PALSY*

prim. Hermina Damjan, dr. med.

Univerzitetni rehabilitacijski inštitut Republike Slovenije – Soča, Ljubljana

Izvleček

Čeprav nevrološka okvara, značilna za cerebralno paralizo (CP), ni napredujoča, se pri odraslih s CP funkcijske zmožnosti in sposobnost za samostojno skrb zase s staranjem poslabšajo, pojavljajo se bolečine, degenerativne spremembe v sklepih, hitrejše utrujanje, slabljenje mišične moči. Po petnajstem letu starosti oseb s CP pomembno upade možnost njihovega dostopa do terapevtskih programov, ki bi morda lahko upočasnili zmanjšanje njihovih funkcijskih sposobnosti. Da bi zagotovili financiranje programov rehabilitacije, bo potrebno s kakovostnimi študijami dokazati, da so te metode tudi res učinkovite.

Ključne besede:

cerebralna paraliza, odrasli, z dokazi podprta rehabilitacija

Abstract

Though the neurological injury associated with cerebral palsy (CP) is non-progressive, the majority of adults with CP deteriorate in functional abilities and self care, develop musculoskeletal pain, degenerative changes of joints, fatigue and involution of muscle strength earlier than healthy adults. After the age of 15, the rehabilitation programs for persons with CP are sparse. To obtain financing for these programs, high-quality studies are needed that provide evidence of effectiveness of the methods used.

Key words:

cerebral palsy, adults, evidence-based rehabilitation

UVOD

Cerebralna paraliza (CP) je najpogostejši vzrok za motnjo pri razvoju gibanja v otroški dobi (1). Čeprav nevrološka okvara, ki je vzrok za razvoj CP, ne napreduje, se pri odraščanju in staranju lahko pojavljajo značilne težave: slabšanje gibljivih sposobnosti, zmožnosti pri skrbi zase, hitrejše utrujanje, omejena gibljivost in bolečine (2). Zaradi dobre nege in zdravljenja je življenjska doba oseb s CP skoraj enaka kot pri populaciji zdravih oseb. Ob tem spoznavamo težave teh ljudi, ki so povezane z odraščanjem in staranjem, z njihovim telesnim zdravjem, pri aktivnostih, sodelovanju, vplivih prilagojenosti okolja in sodelovanju v ožjem in širšem socialnem okolju. Za odrasle s CP ni ustreznih programov oskrbe in terapije, ni povsem znano, kakšne so njihove potrebe, zdravstvene težave in zapleti, ni povezanih timov, ki bi skrbeli za njihovo zdravje in vzdrževanje funkcijskega stanja (1).

V različnih okoljih ugotavljajo podobne težave, s katerimi se ukvarjajo odrasli s CP: zdravstveno osebje, ki skrbi za odra-

sle, je pomanjkljivo seznanjeno s težavami ljudi s cerebralno paralizo; s težavami pri prehranjevanju, sporazumevanju, o bolečinah v sklepih, obvladovanju rodnosti in menstrualnega ciklusa, zdravju zob, zmogljivostih zdravstva za izvajanje terapije za vzdrževanje telesne zmogljivosti teh ljudi. Skrb za njihovo zdravje, zlasti oseb s težjo obliko CP in duševno prizadetih, je slabša kot sicer za odraslo populacijo (3). Malo je študij, ki bi dokazovale potrebe po konkretnih ukrepih, ki bi bili tudi dokazano učinkoviti.

CEREBRALNA PARALIZA V ODRASČANJU IN ODRASLI DOBI

V raziskavah različnih avtorjev in različne kakovosti so ugotovili, da odrasli s cerebralno paralizo izgubljajo svoje funkcijske sposobnosti bolj zgodaj kot zdravi ljudje (3). Vzroki za to so lahko neustrezni ukrepi za zmanjšanje spastičnosti v otroštvu, pomanjkanje vadbe, predvsem vaj z obremenitvijo s telesno težo, zgodnje degenerativne spremembe hrustanca zaradi nepravilne obremenitve sklepnih površin, pomanjkanje terapevtskih programov v odrasli dobi. Malo je takih ukrepov

za preprečevanje in zmanjšanje posledic staranja (izguba sposobnosti za gibanje in samostojnost v skrbi zase) pri odraslih s cerebralno paralizo, katerih učinkovitost bi bila potrjena z dokazi (1). Dejstvo je, da v dobi po petnajstem letu starosti zanje pomembno upade možnost dostopa do terapevtske obravnave in da večina zdravnikov nima posebnega znanja o zdravljenju sekundarnih zapletov pri teh ljudeh zaradi staranja. Da bi družbena skupnost take programe vzpostavila, pa bi potrebovali z dokazi potrjena znanja o posledicah staranja in učinkovitih terapevtskih ukrepih.

Čeprav se začetna okvara, ki je povzročila cerebralno paralizo, ne slabša, se posledice okvare v življenju sčasoma spreminjajo. Izkušnje kažejo, da staranje vpliva na motnje gibanja pri odrasli osebi s CP, vendar pa je malo študij, ki bi to dokazovale (1).

V eni od takih študij (4) so retrospektivno analizirali podatke od leta 1987 do 2002, vključeni so bili moški (4304) in ženske (3246), ki so bili ob prvi analizi stari 10 let in ob drugi 25 let in so imeli različne gibalne sposobnosti. Začetna ocena po GMFCS je bila od I do IV. Pri tistih, ki so v starosti 10 let lahko hodili po ravnem in po stopnicah je bila 23 % verjetnost, da bodo manj gibalno zmožni pri 25. letih (npr. hodili so po stopnicah z oprijemanjem). Tisti, ki so nekoliko težje hodili, a niso uporabljali vozička, so imeli precejšnje možnost (33 %), da se bodo njihove sposobnosti izboljšale in le v 11 % možnost, da ne bodo več zmogli hoje. Tisti, ki so uporabljali voziček, so bolj pogosto izgubili sposobnost za gibanje (34 %) ali pa so v tem obdobju celo umrli (6 %). 76 % tistih, ki so hodili po ravnem in po stopnicah pri 25. letih, je zadržalo to sposobnost še 15 let. Pri tistih, ki so hodili po stopnicah z oprijemanjem pri 25. letih, pa je bila večja verjetnost, da bodo to zmožnost izgubili. Po 25. letu starosti oseb s CP pa je bilo zelo malo možnosti, da se bo njihova hoja izboljšala, pogosteje se je poslabšala (4).

Dejavnike tveganja za smrtnost pri otrocih s cerebralno paralizo so analizirali pri 12.709 otrocih (5). Otroci so bili v začetku spremljanja stari od 3,5 do 5 let. Najboljši napovedni dejavnik za preživetje le-teh so bile osnovne sposobnosti, kot so hoja in hranjenje. 90 % otrok z dobrimi sposobnostmi za gibanje in hranjenje je doživelo odraslo dobo. Med otroci, ki niso zmogli nadzorovati glave, je bila srednja doba preživetja dodatnih 7 let pri tistih, ki so bili hranjeni po sondi, in 14 let za tiste, ki so jih hranili drugi (5).

Mladostniki s CP, ki lahko hodijo, imajo zmanjšan volumen mišične mase v spodnjih udih celo do 50 % v primerjavi z zdravimi sovrstniki. Kljub temu pogosto zmorejo test vstani in pojdi podobno kot zdravi sovrstniki. Verjetno je, da so se sposobni gibati, ker njihov mišični primanjkljaj ni pod pragom vrednosti, ki so potrebne za tako gibanje. Sarkopenija povzroči izgubo mišične mase pri normalno razvitem odraslem. Nižanje mišične mase se začne sredi dvajsetih let in je močno pospešeno po 60. letu človekove starosti. Možno je, da že tako manjša masa mišic pri osebi

s CP prispeva k hitrejši izgubi mišične mase v odrasli dobi. Študije kažejo, da pri zdravih starejših ljudeh progresivna krepitev mišic izboljša gibanje. Morda je prava vrednost programov za krepitev moči pri odraslih s CP v izboljšanju mišične »rezerve« in vzdrževanju mišične mase nad kritično mejo, ki zagotavlja samostojno gibanje (6).

Nizozemski strokovnjaki, vključenih je bilo 48 zdravnikov, članov nizozemskega združenja za fizikalno in rehabilitacijsko medicino, so v svojo raziskavo o stanju zdravja pri mladih odraslih s cerebralno paralizo vključili 54 odraslih, starih od 25 do 36 let. Odrasle s CP je pregledal zdravnik, z njimi pa so opravili tudi delno strukturiran intervju, ki je vključeval vprašanja o njihovem zdravstvenem stanju, potrebah in uporabi zdravstvenih storitev. Zdravniki so izpolnili vprašalnik o okvarah, povezanih s CP. V odgovorih so pacienti najpogosteje navedli bolečino (59 %) in deformacije sklepov (19-57 %). Iz intervjuja z osebami s CP se je jasno pokazalo pomanjkanje uporabe zdravstvenih uslug oz. obravnave v dobi odraščanja in odraslosti. Specialisti fizikalne in rehabilitacijske medicine so ugotovili, da so vzrok za zdravstvene težave pri tej populaciji bolečine (pri 88 %), deformacije sklepov (pri 86 %) in hitrejše utrujanje (pri 76 %). Zaključili so z mnenjem, da bi zaradi teh težav bilo potrebno zagotoviti ustrezno sistematično spremljanje in zdravstveno oskrbo odraslih s CP. Cerebralna paraliza bi morala biti ves čas življenja teh ljudi obravnavana kot motnja s specifičnimi težavami, zato bi morali za odrasle s CP organizirati ustrezno kontinuirano spremljanje in zdravstveno oskrbo (7).

Bolečina je ena najpogostejših težav, ki jo navajajo odrasli s cerebralno paralizo. V večini študij ne omenjajo etiologije, bolečino pa omenjajo v 30-80 % kot vzrok za zmerno do hudo poslabšanje aktivnosti pri osebah s CP. Bolečina je lahko akutna, ponavljajoča se ali kronična. Večinoma se pojavlja v sklepih in mehkih sklepnih strukturah. Klinično so bile ocenjene kot posledica spastičnosti, napredujočih kontraktur, slabše mišične moči in padcev. Zelo pogosto bolečino in vzrok zanjo težko prepoznamo zaradi težjega sporazumevanja in nižjih kognitivnih sposobnosti pri odraslih s CP. Pri zdravstveni oskrbi odraslih s CP namenjajo premalo skrbi in pozornosti bolečinam, še manj terapevtskim programom za zmanjšanje le-te. Bolečine pa lahko pri teh ljudeh pomembno vplivajo na njihovo funkcioniranje, organizacijo življenja in samostojnost, nego in socialno vključenost. Odrasli s CP največkrat navajajo, da imajo bolečino v ledvenem in vratnem predelu hrbtenice, pogosteje pri posameznikih z večjo sposobnostjo gibanja oz. spastičnostjo. Večinoma so bolečine kronične, z zdravstvenimi ukrepi pa le redko lahko zmanjšajo težave. Kot koristen ukrep pri zmanjšanju vpliva bolečine na vsakodnevno življenje teh ljudi se je izkazala uporaba tradicionalne oblike kognitivno-vedenjske obravnave (8).

Utrujanje je pogosta težava pri odraslih s CP, marsikdaj je povezano z bolečino. Telesna vadba ugodno vpliva na

zmanjšanje bolečine in manjše utrujanje. Z bolečino in utrujenostjo pa so povezane tudi motnje spanja. Koristni ukrepi za zdravljenje so: predan terapevt, ki mu oseba zau- pa, vedenjska terapija, vaje, higiena spanja, protibolečinska fizikalna terapija in zdravila (8).

PROGRAMI REHABILITACIJE IN TERAPEVTSKE METODE, KI TEMELJJO NA DOKAZIH

V dosegljivih podatkovnih zbirkah je malo raziskav, ki bi z dokazi potrjevale učinkovitost rehabilitacijskih in terapevtskih programov za odrasle s CP.

V sistematični analizi člankov, ki pišejo o učinkih fizio-terapije pri odraslih in odraslih s cerebralno paralizo, so pregledali članke od najzgodnejše dosegljivih do tistih, objavljenih do marca 2009. Vključenih je bilo 13 študij, od tega sta bili 2 randomizirani in s kontrolnimi skupinami. Nobeden od člankov ni izpolnjeval kriterijev za visoko kakovost uporabljene metodologije. Študija o učinku vaj za krepitev na hojo odraslih s CP je bila srednje kakovostna. Pri študijah o vplivu vadbe za krepitev mišic na ravnotežje in funkcionalne sposobnosti odraslih s CP so bili dokazi na nizki kakovostni ravni. Ugotovili so, da je na tem področju nujno potrebno v bodoče načrtovati kakovostne, dobro načrtovane študije (9).

Nadaljnja analiza dosegljivih člankov kaže, da se najpogostejše študije o učinkovitosti terapije za odrasle osebe s CP nanašajo na vadbo za krepitev mišične moči. V študiji, v kateri so ocenjevali vpliv programa progresivne krepitve mišične moči z vajami proti uporju pri odraslih s CP v domačem okolju na funkcionalne sposobnosti pri le-teh, so ugotovili, da je taka vadba lahko zanje koristna, ker se tudi sicer premalo gibljejo, kar naj bi skupaj s procesom zmanjševanja mišične mase s staranjem vplivalo na slabšanje moči in slabše gibanje pri le-teh. Vendar pa je bilo v študijo vključenih le 10 oseb, niso imeli kontrolne skupine, uporabljeni testi pa so pokazali nizko razliko vrednosti pred vadbo in po njej (10).

Največ dobrih študij je bilo narejenih o uporabi botulinskega toksina za zdravljenje fokalne spastičnosti pri otrocih in odraslih s cerebralno paralizo. Za odrasle s CP so našli 14 študij, ki so izpolnjevale kriterije razreda I, predvsem za terapijo spastičnosti pri pes equinovarus in adduktornih mišicah kolkov. Študije na ravni A dokazujejo, da je botulinski toksin dokazano učinkovit za zdravljenje spastičnosti tudi pri odraslih s cerebralno paralizo (11).

Pregled literature o socialnih in partnerskih razmerjih odraslih in odraslih s cerebralno paralizo je zajel objavljene članke od leta 1990 do 2003. Analizirali so 14 študij, a sta le 2 obravnavali samo osebe s cerebralno paralizo, druge so vključevale tudi osebe z drugimi prirojenimi okvarami.

V študijah so navedli več dejavnikov, ki lahko vplivajo na socialne in partnerske odnose. Ugotovili so, da so mladi s CP manj aktivni pri vzpostavljanju stikov, razmerja z osebo drugega spola pa so bila redkejša in so nastajala kasneje kot pri zdravih vrstnikih. Slabša psihološka prilagojenost, šibka samozavest in slaba samopodoba pri odnosih med spoloma lahko pri mladih s CP vplivajo na vzpostavljanje njihovih socialnih in partnerskih odnosov. Prevelika zaščitenost v času odrasčanja in negativen odnos okolja lahko dodatno vplivajo na šibko samozavest pri odnosih. Vendar pa so v študijah dokazali le, da na uspešnost v socialnih odnosih vpliva osebna samozavest in samopodoba ter medsebojen vpliv osebnostnih lastnosti in vzgoje staršev (12).

RAZPRAVA

Cerebralna paraliza nastane v zgodnjem obdobju življenja in v različnih oblikah spremlja otroka v obdobje odrasčanja in odraslosti. Življenjska doba oseb s cerebralno paralizo se daljša. Za otroke s cerebralno paralizo, ocenjeno z I ali II po GMFCS, lahko predvidevamo, da bodo imeli enako ali le malo zmanjšano gibalno zmogljivost do konca življenja, življenjsko dobo pa enako kot zdrava populacija. Pri otrocih s CP, ocenjeno s III po GMFCS, lahko predvidevamo, da bodo preživeli običajno življenjsko dobo, vendar pa je velika verjetnost, da bodo nekateri že v dobi odrasčanja, drugi pa po 25. letu starosti, začeli izgubljati zmožnost za gibanje. Otroci s CP, ocenjeno s IV po GMFCS, se lahko gibljejo le z vozičkom in so v odrasli dobi bolj nagnjeni k težjim obo- lenjem ter so pri dnevnih opravilih bolj odvisni od pomoči drugih oseb. Za večji odstotek tistih otrok s CP, ki so kot otroci po GMFCS ocenjeni s V, pa je večja verjetnost, da bodo imeli krajšo življenjsko dobo, zlasti tisti, ki imajo tudi spremljajoče težave pri hranjenju in na področju kognitivnih sposobnosti.

Večina odraslih s CP doživlja t. i. sindrom posledic zgodnje okvare: oslabele mišice skupaj z utrudljivostjo in bolečino zaradi šibkosti in manjše mišične mase, z deformacijami kosti in sklepov ter posledičnimi okvarami sklepnih površin zaradi napačnih obremenitev. Utrujenje je spremljajoče stanje, saj osebe s cerebralno paralizo zaradi težav pri hoji spremlja tri do petkrat večja poraba energije kot za enako gibanje velja pri zdravih osebah iste starosti (8).

Pogosto bolečino in vzrok zanjo težko prepoznamo, ker je osebe s cerebralno paralizo ne znajo opisati zaradi spremljajo- čih težav, ki jih imajo pri sporazumevanju, in nižjih kogni- tivnih sposobnosti in ker so prepoznavanje težav, znanje in izkušnje zdravnikov na tem področju premajhne. Bolečina je lahko akutna ali kronična in večinoma povezana s sklepi in z mišicami. Najboljši pristop je zdravljenje deformacij v zgodnjem obdobju razvoja, vendar pa to ni vedno možno ali dovolj učinkovito. Izpah kolkov, ki največkrat povzroča bolečine v odrasli dobi, naj bi pravočasno operativno zdravi- li. Če je zdravljenje ustrezno in prepoznamo vzroke za

bolečino, le-ta ne bi smela vplivati na zmanjšanje kakovosti življenja oseb s cerebralno paralizo v odrasli dobi (8).

Tudi socialni in medosebni partnerski odnosi, zaposljivost in enakovredno vključevanje v družbo so pomemben del življenja odraslih in odraslih s cerebralno paralizo, a izkušnje kažejo, da tem težavam pri celostni rehabilitaciji oseb s cerebralno paralizo namenjajo premalo pozornosti. Študije o tem so redke in ne dosegajo kriterijev za z dokazi potrjeno rehabilitacijo.

V zgodnjem obdobju rasti in razvoja je za otroka s cerebralno paralizo v sodobni družbi načeloma dobro poskrbljeno. V dobi odraščanja so osebe s CP že manj vključene v terapevtsko obravnavo, po 18. letu starosti pa so le redki še vključeni v terapevtske programe, ki bi pomagali vzdrževati njihovo zdravstveno stanje in preprečevali slabšanje le-tega zaradi vpliva nepravilnih obremenitev sklepov pri gibanju, zaradi povišanega mišičnega tonusa, neravnovesja pri aktivnosti mišic in spremenjenih odnosov kosti v sklepih pri osebah, ki hodijo. Pri osebah s težjo obliko CP se kopičijo posledice zaradi pomanjkanja gibanja, nepravilnih položajev in uporabe specifičnih zdravil. Temu se pridružijo še bolezninotranjih organov, ki so značilne tudi za zdrave ljudi, a pri osebah s cerebralno paralizo nanje nismo dovolj pozorni. Za poznavanje teh težav in njihovo preprečevanje in zdravljenje je premalo znanja, ki bi temeljilo na dokazih, samo izkušnje pa niso dovolj za načrtovano ukrepanje. Zato bo v bodoče potrebno izpeljati več študij z dobro načrtovano metodologijo, ki bodo jasno opredelile težave odraslih s CP in pravilne ukrepe pri zdravljenju in rehabilitaciji le-teh. Le tako bo tudi družba spoznala, da mora zagotoviti ustrezne programe za odrasle s CP.

ZAKLJUČEK

Življenjska doba oseb s cerebralno paralizo se daljša. Zdravstvene težave odraslih so povezane z zapleti osnovne bolezni in s posledicami staranja človeškega telesa. V prihodnje bo nujno potrebno enakovredno skrbeti tudi za odraslo populacijo s cerebralno paralizo. Za to pa potrebujemo več znanja, ki bo temeljilo na dokazih.

Literatura:

- Haak P, Lenski M, Hidecker MJ, Li M, Paneth N. Cerebral palsy and aging. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51(Suppl 4): 16-23.
- Tosi LL, Maher N, Moore DW, Goldstein M, Aisen ML. Adults with cerebral palsy: a workshop to define the challenges of treating and preventing secondary musculoskeletal and neuromuscular complications in this rapidly growing population. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51(Suppl 4): 2-11.
- Turk MA. Health, mortality, and wellness issues in adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51(Suppl 4): 16-23.
- Day SM, Wu YW, Strauss DJ, Shavelle RM, Reynolds RJ. Change in ambulatory ability of adolescents and young adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49(9): 647-53.
- Strauss DJ, Shavelle RM, Anderson TW. Life expectancy of children with cerebral palsy. *Pediatr Neurol* 1998; 18(2): 143-9.
- Shortland A. Muscle deficits in cerebral palsy and early loss of mobility: can we learn something from our elders? *Dev Med Child Neurol* 2009; 51(Suppl 4): 59-63.
- Hilberink SR, Roebroek ME, Nieuwstraten W, Jalink L, Verheijden JM, Stam HJ. Health issues in young adults with cerebral palsy: towards a life-span perspective. *J Rehabil Med* 2007; 39(8): 605-11.
- Wood DL, Kantor D, Edwards L, James H. Health care transition for youth with cerebral palsy. *Northeast Florida Med* 2008; 59(4): 44-7.
- Jeglinsky I, Surakka J, Carlberg EB, Autti-Rämö I. Evidence on physiotherapeutic interventions for adults with cerebral palsy is sparse. A systematic review. *Clin Rehabil* 2010; 24(9): 771-88.
- Taylor NF, Dodd KJ, Larkin H. Adults with cerebral palsy benefit from participating in a strength training programme at a community gymnasium. *Disabil Rehabil* 2004; 26(19): 1128-34.
- Simpson DM, Gracies JM, Graham HK, Miyasaki JM, Naumann M, Russman B, et al. Assessment: Botulinum neurotoxin for the treatment of spasticity (an evidence-based review): report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2008; 70(19): 1691-8.
- Wiegerink DJ, Roebroek ME, Donkervoort M, Stam HJ, Cohen-Kettenis PT. Social and sexual relationships of adolescents and young adults with cerebral palsy: a review. *Clin Rehabil* 2006; 20(12): 1023-31.