

Evaluacija utjecaja fizioterapije na kvalitetu života i samopoimanje zdravlja osoba oboljelih od neurofibromatoze tipa 1

Evaluation of the influence of physiotherapy on quality of life and self-esteem of people with Neurofibromatosis type 1

¹Silvia Tovernić, mag. physioth.

²doc. dr. sc. Romana Gjergja Juraški

³prim. dr. sc. Zlatko Sabol, dr. med.

¹Sisak, Hrvatska

²Dječja bolnica Srebrnjak, Zagreb, Medicinski fakultet i Fakultet za dentalnu medicinu Sveučilišta u Osijeku,

Fakultet zdravstvenih studija Sveučilišta u Rijeci, Hrvatska

³Poliklinika za dječje bolesti dr. Sabol, Zagreb, Hrvatska

Izvorni znanstveni rad
Original scientific paper

Sažetak

Uvod: Neurofibromatoza tip 1 (NF1) je autosomno dominantna genetska bolest koja je uzrokovana promjenom NF1 gena na 17. kromosomu. Bolest se javlja podjednako u oba spola. Jednako tako, može biti naslijeđena od jednog od roditelja ili se može pojaviti prvi put u obitelji kao novonastala promjena NF1 gena.

Cilj: Cilj rada je utvrditi postoji li razlika u kvaliteti života između skupine ispitanika oboljelih od NF-a 1 kod kojih je primijenjena fizioterapija i ispitanika s NF-om 1 kod kojih nije primijenjena fizioterapija.

Materijali i metode: Uzorak je obuhvaćao N=44 ispitanika. U istraživanju je korišten upitnik za procjenu zdravstvene kvalitete života SF-36 (engl *Short form health survey-36*) i vizualno analogna skala boli.

Rezultati: U domenama upitnika za procjenu zdravstvene kvalitete života prosjek zadovoljstva ispitanika u obje skupine najveći je u domeni fizičkog funkcioniranja (skupina A: M=56,15, skupina B: M=81,45). Prisutna je statistički značajna razlika u stupnju boli između skupina ($p < 0,01$).

Zaključak: Rezultati provedenog istraživanja pokazali su dobru kvalitetu života u obje skupine ispitanika. Viša percepcija boli u NF1 skupini A upućuje na potrebu za daljnjim korištenjem fizioterapije, ali i prepoznavanjem emocionalnih poteškoća i depresivnosti kao mogućeg uzroka boli.

Ključne riječi: neurofibromatoza tip 1, kvaliteta života, bol, fizioterapija

Abstract

Introduction: Neurofibromatosis type 1 (NF1) is an autosomal dominant genetic disorder which is caused by the change of the NF1 gene on the 17th chromosome. The disease occurs equally in both sexes. Likewise, it can be inherited from one of the parents or it can appear for the first time in the family as the new change of the neurofibromatosis type 1 gene.

Aim: The aim of this study was to determine whether there is a difference in the quality of life among the neurofibromatosis type 1 patients who have gone through physiotherapy and the neurofibromatosis type 1 patients who have not gone through physiotherapy.

Materials and methods: The sample includes N=44 respondents. The study used a Short form health survey-36 for assessing the health quality of life and a visually analogous scale of pain.

Results: In the domains of the questionnaire for the assessment of the health quality of life, the average satisfaction of respondents in both groups is the highest in domain of physical functioning (group A: M=56,15, group B: M=81,45). There is a statistically significant

difference in the degree of pain on the visually analogous scale of pain scale between groups ($p < 0,01$).

Conclusion: The results of the conducted research showed good quality of life in both groups of respondents. The pain perception is higher in NF1 group A, stressing the need for further introduction of physiotherapy, but also the recognition of the emotional disturbances and depression as the cause of pain.

Key words: neurofibromatosis type 1, quality of life, pain, physiotherapy

Uvod

Neurofibromatozu tip 1 (NF1) je autosomno dominantan genetski poremećaj uzrokovana promjenom NF1 gena na 17. kromosomu, koji je ujedno i jedan od najvećih ljudskih gena tzv. megagen. NF1 možemo u literaturi naći pod još dva naziva: Von Recklinghausenova bolest ili periferna neurofibromatoza. Učestalost bolesti procjenjuje se na 1:3000, podjednako u oba spola. Bolest se u 50% slučajeva nasljeđuje od jednog od roditelja, a u preostalih 50% slučajeva bolest se javlja prvi puta u obitelji kao nova mutacija gena. Klinička dijagnoza postavlja se na temelju sedam dijagnostičkih kriterija koji su utvrđeni od strane Američkog instituta za zdravlje 1987. godine.¹

Pojedinci s NF-om 1 mogu imati samo nekoliko znakova ili promjena bolesti dok se u drugih mogu razviti teže manifestacije bolesti. Postoji li sumnja na NF1, detaljna obiteljska anamneza može pružiti korisne informacije.² Kliničko praćenje osoba s NF1 je cjeloživotno, od rane dječje do kasne odrasle dobi, obzirom da se tijekom odrastanja u bolesnika može očekivati veći broj pojedinih promjena. Edukacija i uključivanje obitelji u liječenje bolesnika s dijagnozom NF1 su iznimno važni. Multidisciplinarni timski pristup u praćenju i liječenju daje najbolje rezultate za poboljšanje kliničkih ishoda za tjelesnu i psihosocijalnu dobrobit.³

Kvaliteta života predstavlja percepciju pojedinca o njihovoj općoj dobrobiti i obično uključuje emocionalne i fizičke komponente. Pojedine osobe s NF-om 1 žive bez poteškoća, dok se veliki broj drugih bore s nizom problema koji proizlaze iz same prirode bolesti (od kožnih kozmetskih promjena, neuroloških, kognitivnih i psiholoških poteškoća, do najtežih – maligniteta), teško prihvaćajući invaliditet. Svaki poremećaj može uzrokovati značajno smanjenje kvalitete života u osoba s NF-om 1.⁴ Anksioznost i depresija imaju najveći utjecaj na kvalitetu života osoba s NF-om 1 ukazujući pritom na varijabilnost, ozbiljnost i nepredvidivost NF-a 1. Komplikacije su opsežne, i praktički se mogu javiti na svim organskim sustavima: od poteškoća u učenju, tumora središnjeg živčanog sustava, neurovaskularnih bolesti, poremećaja spavanja, hipertenzije, skolioze, do brojnih neurofibroma koji uzrokuju izobličenje,

kompresivni učinak na periferne živce i kralježničnu moždinu i razvoja maligne bolesti (neurofibrosarkomi npr.). Kliničke manifestacije su promjenjive, nepredvidive i potencijalno opasne po život. Socijalna izolacija predstavlja uzrok psihološkog stresa.⁵ Poteškoće osoba s NF-om 1 mogu uključivati otežanu socijalizaciju te dovesti do niskog stupnja samopoštovanja oboljele osobe. Socijalna podrška treba biti usmjerena na psihološke, društvene i ekonomske aspekte osoba s NF1 i osoba u njihovim životima.⁶

Mišićno – koštani poremećaji i motorički deficiti kao što su smanjena mišićna snaga, slabost mišića i loša koordinacija sve više se prepoznaju kao uobičajene manifestacije NF-a 1. Bolesnici s NF-om 1 imaju deficite u nizu funkcionalnih zadataka za koje se pretpostavlja da imaju značajan utjecaj na kvalitetu života.⁷ Uslijed oštećenja mišićno – koštanog sustava povezanog s NF-om 1 javljaju se bolovi u vratnoj kralježnici, slabost ili ukočenost mišića, glavobolje i posturalna odstupanja. Navedeno često uzrokuje funkcionalna ograničenja u obavljanju svakodnevnih kućnih, školskih, radnih i rekreativnih aktivnosti.⁸ Terapijske vježbe usmjeravaju se na oštećenje koje doprinosi ograničenju aktivnosti i uključuje aktivno sudjelovanje pacijenta u poboljšanje njegovog zdravlja. Cilj terapijskih vježbi je ublažavanje simptoma, poboljšanje funkcije te održavanje ili usporavanje procesa pogoršanja zdravstvenog stanja.⁹

Progresija promjena tipa neurofibroma može uzrokovati jaku bol i slabost mišićne snage što dovodi do oštećenja funkcionalne pokretljivosti i samim time ograničava obavljanje svakodnevnih aktivnosti. S obzirom na to da ne postoji standardni protokol za rehabilitaciju pacijenata oboljelih od NF-a 1, u svakodnevnom radu fizioterapeuta s takvim bolesnicima trebalo bi usmjeriti pozornost na hod, ravnotežu, istezanje i jačanje mišićne snage, kretanje, koordinaciju, fine motoričke sposobnosti i osposobljavanje za obavljanje određenih zadataka.³ Bol može biti povezana s tumorima, tjelesnim oštećenjem ili je vezana za glavobolju različite etiologije. Navedene komplikacije mogu znatno utjecati na funkcionalnu sposobnost, aktivnosti svakodnevnog života i kvalitetu života oboljelih osoba.¹⁰ Ponekad je bol u leđima kod osoba s NF1 povezana sa spinalnim neurofibromima. Fizioterapija se pokazala korisnom u nekim slučajevima u rješavanju boli u leđima kod osoba s NF-om 1.¹¹

Cilj istraživanja je utvrditi postoji li razlika u kvaliteti života između skupine ispitanika oboljelih od NF1 kod kojih je primijenjena fizioterapija i ispitanika kod kojih nije primijenjena fizioterapija.

Materijali i metode

U istraživanju je sudjelovalo ukupno 44 ispitanika oboljelih od neurofibromatoze tipa 1 u dobi od 18 do 49 godina. Ispitanici su bili podijeljeni u dvije skupine.

Skupina A sastojala se od 13 ispitanika (6 muškaraca i 7 žena) s NF-om 1 kod kojih je bila primijenjena fizioterapija dok se skupina B sastojala od 31 (9 muških i 22 ženskih) ispitanika kod kojih nije bila primijenjena fizioterapija. U skupini A od fizioterapijskih tretmana provodile su se terapijske vježbe, elektrostimulacija i ultrazvuk.

Istraživanje je odobreno od Etičkog povjerenstva Hrvatske udruge za neurofibromatozu (HUN). Istraživanje se provodilo od prosinca 2018. do ožujka 2019. godine. Upitnik se provodio elektronskim putem u „Hrvatskoj udruzi za neurofibromatozu“.

U istraživanje su bili uključeni ispitanici stariji od 18 godina s dijagnozom NF-a 1 i svi su ispunjavali NIH dijagnostičke kriterije. Iz istraživanja su isključeni ispitanici mlađi od 18 godina, ispitanici s tumorom mozga, malignim tumorima (jedna bolesnica je imala preboljeli malignom), epilepsijom (dva bolesnika koja su bila uključena u studiju su imala epilepsiju), moždanim udarom, nepokretni te ispitanici s težim kognitivnim ili psihološkim smetnjama.

U istraživanju je korišten upitnik za samoprocjenu zdravstvenog stanja SF – 36. Upitnik je usmjeren na iskustva ispitanika, njihove osjećaje, uvjerenja i percepcije o njihovoj kvaliteti života tijekom protekla četiri tjedna, a sastoji se od zatvorenih strukturiranih pitanja. Pitanja su jasno formulirana te se ne koriste negativne stavke. Svaka stavka predstavlja samo jedno pitanje. Sama pitanja su kratka i formulirana na način da se izbjegne svaki mogući pristran odgovor. Upitnik omogućuje istraživaču da predvidi ili odredi moguće ishode s obzirom na kvalitetu života pojedinca te pruža moguća rješenja za poboljšanje kvalitete života vezane uz zdravlje u svakoj od osam domena sugerirajući moguće intervencijske metode ili programe. Upitnik se sastoji se od 36 čestica koje obuhvaćaju osam domena: fizičko funkcioniranje, ograničenje radi fizičkog zdravlja, ograničenje radi emocionalnih problema, energija/umor, psihičko zdravlje, socijalno funkcioniranje, tjelesna bol i opće zdravlje. Svaka čestica ima od 3 do 6 ponuđenih odgovora. Veći broj bodova predstavlja procjenu zdravlja dobrom, bez funkcionalnih ograničenja i bolova, dok manji broj bodova predstavlja smanjenu i ograničenu funkcionalnost tj. gubitak funkcije, prisutnost bolova te je samim time i procjena zdravlja loša.¹² U istraživanju je korištena i vizualno analogna skala boli (VAS). Ispitanici su na VAS skali boli označili jačinu boli koju su osjećali vezano uz neurofibromatozu u posljednjih tjedan dana. VAS je linija duljine 10 cm s vrijednostima od 0 do 10. 0 predstavlja stanje bez boli, a 10 stanje najveće moguće boli.¹³

Dobiveni podaci obrađeni su pomoću statističkog paketa za analizu podataka IBM SPSS 22. Provedeni Kolmogorov - Smirnovljevi test pokazao je normalnu distribuciju podataka te se pristupilo korištenju parametrijske metode obrade podataka. Za utvrđivanje razlika između kontrolne i eksperimentalne grupe na

domenama upitnika SF-36 kao i prilikom utvrđivanja razlika u domenama SF-36 s obzirom na uključenost fizioterapije u liječenje ispitanika, korišten je t test za nezavisne uzorke. Isti se test koristio i za utvrđivanje razlika na VAS skali boli s obzirom na uključenost fizioterapije. Kako bi se ispitala razlika u udjelu odgovora na pitanje „Je li fizioterapija utjecala na poboljšanje kvalitete života?“ korišten je Hi kvadrat test. Primijenjena je razina značajnosti $p < 0,05$.

Rezultati

Prosječna dob ispitanika je 33,84 godine. Pozitivnu obiteljsku anamnezu u vidu NF1 imalo je 32,7% ispitanika, dok se kod 56,8% ispitanika bolest NF1 pojavila prvi put u obitelji. Prosječna dob ispitanika prve skupine bila je 33,7 godina, a druge skupine 33,9 godina. S obzirom na stupanj obrazovanja, u skupini A je 76,9% ispitanika imalo srednju stručnu spremu, a 23,1% imalo visoko obrazovanje. U skupini B, srednju stručnu spremu imalo je 67,7% ispitanika, dok je 32,3% ispitanika imalo visoko obrazovanje. U prvoj i drugoj skupini u braku je bilo 38,5% odnosno 45,2% ispitanika, dok je 61,5% odnosno 45,2% ispitanika bilo bez partnera. U procjeni fizioterapijskih tretmana koji su najviše utjecali na poboljšanje zdravlja, za šest ispitanika (46,20%) to su bile terapijske vježbe, a njih četvero (30,80%) je navelo kombinaciju terapijskih vježbi, elektrostimulacije i ultrazvuka. Jedan ispitanik (7,70%) naveo je da mu ništa nije pomoglo, dok preostali navode korektivne vježbe (7,70%), penjanje i trčanje (7,70%).

Percepcija ispitanika o utjecaju fizioterapije na poboljšanje pokretljivosti i kvalitete života pokazala je da, za većinu ispitanika fizioterapija ima pozitivan učinak na poboljšanje njihove pokretljivosti i kvalitete života, točnije 12 ispitanika (92,3%) u odnosu na pitanje pokretljivosti te 10 (76,90%) ispitanika u odnosu na pitanje kvalitete života. Jedan ispitanik (7,7%) smatrao je da fizioterapija nije imala utjecaja na poboljšanje njegove pokretljivosti dok je njih 3 (23,10%) negiralo bilo kakav pozitivan utjecaj fizioterapije na kvalitetu života. Iz tablice 1 vidljive su prosječne vrijednosti odgovora kod ispitanika kojima je fizioterapija bila uključena u liječenje i kod onih kod kojih fizioterapija nije bila uključena u liječenje (Tablica 1).

Tablica 1. Usporedba A i B skupine na domenama upitnika SF-36

	Je li fizioterapija bila uključena u Vaše liječenje:	N	M	SD
Fizičko funkcioniranje	DA	13	56,15	29,38
	NE	31	81,45	19,5
Ograničenje zbog fizičkog zdravlja	DA	13	48,07	48,37
	NE	31	72,58	36,14
Ograničenje zbog emocionalnih problema	DA	13	28,21	40,47
	NE	31	65,59	41,71
Energija/umor	DA	13	51,54	18,86
	NE	31	53,87	19,22
Psihičko zdravlje	DA	13	55,07	18,55
	NE	31	57,29	22,47
Socijalno funkcioniranje	DA	13	55,76	30,45
	NE	31	68,55	25,79
Tjelesna bol	DA	13	53,26	30,42
	NE	31	69,11	23,43
Opće zdravlje	DA	13	50,76	21,00
	NE	31	56,29	21,09

Statistički značajne razlike vidljive su u tri domene upitnika SF-36 s obzirom na uključenost fizioterapije u liječenje te su prikazane u Tablici 2.

Na vizualno analognoj skali boli (VAS) ispitanici iz prve skupine su jačinu boli u posljednjih tjedan dana, u rasponu od 1 do 10, označili $M=5,23$ ($SD=2,74$). Ispitanici iz druge skupine označili su $M=2,94$ ($SD=2,11$). Obzirom na navedeno, postoji statistički značajna razlika u stupnju boli između A i B skupine ($p<0,01$).

Tablica 2. Razlike u domenama SF-36 s obzirom na uključenost fizioterapije

	Je li fizioterapija bila uključena u Vaše liječenje	N	M	SD	t	Razina značajnosti
Fizičko funkcioniranje	DA	13	56,15	29,38	2,85	0,01**
	NE	31	81,45	19,5		
Ograničenje zbog fizičkog zdravlja	DA	13	48,1	48,37	1,64	0,12
	NE	31	72,58	36,14		
Ograničenje zbog emocionalnih problema	DA	13	28,21	40,47	2,74	0,01**
	NE	31	65,59	41,71		
Energija/umor	DA	13	51,54	18,86	0,37	0,71
	NE	31	53,87	19,22		
Psihičko zdravlje	DA	13	55,07	18,55	0,31	0,76
	NE	31	57,29	22,47		
Socijalno funkcioniranje	DA	13	55,76	30,45	1,42	0,16
	NE	31	68,55	25,79		
Tjelesna bol	DA	13	53,26	30,42	1,87	0,07*
	NE	31	69,11	23,43		
Opće zdravlje	DA	13	50,76	21,00	0,79	0,43
	NE	31	56,29	21,09		

Rasprava

U usporedbi s ostalim istraživanjima u kojima je dob ispitanika bila puno veća^{14,15,16} u ovom istraživanju sudjelovala je mlađa skupina ispitanika u rasponu dobi 18 – 49 godina. Također je uzorak ispitanika s NF1 veći u ostalim istraživanjima u odnosu na ovo istraživanje. U provedenom istraživanju bol je na VAS skali kod ispitanika koji su prošli fizioterapiju bila umjerena, dok je kod osoba koje nisu prošle fizioterapiju bol bila blaga. U domeni tjelesne boli upitnika SF-36 ispitanici koji su prošli fizioterapiju prijavili su višu razinu bolova. Prethodno istraživanje koje su proveli Crawford i sur. pokazalo je značajan utjecaj boli na zdravlje i svakodnevno funkcioniranje kao i povezanost s lošim raspoloženjem i depresijom. Neki od ispitanika naveli su da je bol povezanu s NF1 nemoguće kontrolirati. Emocionalni simptomi poput tjeskobe, stresa i lošeg raspoloženja kod osoba ženskog spola bili su povezani s boli, dok su kod osoba muškog spola bili povezani s nedostatkom uspjeha u formiranju odnosa. Sugerirano je da se psihološka ili depresivna komponenta treba uzeti u obzir kod osoba s NF-om 1 s obzirom da postoje dokazi koji upućuju na veću prevalenciju i ozbiljnost boli kod depresivnih osoba.¹⁷ Druga studija zabilježila je visoku prevalenciju boli, anksioznosti i depresije kod osoba s NF1 i NF2, a glavni čimbenik koji je utjecao na kvalitetu života bila je bol.¹⁸ Kronična bol u odraslih osoba s NF1 je uobičajena pojava te ima negativan utjecaj na kvalitetu života.¹⁹ Ista može uzrokovati umor, anksioznost, depresiju i smanjiti kvalitetu života. Tjelesna aktivnost može imati prednosti u smanjenju kronične boli te može utjecati na poboljšanje tjelesnog i

mentalnog zdravlja.²⁰ Fizičke manifestacije NF-a 1 mogu uzrokovati kroničnu bol. Bol utječe na svakodnevno funkcioniranje kod većine mladih osoba s NF-a 1 i pleksiformnim neurofibromima, čak i kada se koriste lijekovi protiv bolova. Utjecaj interferencije boli, težine bolesti i socijalno emocionalnih poteškoća na kvalitetu života naglašava interakciju između fizičkih i psihičkih stanja osoba s NF-om 1.²¹ Osobe s NF-om 1 i kroničnom boli pokazuju nižu varijabilnost srčanog ritma što je pak povezano sa slabom prilagodljivošću i psihološkom fleksibilnošću te navedeno dovodi do veće interferencije boli.²² Važnost prepoznavanja i istraživanja boli u osoba s NF1 je vrlo značajno i korisno jer će bolje razumijevanje boli u NF-om 1 unaprijediti liječenje i kliničku skrb i samim time poboljšati kvalitetu života osoba s NF-om 1.²³

U svim domenama upitnika SF-36 naši ispitanici postižu rezultate koji ukazuju na prosječnu kvalitetu života. Iznimka su domene u kojima su vidljive statistički značajne razlike između dvije skupine ispitanika i to domena fizičkog funkcioniranja, domena ograničenja radi emocionalnih poteškoća i domena tjelesne boli u kojima ispitanici iz A skupine postižu niže rezultate nego ispitanici iz B skupine. U domeni fizičkog funkcioniranja skupina ispitanika koja nije prošla fizioterapiju prijavila je značajno manje napore u odnosu na ispitanike koji su prošli fizioterapiju. Nadalje, u domeni ograničenja radi emocionalnih poteškoća, ispitanici kod kojih fizioterapija nije bila uključena u liječenje, prijavili su značajno manje poteškoća u odnosu na ispitanike kod kojih je fizioterapija bila uključena u liječenje. Naposljetku, u domeni tjelesne boli ispitanici koji su prošli fizioterapiju

prijavljaju višu razinu bolova. Istraživanje Page i sur. pokazuje značajan utjecaj na kvalitetu života u svim domenama upitnika SF-36.²⁴ Wolkenstein i sur. istraživali su kvalitetu života osoba s NF1, koristeći pri tome upitnik SF-36 i upitnik za procjenu bolesti kože. Rezultati istraživanja upućuju na to da teži oblik NF-a 1 ima značajan utjecaj na kvalitetu života oboljelih osoba u domenama fizičkog funkcioniranja, tjelesne boli, općeg zdravlja i energije/umora u odnosu na opću populaciju. Osobe s vidljivim NF1 prijavile su značajan utjecaj u domenama fizičkog funkcioniranja, ograničenju radi fizičkih poteškoća, emocionalnih problema, socijalnog funkcioniranja i psihičkog zdravlja u usporedbi s općom populacijom.¹⁴ Slika tijela osoba s NF-om 1 je važna poveznica između vidljivosti bolesti i psihološke dobrobiti.²⁵ Poremećaji NF1 koji utječu na kožu i promjenu izgleda mogu rezultirati negativnim emocionalnim, psihološkim i funkcionalnim učincima te mogu utjecati na kvalitetu života.¹⁷

U provedenom istraživanju većina ispitanika skupine A navela je kako su od fizioterapijskih tretmana, terapijske vježbe imale najviše utjecaja u poboljšanju njihovog zdravlja, a što je samo potvrdilo ranije utvrđenu korisnost fizioterapije u liječenju oboljelih osoba. Naime, korisnost fizioterapije pokazala se i u istraživanju provedenom od strane Helmersa i sur., a u kojem su na slučaju pacijentice u dobi od 17 godina s NF-om 1 prikazali pozitivan utjecaj fizioterapije na smanjenje bolova u vratnoj kralježnici, bolova u ramenu te glavobolje. Na skali boli u rasponu od 0 do 10, pacijentica je označila prosjek boli s 6, a 8 – 9 bol u najgorem obliku. Od fizioterapijskih tretmana provodile su se terapijske vježbe za povećanje opsega pokreta, izdržljivost i jačanje mišića, ultrazvuk te elektroterapija. Po završetku fizioterapije pacijentica je označila prosječnu bol s 0, dok je bol u najgorem obliku označila s 1 od mogućih 10. Konzervativno liječenje može biti korisno u smanjivanju ili uklanjanju povezanih sekundarnih stanja i simptoma tijekom razdoblja u kojima tumori ne zadovoljavaju kriterije za operaciju.⁸ U istraživanju koje su proveli Gajeski i sur. je potvrđeno da fizioterapeuti u suradnji s drugim zdravstvenim radnicima mogu imati važnu ulogu u konzervativnom liječenju sekundarnih mišićno – koštanih i neuroloških poremećaja koji utječu na funkciju osoba s NF1.²⁶

Ograničenje ovog istraživačkog rada je mali uzorak i neravnomjeran broj ispitanika po skupinama.

Zaključak

U ovom istraživanju percepcija ispitanika o fizioterapiji je pozitivna. Većina ispitanika je navela da su se terapijske vježbe pokazale kao najučinkovitije. Međutim, treba uzeti u obzir da je broj ispitanika kod kojih je fizioterapija bila uključena u liječenje manji u odnosu na broj ispitanika kod kojih fizioterapija nije bila uključena u liječenje, slijedom čega bi izjednačen broj ispitanika u obje skupine možebitno utjecao i na konačan rezultat. U budućim istraživanjima potrebno je uključiti ukupno veći broj ispitanika i po mogućnosti skupine ispitanika koje su približno izjednačene čime bi se dobili precizniji podaci. Jednako tako, potrebno je više istraživanja na temu utjecaja fizioterapije i tjelesne aktivnosti na kvalitetu života u različitim životnim skupinama i u odnosu na moguće komorbiditete, kako bi se mogla adekvatnije usporediti dosadašnja provedena istraživanja i trendovi te na temelju dobivenih preciznijih podataka mogli poboljšati kvalitetu života osoba s NF1.

Zahvala

Zahvala članovima „Hrvatske udruge za neurofibromatozu“ koji su podržali ovo istraživanje i odvojili svoje vrijeme za ispunjavanje ankete.

Novčana potpora: Nema

Etičko odobrenje: Etičko povjerenstvo Hrvatske udruge za neurofibromatozu

Sukob interesa: Nema

Literatura

- Sabol Z. Neurofibromatoza tip 1. Knjiga za bolesnike, njihove obitelji i zdravstvene djelatnike. Zagreb, 2018.
- Hart L. Primary Care for Patients with Neurofibromatosis 1. *The Nurse Practitioner*. 2005;30:38-43.
- Chai T, Shroff GS, Shroff S, Thakur S, Roldan CJ. Neurofibromatosis: type 1. 2017.
- Vranceanu AM, Merker VL, Park E, Plotkin SR. Quality of Life Among Adult Patients with Neurofibromatosis 1, Neurofibromatosis 2 and Schwannomatosis: a Systematic Review of the Literature. *J Neuro-Oncol*. 2013;114:257-262.
- Ferner RE, Thomas M, Mercer G, Williams V, Leschziner GD, Afridi SK, Golding JF. Evaluation of quality of life in adults with neurofibromatosis 1 (NF1) using the Impact of NF1 on Quality Of Life (INF1-QOL) questionnaire. *Health Qual Life Outcomes*. 2017;15:34-37.
- Ribeiro Souza ML, Morato E. Neurofibromatosis: part 2 – clinical management. *Arq Neuro-Psiqu*. 2015;73:531-535.
- Bicudo NP, Menezes Neto BF, da Silva de Avó LR, Ramos Germano CM, Melo DG. Quality of Life in Adults with Neurofibromatosis 1 in Brazil. *J Genet Couns*. 2016;25:1063-1074.
- Helmerts KM, Irwin KE. Physical Therapy as Conservative Management for Cervical Pain and Headaches in an Adolescent with Neurofibromatosis Type 1: A Case Study. *J Neurol Phys Ther*. 2009;33:212-223.
- Taylor NF, Dodd KJ, Shields N, Bruder A. Therapeutic exercise in physiotherapy practice is beneficial: a summary of systematic reviews 2002–2005. *Aust J Physioth*. 2007;53:7-16.
- Wolters PL, Martin S, Merker VL, Tonsgard JH, Solomon SE, Baldwin A i sur. Patient-Reported Outcomes of Pain and Physical Functioning in Neurofibromatosis. *Clin Trials Neurol*. 2016; 87:S4-S12.
- Dostupno na: <https://nfccenter.wustl.edu/wp-content/uploads/2012/04/Adult-NF-Brochure.pdf> Preuzeto 15.04.2019.
- The Centers for Disease Control and Prevention. Why should I be active? Dostupno na: <http://www.cdc.gov/nccdphp/dnpa/physical/importance/why.htm>. 2006. Preuzeto 15.04.2019.
- Gould D. Information point: Visual Analogue Scale (VAS). *J Clin Nurs*. 2001;10:698-706.
- Wolkenstein P, Zeller J, Revuz J, Ecosse E, Lèplège A. Quality-of-Life Impairment in Neurofibromatosis Type 1 A Cross-sectional Study of 128 Cases. *Arch Dermatol*. Nov.2001;137:1421-1425.
- Mindell Seidlin M, Holzman R, Knight P, Korf B, Rangel Miller V, Viskochil D, Bakker A. Characterization and utilization of an international neurofibromatosis web-based, patient-entered registry: An observational study. *Plos One*, 2017;12: e0178639.
- Cohen JS, Levy HP, Sloan J, Dariotis J, Biesecker BB. Depression Among Adults with Neurofibromatosis Type 1: Prevalence and Impact on Quality of Life. *Clin Genet*. 2015; 88: 425–430.
- Crawford HA, Barton B, Wilson MJ, Berman Y, McKelvey□Martin VJ, Morrison PJ i sur. The Impact of Neurofibromatosis Type 1 on the Health and Wellbeing of Australian Adults. *J Genet Couns*2015;24:931-944.
- Hamoy-Jimenez G, Kim R, Suppiah S, Zadeh G, Brill V, Barnett C. Quality of life in patients with neurofibromatosis type 1 and 2 in Canada. *Neurooncol Adv*. 2020;2:141–149.
- Stewart DR, Korf BR, Nathanson KL, Stevenson DA, Yohay K. Care of adults with neurofibromatosis type 1: a clinical practice resource of the American College of Medical Genetics and Genomics (ACMG). *Genet Med*. 2018;20:671-682.
- Geneen LJ, Moore RA, Clarke C, Martin D, Colvin LA, Smith BH. Physical activity and exercise for chronic pain in adults: an overview of Cochrane Review. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017.
- Wolters PL, Burns KM, Martin S, Baldwin A, Dombi E, Toledo-Tamula MA i sur. Pain interference in youth with neurofibromatosis type 1 and plexiform neurofibromas and relation to disease severity, social-emotional functioning, and quality of life. *Am J Med Genet A*. 2015;167:2103-2113.
- Allen TM, Struempfler KL, Toledo-Tamula MA, Wolters PL, Baldwin A, Widemann B i sur. The relationship between heart rate variability, psychological flexibility, and pain in neurofibromatosis type 1. *Pain Pract*. 2018;18:969–978.
- Fjermestad KW, Nyhus L, Kanavin ØJ, Heiberg A, Hoxmark LB. Health survey of adults with neurofibromatosis 1 compared to population study controls. *J Genet Couns* 2018;27:1102–1110.
- Page PZ, Page GP, Ecosse E, Korf BR, Leplege A, Wolkenstein P. Impact of neurofibromatosis 1 on Quality of Life: a cross-sectional study of 176 American cases. *Am J Med Genet A*. 2006;140:1893-1898.
- Granström S, Langenbruch A, Augustin M, Mautner VF. Psychological burden in adult neurofibromatosis type 1 patients: impact of disease visibility on body image. *Dermatology*.2012;224:160-167.
- Gajeski BL, Kettner NW, Awwad EE. Neurofibromatosis type I: clinical and imaging features of Von Recklinghausen's disease. *J Manipulative Physiol Ther*. 2003; 26:116–127.

Primljen rad: 7.09.2021.

Prihvaćen rad: 15.03.2022.

Adresa za korespondenciju: silvia93sk@hotmail.com