

Ефективність використання фізичної терапії у пацієнта з ідіопатичною прогресуючою мозочковою атаксією

УДК 796:615.825+616.831-005.1+616.8-009.83

А. В. Кавецький, О. В. Бісмак

Національний університет фізичного виховання і спорту України, Київ, Україна

Резюме. *Мета.* Оцінити ефективність реабілітації пацієнта з ідіопатичною прогресуючою мозочковою атаксією упродовж п'яти років з використанням фізичної терапії. *Методи.* Аналіз та узагальнення наукових даних. *Результати.* Проаналізована інформація дозволяє сформулювати основні принципи організації реабілітаційного втручання для пацієнтів із прогресуючою мозочковою атаксією. Використання вправ для тренування стато-динамічної рівноваги у пацієнта з атаксією в комплексі з використанням відеоігор та технологій Kinect і Playstation VR зменшило прояви атаксичного синдрому на кожному з чотирьох реабілітаційних періодів. Описане у статті дослідження дає докази, що фізична терапія може бути ефективною при ідіопатичній прогресуючій мозочковій атаксії і здатна привести до покращення функціонального стану пацієнта, яке прирівнюється одному або кільком рокам природного прогресування захворювання на різних етапах його важкості.

Ключові слова: фізична терапія, мозочкова атаксія, реабілітація, порушення координації.

Effectiveness of physical therapy for a patient with idiopathic progressive cerebellar ataxia

A. V. Kavetskyi, O. V. Bismak

National University of Physical Education and Sport of Ukraine, Kyiv, Ukraine

Abstract. *Objective.* To evaluate the effectiveness of patient rehabilitation with idiopathic progressive cerebellar ataxia within five years with the use of physical therapy. *Methods.* Rehabilitation intervention was performed on a patient at the Modrychi Rehabilitation Center (Modrychi village, Lviv region). Analysis and generalization of data obtained during 4 courses of physical therapy of a patient with idiopathic progressive cerebellar ataxia. *Results.* The analyzed information allows to form the basic principles of the organization of rehabilitation intervention for patients with progressive cerebellar ataxia. The use of stato-dynamic balance exercises in patients with ataxia in combination with video games and Kinect and Playstation VR technologies reduced the manifestations of ataxic syndrome in each of the four rehabilitation periods. The study described in the article provides evidence that physical therapy may be effective in idiopathic progressive cerebellar ataxia. More specifically, they provide evidence that physical therapy can improve the patient's functional status, which equates to one or more years of natural disease progression at different stages of disease severity.

Keywords: physical therapy, cerebellar ataxia, rehabilitation, coordination disorders.

Постановка проблеми. Реабілітація пацієнтів із синдромом атаксії є складним завданням через важкі порушення у виконанні активностей повсякденного життя, а також обмежену кількість варіантів лікування, що описано у спеціальній літературі.

Атаксія викликає симптоми, які впливають на основні функції людини, такі як мовлення, ходьба, рівновага та рухи очима. Крім того, провокує ряд розладів, таких як порушення рухової координації, дисиметрія, дисдіадокінезія та тремор [11]. Атаксію можуть спричинити захворювання, що викликають ушкодження мозочка (розсіяний склероз, інсульт), патології спинного мозку, захворювання, що впливають на периферичну нервову систему, або їх поєднання [12, 13]. На сьогодні не існує фармакологічних методів лікування, які були б ефективними для зменшення цих симптомів та/або прогресування атаксії. З іншого боку, фізична терапія має велике значення у контролі прогресування атаксії та покращенні функціонального стану пацієнтів [14].

Підхід до організації реабілітаційного процесу відіграє важливу роль в усуненні порушення рівноваги та розладів ходи, зменшенні ризику падіння та збільшенні незалежності у повсякденному житті. В основному в реабілітації пацієнтів з атаксією використовують фізичні вправи для тренування стато-динамічного балансу, ходьби та вправи для покращення пропріорецепції [15]. Для успіху подібних реабілітаційних програм важливо виконувати вправи з великою кількістю повторень, активною участю пацієнтів та мотивацією для підтримання процесу рухового навчання [16, 20].

Складність лікування при цьому обумовлена не лише тим фактом, що мозочок пов'язаний із моторною адаптацією та моторним навчанням [2–5, 7], але також і прогресуючою природою захворювання. Крім того, дегенерація здебільшого не обмежується лише мозочком і часто вражає також спинно-мозочкові шляхи [15]. На відміну від зазначеного, постінсультні атаксії, або такі, що виникли в результаті хірургічного втручання чи травми, зазвичай вражають лише обмежені ділянки мозочка та залишають неушкодженими інші частини. Ці частини здатні компенсувати ушкоджені. Більше того, тоді як пацієнти з вогнищевими ураженнями з часом чітко демонструють покращення моторних функцій [8], пацієнти з дегенеративним захворюванням повільно демонструють погіршення [9]. Таким чином, для пацієнтів із прогресуючим дегенеративним захворюванням серйозним досягненням є підтримання стабільного стану рухових функцій

або сповільнення прогресування функціональних порушень.

Мета дослідження — оцінити ефективність реабілітації пацієнта з ідіомоторною прогресуючою мозочковою атаксією упродовж п'яти років з використанням фізичної терапії.

Методи дослідження: аналіз та узагальнення наукових даних.

Результати дослідження та їх обговорення. Реабілітаційне втручання проводили у пацієнта на базі центру відновного лікування «Модричі» (с. Модричі, Львівська обл.). Упродовж 2016–2021 рр. пацієнт відвідував центр чотири рази. Перший період реабілітації тривав з 18.07.2016 до 30.07.2016 р., другий період — з 25.09.2017 до 06.10.2017 р., третій період — з 27.05.2019 до 06.06.2019 р., четвертий період — з 05.04.2021 до 17.04.2021 р. Пацієнт — жінка, 1983 р. н. Діагноз — ідіопатична, повільно прогресуюча пізня мозочкова атаксія у вигляді стато-локомоторних порушень, дизартрії нижнього спастичного парезу з порушенням координації рухів та ходи.

Проводили такі методи оцінювання функціонального стану пацієнтки. Для оцінювання ризику падіння було використано тест «Встань та йди». Пацієнтка мала встати з крісла, пройти відстань 3 м, а потім повернутися назад та пройти ту саму відстань і знову сісти на стілець; час вимірювали секундоміром. Середній показник обчислювали за результатами трьох спроб, вираховуючи середнє арифметичне.

Тест «Баланс Берга». Цей тест був використаний для оцінювання статичної рівноваги пацієнтки. Вона впродовж тесту мала виконати 14 завдань, спрямованих на оцінювання статичної рівноваги в різноманітних положеннях (стоячи на одній нозі, стоячи із заплющеними очима і т. д.). Виконання кожного завдання оцінювали за 5-бальною шкалою (від 0 до 4, де 0 — пацієнт повністю не здатний виконати, 4 — норма).

«6-хвилинний тест». Цей тест був використаний для оцінювання рівня загальної витривалості, швидкості ходи та суб'єктивного оцінювання ризику падіння. Пацієнтка мала йти впродовж 6 хв по прямій доріжці. Під час виконання тесту дозволено зупинятися за потреби.

«10-метровий тест». Цей тест був використаний для оцінювання швидкості ходи та суб'єктивного оцінювання ризику падіння. Пацієнтка мала пройти відрізок довжиною 12 м; час вимірювали секундоміром. Середній показник обчислювали за результатами трьох спроб, вираховуючи середнє арифметичне.

Шкала «SARA» (Scale of rating of ataxia). Шкала призначена для оцінювання важкості

атаксичного синдрому. Пацієнтка мала виконати вісім завдань, спрямованих на оцінювання ходи, рівноваги, мови і т.д. Кожне завдання оцінювали окремо (від 0 до 4, або до 6, або до 8 балів, що залежить від завдання). Деякі завдання окремо оцінюються для кожної верхньої/нижньої кінцівки. Максимальний результат у даній шкалі становить 40 балів, що є найважчим проявом атаксичного синдрому, а 0 балів – відсутність атаксії.

Втручання. Цілями реабілітаційної програми у кожен реабілітаційний період були: збільшення стабілізації тулуба, поліпшення рівноваги та постуральних реакцій на зовнішні подразники і силу тяжіння, покращення якості ходи та підвищення рівня самостійності. Кожен реабілітаційний період тривав два тижні, заняття проводили шість днів на тиждень, два рази на день по одній годині.

Один сеанс терапії проходив за 60-хвилинною програмою вправ. У цьому дослідженні пацієнтці було запропоновано таку програму вправ (складність завдань на кожному реабілітаційному періоді підбирали відповідно до функціонального стану пацієнтки, проте загальні принципи підбору вправ залишалися незмінними):

- глибокий масаж стоп для поліпшення пропріорецептивного відчуття;
- вправи на перенесення ваги у положенні сидячи, стоячи на чотирьох, в упорі лежачи;
- тренування ходьби (ходьба по одній лінії, по різновисоких поверхнях, по нестійких поверхнях);
- тренування перенесення ваги у положенні стоячи (стоячи на різновисоких або нестійких поверхнях).

Рівень складності вправ визначали відповідно до рівня важкості проявів атаксичного синдрому

на кожному з чотирьох періодів реабілітації та таких основних принципів:

- вправи, спрямовані на тренування координації дистальних відділів кінцівок, виконуються, коли проксимальні відділи кінцівок, а також тулуб стабілізуються фізичним терапевтом або допоміжними засобами;
- від вправ, що включають свідомі рухи, необхідно переходити до вправ, що включають автоматичні дії;
- від простих вправ слід переходити до більш складних, що включають багатосуглобові рухи;
- від вправ, що виконуються на стійких поверхнях, слід переходити до вправ, що виконуються на нестійких поверхнях (при різних сенсорних стимуляціях та умовах навколишнього середовища);
- внаслідок симптомів втоми під час терапії сеанс має бути перерваний, щоб пацієнт відпочив, сеанс терапії продовжується після зміни скарг [10].

Три рази на тиждень замість традиційних засобів фізичної терапії використовували терапію за допомогою координаційних відеоігор. Підбір відеоігор відбувався за тими самими принципами, що і вправи для традиційного фізіотерапевтичного втручання. Використані ігри наведено у таблиці 1.

Фізіотерапевтичне тренування. За результатами терапії, у кожному реабілітаційному періоді спостерігалось покращення функціонального стану пацієнтки та зменшення атаксичного синдрому. Слід зазначити, що внаслідок природного прогресування захворювання кожне наступне реабілітаційне втручання мало менший позитивний вплив, ніж попереднє. На основі наведених нижче результатів можна зробити висновок, що

ТАБЛИЦЯ 1 – Характеристика координаційних відеоігор, які використовували у програмі фізичної терапії

Гра	Опис гри	Цільовий вплив обраних ігор
JoyRide	Симуляція автомобіля. Гравець витягує руки перед собою, ніби тримає невидиме кермо, спрямовуючи автомобіль рухами тіла. Він прискорює автомобіль рухом свого тулуба вперед	Переміщення ваги та багатонаправлені рухи, тренування координації
Adventures River Rush	Симуляція плоту. Гравець виконує керування плотом, нахилиючись вперед та вбік, а також збирає бонуси, використовуючи рухи верхніх кінцівок. Він уникає перешкод, стрибаючи та виконуючи кроки вбік.	довільних рухів кінцівок, стабілізація тулуба та проксимальних відділів кінцівок, селективні рухи тулуба, час реакції,
Adventures Rally Ball	Гравець відбиває зустрічні м'ячі та розбиває блоки за допомогою верхніх та нижніх кінцівок і голови, коли летить більше одного м'яча, необхідний злагоджений рух кінцівок та голови.	пліометричний контроль, концентричний ексцентричний контроль постуральних м'язів
Kinect sports skiing	Симуляція лиж. Гравець тримає руками невидимі лижні палки і спрямовує свого ігрового аватара рухами тіла. Він використовує рухи руками для прискорення. На маршруті є перешкоди, які вимагають від гравця присідання або стрибків.	контроль постуральних м'язів нижніх кінцівок, покращення загального рівня витривалості
Adventures 20,000 Leaks	Гравець перебуває під водою у скляному кубі. Руками, ногами та головою він має закривати дірки у склі, щоб вода не заповнила куб.	

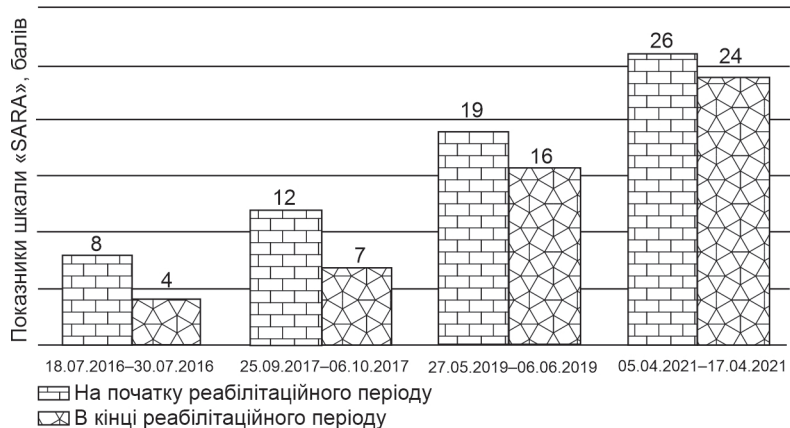


Рисунок 1 – Динаміка показників важкості атаксичного синдрому за шкалою «SARA» в обстеженої пацієнтки протягом реабілітаційних періодів

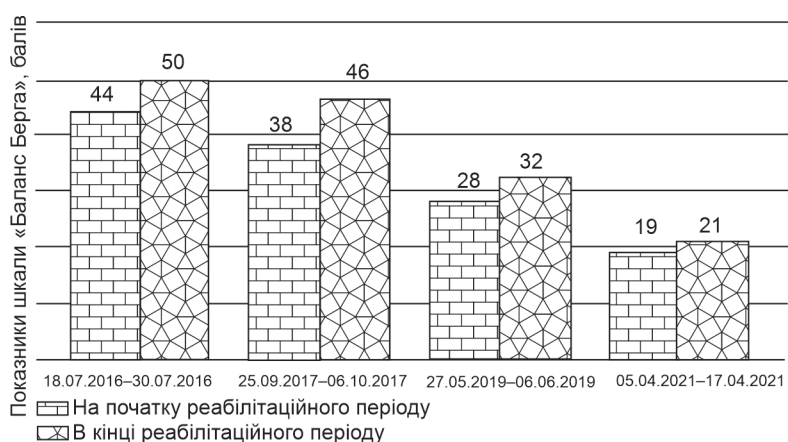


Рисунок 2 – Динаміка показників пацієнтки за шкалою «Баланс Берга» протягом реабілітаційних періодів

ефективність терапії прямо залежить від вихідного рівня важкості атаксичного синдрому.

Шкала «SARA» сягає від 0 до 40 балів, причому вищі показники вказують на вищий ступінь важкості атаксії. Природне прогресування дегенеративних мозочкових атаксій становить 0,4–2,2 бала на рік за шкалою «SARA», залежно від генотипів [9]. Як видно з рисунка 1, у даної пацієнтки природне прогресування захворювання є швидшим, ніж середньостатистичне.

Крім того, за час перерви між реабілітаційними втручаннями позитивний ефект попереднього втручання повністю нівелювався прогресуванням атаксичного синдрому, що можна пов'язати з тим

фактом, що пацієнтка повністю ігнорувала рекомендації щодо виконання домашньої програми реабілітації та вела малорухливий спосіб життя. Наведені результати терапії означають, що середнє поліпшення, досягнуте за допомогою такого виду тренування, еквівалентне поверненню функціональних показників за один або кілька років прогресування захворювання.

Показники пацієнтки за шкалою «Баланс Берга» корелюють із показниками шкали «SARA» і демонструють погіршення рівноваги пацієнтки зі збільшенням проявів атаксичного синдрому (рис. 2).

Тестування з ходьби (10-метровий тест, 6-хвилинний тест, «Встань та йди») проводили лише у перші два реабілітаційних періоди, оскільки у третьому та четвертому періодах пацієнтка була не спроможна ходити без сторонньої допомоги та категорично відмовлялася від використання допоміжних засобів. У результаті терапії показники тестів з ходьби у перші два реабілітаційних періоди суттєво не змінювалися та/або відповідали нормі (табл. 2).

Фізична терапія з використанням відеоігор («exergames») в умовах помірної дегенеративної атаксії. Фізіотерапевтичні вправи доповнювали (або використовували як взаємозамінні) тренуваннями для всього тіла, заснованими на комерційно доступних технологіях відеоігор. Стратегія тренувань на основі використання відеоігор може мати ряд переваг, зокрема, якщо вона використовується як безперервне тривале тренування при хронічних захворюваннях:

1. Ігри включають високомотиваційні захоплювальні винагороди та вдаються до різноманітних стимулюючих середовищ.
2. Тренування на основі ігор включає інтерактивні вправи у швидкозмінливих умовах, які можуть імітувати реальну діяльність пацієнта.
3. Для пацієнтів із порушенням рухливості не потрібно організувати перехід на зовнішню фі-

ТАБЛИЦЯ 2 – Показники тестів з ходьби в обстеженої пацієнтки

№	Назва тесту/шкали	Норма	Дата обстеження			
			18.07.2016	30.07.2016	25.09.2017	06.10.2017
1	10-метровий тест	13 с	10 с	12 с	13 с	10 с
2	6-хвилинний тест	300 м	315 м (3 зупинки)	315 м (1 зупинка)	126 м (5 зупинок)	248 м (2 зупинки)
3	Встань та йди	менше 30 с	15 с	14 с	25 с	20 с

зіотерапевтичну практику, вони отримують можливість тренуватися у власному домашньому середовищі.

Таким чином, відеоігри можуть представляти новий, цікавий засіб лікування пацієнтів із нейродегенеративними захворюваннями. Це може дозволити пацієнтам виконувати координаційні вправи у мотиваційній та ігровій формах, не виходячи з власного будинку та з низькими фінансовими витратами.

Рекомендації для клінічної практики. На основі вищезазначеного дослідження та тривалого спостереження за пацієнткою з прогресуючою ідеомоторною мозочковою атаксією ми можемо розглядати нову концепцію терапії дегенеративних захворювань мозочка. Ця концепція характеризується ідеєю, що реабілітація при дегенеративних атаксіях повинна оптимально вдаватися до великого набору різних стратегій тренування, які мають бути індивідуально розроблені відповідно до типу атаксії кожного пацієнта, стадії захворювання та особистих вподобань щодо тренування. На ранніх стадіях атаксії можуть бути обрані навіть складні спортивні вправи, які впливають на тренування координації, наприклад настільний теніс, сквош або бадмінтон. Ці види спорту можуть бути доповнені відеоіграми XBOX Kinect (наприклад, «LightRace» або «20.000 Leaks»), іграми Wii («PhysioFun») або іграми Playstation 4 («BeatSaber», «FruitNinjaVR»). В усі перераховані вище відеоігри можна грати, стоячи на еластичному матрасі (маті), щоб ще більше підвищити рівень складності завдання. При легкому та середньому рівнях виразності атаксичного синдрому головного значення набуває програма тренування координації під керівництвом та наглядом фізичного терапевта. Це може включати навчання безпечних стратегій падіння. Тренувальний компонент, що базується на використанні відеоігор, може включати менш складні ігри XBOX або Wii, наприклад «прогулянка по канату» або «лижний слалом».

При важких стадіях атаксії поки що не існує чітких обґрунтованих програм фізичної терапії. Однак у важких випадках, коли самостійне стояння та ходьба вже неможливі, тренування на біговій доріжці з додатковим обтяженням тулуба або дистальних відділів кінцівок [1, 27, 22] може бути корисним для покращення самостійної ходьби з допоміжними засобами та підтримання фізичної форми [6]. Відеоігровий компонент повинен бути обмежений іграми Wii, оскільки ігри XBOX Kinect не пристосовані до сидячого положення. Пацієнти мають сидіти на платформу для балансування Wii. Для таких випадків мож-

на використовувати такі ігри, як «PenguinSlide», «TableTilt» або «BubbleBalance» [7]. У сукупності такі індивідуальні спеціально підібрані навчальні стратегії можуть допомогти максимізувати функціональний стан кожного окремого пацієнта в його конкретному стані захворювання або, принаймні, уповільнити можливе зниження координації рухів.

Реабілітація при дегенеративних хворобах мозочка залишається складною проблемою для пацієнтів, лікарів та терапевтів. Однак результати сучасних досліджень клінічної реабілітації стимулюватимуть подальші дослідження і вірогідно приведуть до більш широких знань у цій складній галузі фізичної реабілітації та поліпшення рівня якості життя пацієнтів.

Висновки. Вище описане дослідження доводить, що на різних етапах прогресування мозочкової атаксії у конкретного пацієнта результат фізіотерапевтичного втручання є значним і прирівнюється одному або кільком рокам природного прогресування захворювання. Зокрема, можна дійти таких висновків:

- пацієнти з дегенеративною атаксією отримують користь від фізичної терапії або тренування, що базується на використанні відеоігор;
- збереження тренувального ефекту залежить від безперервності тренування;
- такий тип терапії має сприятливий ефект навіть для пацієнтів із розвиненою нейродегенерацією;
- ефективність реабілітації залежить від того, чи виконує пацієнт домашню програму реабілітації.

Перспективи подальших досліджень. Майбутні дослідження мають включати тривалі спостереження більше ніж за одним пацієнтом. Для підтвердження нижчезазначених положень необхідні дослідження з більшою кількістю пацієнтів. Оскільки дегенеративні атаксії мають поширеність приблизно 6 : 100 000 [8], для залучення більшої кількості пацієнтів будуть потрібні скоординовані багатоцентрові зусилля. Групи пацієнтів мають бути однорідними. Фенотипна та генетична мінливість між різними видами дегенеративної атаксії є значною, включаючи різне прогресування захворювання та різний супутній вплив [10, 15]. Таким чином, майбутні дослідження повинні вдаватися до відбору груп пацієнтів із заздалегідь визначеними однорідними генотипами. Більш того, слід використовувати рандомізовану схему контролю для отримання вищого рівня доказовості.

Майбутні дослідження також повинні бути зосереджені більш конкретно на визначенні факторів передбачення успіху терапії. Тип атаксії, наприклад, може служити фактором передбачення

успіху терапії, на що вказує висновок, що пацієнти з аферентною атаксією отримують меншу користь, ніж пацієнти з мозочковою атаксією [14, 15]. Однак це не завжди відповідає дійсності, оскільки молодші пацієнти з аферентною атаксією (а саме, атаксією Фрідріха) все-таки отримують користь від ігрових тренувань на основі ХВОХ [13]. Іншим фактором прогнозування успіху терапії може служити ступінь важкості атаксії на початковому етапі терапії.

Нарешті, конкретний рівень залишкової цілісності мозочка може бути фактором передба-

чення здатності пацієнта до покращення рухових характеристик. Дослідження пацієнтів із вогнищевими ураженнями мозочка (інсульт, пухлина) показали, що, зокрема, цілісність глибоких ядер мозочка може визначити майбутній успіх реабілітації [9, 10].

Подальші дослідження стратегій нейрореабілітації дозволять краще розуміти основні патомеханізми порушення координації рухів та тренування для подолання порушення. Це зможе допомогти адаптувати фізичну терапію до конкретних потреб пацієнта з мозочковою атаксією.

Література

1. Bastian AJ. Moving, sensing and learning with cerebellar damage. *Current Opinion in Neurobiology*. 2011;21(4):596-601.
2. Diener HC, Dichgans J. Cerebellar and spinocerebellar gait disorders. In: Bronstein AM, Brandt T, editors. *Woollacott Clinical Disorders of Posture and Gait*. London, UK: CRC Press; 1996. pp. 147-55.
3. Fonteyn EM, Schmitz-Hubsch T, Verstappen CC, et al. Prospective analysis of falls in dominant ataxias. *European Neurology*. 2012;69(1):53-7.
4. Kandel ER, Schwartz JH, Jessell TM, Siegelbaum S, Hudspeth AJ, Mack S. *Principles of neural science* (4th Edition): McGraw-hill New York; 2000.
5. Ilg W, Bastian AJ, Boesch S, et al. Consensus paper: management of degenerative cerebellar disorders. *Cerebellum*. 2014;13(2):248-68.
6. Ilg W, Golla H, Thier P, Giese MA. Specific influences of cerebellar dysfunctions on gait. *Brain*. 2007;130(3):786-98.
7. Mariotti C, Fancellu R, Di Donato S. An overview of the patient with ataxia. *J Neurol*. 2005;252(5):511-8.
8. Mathiowetz V, & Bass Haugen J. Motor behavior research: Implications for therapeutic approaches to central nervous system dysfunction. *American Journal of Occupational Therapy*. 1994; 48: 733-45.
9. Morton SM, Bastian AJ. Cerebellar control of balance and locomotion. *Neuroscientist*. 2004;10(3):247-59.
10. Morton SM, Bastian AJ. Editorial: can rehabilitation help ataxia? *Neurology*. 2009;73(22):1818-9.
11. Morton SM, Bastian AJ. Mechanisms of cerebellar gait ataxia. *Cerebellum*. 2007;6(1):79-86.
12. Okajima Y, Chino N, Noda, Y, & Takahashi H. Accelerometric evaluation of ataxic gait: Therapeutic uses of weighting and elastic bandage. *International Disability Studies*. 1990; 12: 165-8.
13. Schneitzer L. Rehabilitation of patients with multiple sclerosis. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. 1978; 59: 579-90.
14. Schulz JB, Borkert J, Wolf S, et al. Visualization, quantification and correlation of brain atrophy with clinical symptoms in spinocerebellar ataxia types 1, 3 and 6. *NeuroImage*. 2010;49(1):158-68.
15. Soong B-W, Paulson HL. Spinocerebellar ataxias: an update. *Curr Opin Neurol*. 2007; 20(4): 438-46.
16. Thach WT, Bastian AJ. Role of the cerebellum in the control and adaptation of gait in health and disease. *Progress in Brain Research*. 2004;143:353-66.
17. Thach WT, Goodkin HP, Keating JG. The cerebellum and the adaptive coordination of movement. *Annual Review of Neuroscience*. 1992;15:403-42.
18. Tomlinson CL, Patel S, Meek C, et al. Physiotherapy intervention in Parkinson's disease: systematic review and meta-analysis. *British Medical Journal*. 2012;345, article e5004.
19. Wyckoff E. Letter to the Editor – The spoon plate is another option for self-feeding. *American Journal of Occupational Therapy*. 1993; 47: 851.
20. Zesiewicz TA, Wilmot G, Kuo S-H, Perlman S, Greenstein PE, Ying SH, et al. Comprehensive systematic review summary: treatment of cerebellar motor dysfunction and ataxia: report of the Guideline development, Dissemination, and Implementation Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2018;90(10):464-71.

riddlerv@gmail.com
ebismak@gmail.com

Надійшла 16.09.2021