

Univerzita Karlova v Praze

2. lékařská fakulta

Efekt intratekální aplikace baclofenu na spasticitu svalu

Diplomová práce

Autor: Bc. Jana Chvátalová, obor fyzioterapie

Vedoucí práce: MUDr. Josef Kraus, CSc.

Praha 2007

Bibliografická identifikace

Jméno a příjmení autora: Bc. Jana Chvátalová

Název diplomové práce: Efekt intrathekální aplikace baclofenu na spasticitu svalu

Pracoviště: Klinika dětské neurologie UK, 2. LF a FN Motol

Vedoucí diplomové práce: MUDr. Josef Kraus, CSc.

Rok obhajoby diplomové práce: 2007

Abstrakt: Cílem práce bylo seznámení s metodou intrathekální aplikace baclofenu a posouzení její účinnosti u pacientů se spasticitou. Jedná se o ovlivnění těžké spasticity invazivní metodou, při které je do podkoží břicha implantována programovatelná pumpa spojená s katétrelem zavedeným do páteřního kanálu. Pumpou je do mozkomíšního moku aplikován baclofen (centrální myorelaxans). Tento způsob podávání baclofenu minimalizuje nežádoucí lékové účinky, jde však o invazivní zákrok, který může být spojen s různými komplikacemi. Snahou bylo posoudit přínos léčby oproti riziku komplikací.

V praktické části jsem hodnotila jednoho pacienta s míšní spasticitou před a po zahájení léčby. Došlo ke snížení skóre frekvence spasmů o 2 stupně. Svalový tonus měřený podle Ashworthovy škály se snížil o 0,5 stupně, podle modifikované Ashworthovy škály o 0,7 stupně.

Klíčová slova: léčba spasticity, baclofen, intrathekální aplikace baclofenu,
programovatelné implantované infuzní pumpy

Bibliographic identification

Author's name: Jana Chvátalová, BSc.

Title of the master thesis: Effect of intrathecal baclofen therapy on muscular spasticity

Department: Children`s Neurology Ward

Supervisor: Josef Kraus, MD., Csc.

The year of presentation: 2007

Abstract: The aim of this thesis was to introduce the intrathecal baclofen delivery method and assessment of its efficacy on patients with severe spasticity. It is an invasive spasticity affecting method which uses an abdominally implanted programmable infusion pump connected with a catheter inserted in the spinal canal. The pump delivers baclofen to the cerebrospinal fluid (baclofen is the central myorelaxans). This method reduces adverse effects of the drug, however it is an invasive method, that can bring various complications.

In the practical part, I evaluated one patient with spinal spasticity before and after the treatment initiation. The spasm frequency was decreased by 2 points. The muscular tone measured by the Ashworth scale was decreased by 0,5 point, by 0,7 according to the modified Ashworth scale.

Key words: spasticity treatment, baclofen, intrathecal baclofen, programmable implantable infusion pumps

Prohlašuji, že jsem diplomovou práci zpracovala samostatně pod vedením MUDr. Josefa Krause, CSc., uvedla všechny použité literární a odborné zdroje a dodržovala zásady vědecké etiky.

V Praze dne 30. 4. 2007

.....

Poděkování autora

Děkuji MUDr. Josefovi Krausovi, CSc., za cenné rady a připomínky při odborném vedení diplomové práce a doc. MUDr. I. Štětkářové, CSc., za svolení uvést v diplomové práci pacienta léčeného v Nemocnici Na Homolce.

Diplomovou práci věnuji památce svého strýce Zdeňka Gregora, který v roce 1986 zemřel na následky transverzální léze míšní C5/C6.

Obsah:

1. Úvod	8
2. Cíl práce	9
3. Hypotézy	10
4. Seznam zkratk použitých v textu	11
5. Teoretická část	12
5.1. Pohybový systém	12
5.1.1. Sval	12
5.1.1.1. Stavba kosterního svalu	12
5.1.1.2. Vazivová složka svalu	13
5.1.2. Shrnutí neurofyziologie motoriky	14
5.1.2.1. Základní pojmy z oblasti neurofyziologie motoriky	14
5.1.2.2. Řízení motoriky	22
5.1.2.3. Senzorické systémy, senzomotorická integrace	24
5.1.2.4. Řízení svalového tonu	25
5.2. Syndrom centrálního motoneuronu	27
5.2.1. Spasticita – charakteristika, etiologie	27
5.2.2. Spasticita způsobená lézí mozku (supraspinální spasticita)	29
5.2.3. Spasticita způsobená lézí míchy (spinální spasticita)	29
5.2.4. Spasticita u dětí, dětská mozková obrna (DMO)	30
5.2.5. Hodnocení pacientů se spasticitou	31
5.2.6. Léčba spasticity	31
5.2.7. Mechanismus účinku invazivních metod ovlivňujících spasticitu	32
5.2.7.1. Léčba botulotoxinem	32
5.2.7.2. Selektivní dorzální rhizotomie	34
5.3. Baclofen	35
5.3.1. GABAergní systém	35
5.3.2. GABA agonisté	35
5.3.3. Baclofen – farmakologické poznámky	36
5.3.4. Způsoby podání baclofenu, jejich výhody a nevýhody	38

5.4. Intratekální aplikace baclofenu	39
5.4.1. Historie	39
5.4.2. Intratekální aplikace léčiv	39
5.4.3. Obecné informace o metodě	40
5.4.4. Infuzní systém SynchroMed – komponenty systému	40
5.4.5. Indikace a kontraindikace ITB	42
5.4.6. Fáze léčby	43
5.4.7. Postup operace	45
5.4.8. Komplikace ITB	46
5.4.9. Srovnání indikací SDR a ITB	50
6. Speciální část	51
6.1. Speciální část teoretická	51
6.1.1. Zahraniční studie zkoumající efekt ITB u pacientů se spasticitou	51
6.1.1.1. Studie hodnotící spasticitu způsobenou lézí mozku	51
6.1.1.2. Studie hodnotící spasticitu způsobenou lézí míchy	54
6.2. Speciální část praktická	56
6.2.1. Postup testování	56
6.2.2. Studie na pacientech	59
6.2.3. Shrnutí výsledků, hodnocení hypotéz	66
6.2.4. Diskuse	68
6.2.4.1. Diskuse k použitým škálám	68
6.2.4.2. Diskuse k uvedeným studiím	68
7. Závěry	70
8. Souhrn	71
9. Summary	72
10. Referenční seznam	73
Přílohy	77

1. Úvod

V současné době dosahuje medicína vysoké úrovně. Mnohé nemoci či nepříjemné symptomy, které je provázejí, je možné úspěšně léčit či alespoň zmírnit nebo zpomalit jejich progresi. V některých případech ale není možné zabránit trvalým následkům. Dalším úkolem soudobé medicíny je tedy tyto následky pomocí moderních postupů co nejvíce zmírnit a pomoci pacientovi, aby se zařadil zpět do produktivního života v maximální možné míře, kterou mu jeho zdravotní stav umožňuje. Nedílnou součástí tohoto uceleného rehabilitačního procesu je fyzioterapie, která je provázána s dalšími terapeutickými postupy.

Jedním ze symptomů léze centrálního motoneuronu při poškození mozku nebo míchy je spasticita, která do určité míry může být prospěšná (např. umožnění stoje a chůze). Výrazná spasticita ale zasahuje do veškerých volných pohybů nebo je dokonce znemožňuje, svalové spasmy jsou vnímány bolestivě. Proto je snahou lékařů a fyzioterapeutů spasticitu tlumit. Při léčbě pacienta se spastickým syndromem je nutný multidisciplinární přístup (neurolog, neurochirurg, ortoped, rehabilitační lékař, fyzioterapeut, ergoterapeut, psycholog, logoped, sociální pracovník, případně speciální pedagog a další). Velmi důležitá je spolupráce mezi lékaři a fyzioterapeuty – různé ortopedické, neurochirurgické či farmakologické postupy mohou pomoci postoupit vpřed pacientovi, který již pod vedením fyzioterapeuta dospěl k hranici svých možností.

Intrathekální aplikace baclofenu je léčebný postup na pomezí neurochirurgie a farmakologie, který pomáhá zmírnit těžkou generalizovanou spasticitu. Jedná se o postup, který není v ČR příliš rozšířen. Spočívá v dodávce baclofenu (centrální myorelaxans) do mozkomíšního moku implantovanou programovatelnou pumpou.

V diplomové práci se budu zabývat účinky intrathekálního podání baclofenu u pacientů s těžkou spasticitou cerebrální i spinální etiologie.

2. Cíl práce

Spasticita a svalové spasmy patří mezi příznaky syndromu centrálního motoneuronu. Existují různé metody snižující spasticitu. Jednou z invazivních metod k ovlivnění spasticity je intrathekální aplikace baclofenu. Původním cílem této práce bylo zhodnotit její vliv na snížení svalového tonu a frekvence bolestivých spasmů u adolescentů a mladých dospělých s těžkou spasticitou (DMO, úraz mozku), v důsledku které mají spastické postavení končetin a dynamické kontraktury. Jelikož došlo k pozastavení projektu, který probíhá na Neurochirurgickém oddělení FN Motol ve spolupráci s Klinikou dětské neurologie UK, 2. LF a FN Motol, a jehož cílem je implantace baclofenové pumpy těmto pacientům, zařadila jsem do své práce se svolením doc. MUDr. I. Štětkářové, CSc., pacienta s těžkou spasticitou v důsledku inkompletní transverzální míšní léze v úrovni C4/C5. Tento pacient byl léčen na Neurologickém oddělení ve spolupráci s Neurochirurgickým oddělením Nemocnice Na Homolce.

3. Hypotézy

H1a): U probanda č. 1 dojde po implantaci baclofenové pumpy a zahájení léčby ke snížení spasticity podle Ashworthovy škály minimálně o 1 stupeň ve srovnání s hodnotami naměřenými před léčbou.

H1b): U probanda č. 1 dojde po implantaci baclofenové pumpy a zahájení terapie ke snížení spasticity podle modifikované Ashworthovy škály minimálně o 1 stupeň ve srovnání s hodnotami naměřenými před léčbou.

H2): U probanda č. 1 dojde po implantaci baclofenové pumpy a zahájení terapie ke snížení frekvence spasmů podle skóre frekvence spasmů minimálně o 2 stupně ve srovnání s hodnotami naměřenými před léčbou.

H3): U probanda č. 1 nedojde při testování po zahájení léčby k podstatnému zlepšení soběstačnosti v ADL (Index Barthelové), protože se jedná o příliš krátké časové období.

4. Seznam zkratk použitých v textu

AAEM = Americká asociace elektrodiagnostické medicíny

ADL = běžné denní činnosti (activities of daily living)

AS = Ashworth scale (Ashworthova škála)

CNS = centrální nervový systém

DK = dolní končetina

DKK = dolní končetiny

EMG = elektromyografie

FIM = Functional Independence Measure

FNM = Fakultní nemocnice Motol

GABA = kyselina gama-aminomáselná

HK = horní končetina

HKK = horní končetiny

ITB = intratekální aplikace baclofenu (intrathecal baclofen)

MAS = modified Ashworth scale (modifikovaná Ashworthova škála)

MR = magnetická rezonance

N. Ú. = nežádoucí účinky

PEDI = Pediatric Evaluation of Disability Inventory

PJI = pyramidové jevy iritační

RF = retikulární formace

rr. = reflexy

VAS = vizuální analogová škála

5. Teoretická část

5.1. Pohybový systém

Pohybový systém je možné rozdělit na několik dílčích systémů, jejichž vzájemná spolupráce je nezbytná pro hladký průběh pohybu. Je to systém **opěrný a nosný** (tvořený kostmi, klouby, vazy), **hybný – efektorový** (kosterní svaly), **řídící – koordinační** (receptory, centrální a periferní nervový systém) a systém **zásobovací** (zajišťující výživu tkání a odvod metabolitů). (Dylevský, Druga, Mrázková, 2000)

Jelikož z funkčního hlediska není možné oddělit svaly od řídicí funkce nervového systému, užívá se souhrnný název neuromuskulární systém.

5.1.1. Sval

Sval je tkáň schopná aktivní kontrakce. Podle histologické struktury rozlišujeme příčně pruhovanou (kosterní), hladkou a srdeční svalovinu. Hladkou svalovinu nacházíme ve vnitřních orgánech, příčně pruhovaná svalovina je připojena ke kostem nebo někdy k měkkým tkáním (mimické svaly, svalovina jazyka) a umožňuje udržení vzpřímené polohy a provedení aktivních pohybů.

Příčně pruhovaná svalovina je nejobemnější tkání lidského těla, zaujímá asi 40 % celkové hmotnosti těla.

(Linc, Doubková, 2001, díl I.)

5.1.1.1. Stavba kosterního svalu

Na stavbě svalu se podílejí svalová vlákna, vazivo, cévy a nervy.

Svalové vlákno je mnohoaderný útvar válcovitého tvaru o průměru 10–100 mikrometrů a délce od několika milimetrů do cca 13 cm. Na povrchu svalového vlákna je tenká membrána – *sarkolema*. Uvnitř vlákna je *sarkoplazma* (cytoplazma svalových buněk), ve které jsou uložena *jádra* a *myofibrily*. Každá myofibrila se skládá z tmavých (anizotropních A proužků) a světlých (izotropních I proužků). Uprostřed I proužku je tmavší Z linie (telofragma), jejímž podkladem je membrána prostupující všechny izotropní úseky téhož svalového vlákna. Uprostřed A proužku je světlejší H proužek (mezofragma). Úsek myofibrily uložený mezi dvěma Z liniemi se nazývá *sarkomera*. Sarkomera se skládá z tenkých bílkovinných vláček (*myofilament*)- *aktinu* a *myozinu* (poměr aktinových a myozinových vláček je asi 4-6:1) a dalších bílkovin (např. titin a nebulin). A proužek tvoří

vlákna myozinová, I proužek vlákna aktinová. Vlákna aktinu obklopují vlákno myozinu. Sarkomera je kontraktlní jednotkou svalového vlákna.

Mezi základní vlastnosti svalu patří schopnost kontrakce (kterou zajišťuje vzájemný posun vláken aktinu a myozinu) a pružnost (elasticita), tedy schopnost vracet se do své původní délky (kterou podmiňují bílkoviny titin a nebulin).

Další částí svalového vlákna je *sarkoplazmatické retikulum*. Je to systém podélných a příčných kanálků a vakuol, kolem nichž procházejí myofibrily. V sarkoplazmatickém retikulu je vysoká koncentrace vápníkových iontů, které se uvolní při svalové kontrakci.

Při kontrakci svalu se vzruch šíří z povrchu svalového vlákna dovnitř příčnými kanálky sarkoplazmatického retikula a dochází k uvolnění iontů vápníku. Mezi vlákny aktinu a myozinu dochází k reverzibilní vazbě a vsunutí vláken aktinu mezi vlákna myozinu a tím ke zkrácení svalu.

(Linc, Doubková, 2001, díl I.)

5.1.1.2. Vazivová složka svalu

Svalová tkáň je tvořena kontraktlními elementy a vmezeřeným vazivem. Vazivové stroma je možné rozdělit na *endomysium* (oddělující jednotlivá svalová vlákna), *perimysium* (obalující skupiny svalových vláken - svalové snopečky) a *epimysium* (tvořící povrch větších snopeček). Na povrchu svalu přechází vazivové stroma ve fascii a šlachu.

Funkcí vmezeřeného vaziva je ochrana svalových vláken, slouží jako spojovací materiál mezi jednotlivými vlákny a snopci vláken, pomáhá k hladkému průběhu pohybu vyrovnáváním náhlých energetických změn (je schopno akumulovat energii). Vazivo zpevňuje sval a určuje rozsah jeho pohyblivosti (při retrakci vaziva je omezena protažitelnost celého svalu). Pružnost vaziva se udržuje zatěžováním svalu, protahováním v rámci běžných pohybů. Pro normální funkci svalů je nezbytná pružnost vazivové tkáně uvnitř i na povrchu svalu.

(Véle, 1997)

5.1.2. Shrnutí neurofyzologie motoriky

Pohyb, motorika, je jedním ze základních projevů živých organismů. Prakticky všechny činnosti člověka jsou spojeny s pohybem, ať už volným nebo mimovolným (lokomoce, příjem potravy, komunikace verbální i nonverbální a další činnosti).

Řízení motoriky je velmi složitý proces, na kterém se podílejí prakticky všechny úrovně CNS. Výkonným orgánem je sval (resp. motorická jednotka), který je řízen centrálním nervovým systémem. Dochází k obousměrnému toku informací mezi mozkem a svaly. Pro řízení pohybu je nutná nejen eferentní, sestupná informace (motorická složka) jdoucí z mozku ke svalu, ale i aferentní, vzestupná informace (senzorická složka) jdoucí opačným směrem. Aferentní informace slouží jako zpětná vazba, průběžná kontrola prováděného pohybu. Oba tyto systémy není možné v procesu řízení motoriky oddělit, proto je možné užit pojmu senzomotorika, který tuto vzájemnou provázanost vystihuje.

Otázka řízení pohybu je velmi složitá a její přesné vysvětlení podle dostupných poznatků přesahuje možnosti této práce. Z tohoto důvodu bude o některých oblastech senzomotorického systému pojednáno pouze okrajově či některé části nebudou zahrnuty vůbec. Pro pochopení účinku metody intratekálního podávání baclofenu je ale nutné některé základní informace uvést.

5.1.2.1. Základní pojmy z oblasti neurofyzologie motoriky

Jednotlivé pojmy jsou řazeny podle funkčních souvislostí.

Proprioreceptory: jsou to receptory zaznamenávající informace ze svalů, šlach a kloubních pouzder. Nejvýznamnější jsou svalová vřeténka a Golgiho šlachová tělíska. V každém okamžiku poskytují centrálnímu nervovému systému (CNS) informace o stavu napětí, kontrakci a zatížení všech svalů. (Trojan, Druga, Pfeifer, 1991)

Svalové vřeténko: je receptor uložený v podélné ose svalu paralelně mezi svalovými vlákny, proto reaguje na pasivní protažení svalu. Informuje CNS jak o rychlých (fázických) změnách délky svalu, tak o dlouhodobých (tonických) změnách. Čím je sval více protažen, tím je větší dráždivost svalových vřetének a naopak při zkrácení svalu klesá jejich dráždivost.

Svalové vřeténko se skládá z několika svalových vláken (nazývají se intrafuzální – na rozdíl od vlastních vláken svalu, ta jsou extrafuzální) dlouhých několik milimetrů, která jsou obklopena vazivovým pouzdem. Intrafuzální vlákna mají vlastní motorickou inervaci,

kteřou zajiřtřuje gama-motoneuron uložený v předních rozích mířních společně s alfa-motoneurony inervujícími extrafuzální vlákna. Přes gama-motoneuron může být měněna dráždivost svalového vřetenka (viz pojem gama-systém).

Ve střední části intrafuzálních vláken jsou nakupena jádra svalových vláken ve formě vaku (bag) nebo řetězce (chain). Podle toho jsou intrafuzální vlákna dělena na *nuclear bag fibers* a *nuclear chain fibers*. Ze střední části vřetenka vycházejí dva typy senzitivních vláken vedoucí aferentní signály do mířního segmentu. Silná vlákna s rychlým vedením (typu Ia), která tvoří anulospirální zakončení v centrální oblasti intrafuzálních svalových vláken a tenká vlákna (typu II), která tvoří na rozhraní senzitivní a kontraktilní složky vřetenka keřičkovité zakončení.

Vzruchy ze svalového vřetenka působí facilitačně na alfa-motoneuron stejného svalu a přes interneurony inhibičně na alfa-motoneuron antagonisty. Proto při podráždění svalových vřetének dojde reflexně ke kontrakci tohoto svalu a útlumu antagonisty (jako ochrana před nadměřným natažením).

Golgiho řlachové tělisko: je receptor uložený na přechodu mezi svalem a řlachou. Jde o snopečky kolagenních vláken obalené vazivovým pouzdrem, která jsou zapojena sériově se svalovými vlákny. Senzitivní informace ze řlachových tělísek jsou vedeny vlákny Ib. Golgiho řlachová těliska se aktivují při napětí řlasy, tedy při nadměřné kontrakci i protažení svalu (na rozdíl od svalových vřetének, která se aktivují pouze při protažení svalu). Při aktivaci řlachových tělísek dochází k útlumu agonistů a zvýšení napětí atagonistů. Řlachová těliska mají vyšší práh dráždivosti než svalová vřetenka a nemají vlastní motorickou inervaci (nemění práh dráždivosti).

(Trojan, Druga, Pfeifer, Votava, 1996)

Reflex: je funkční jednotkou nervové soustavy. Je to velmi rychlá automatická reakce vyvolaná změnami v zevním nebo vnitřním prostředí, které působí na receptory jako podněty. Jde o koordinovaný děj (nejde pouze o převod informace z receptoru na efektor), záleží na vztahu mezi podrážděním a útlumem.

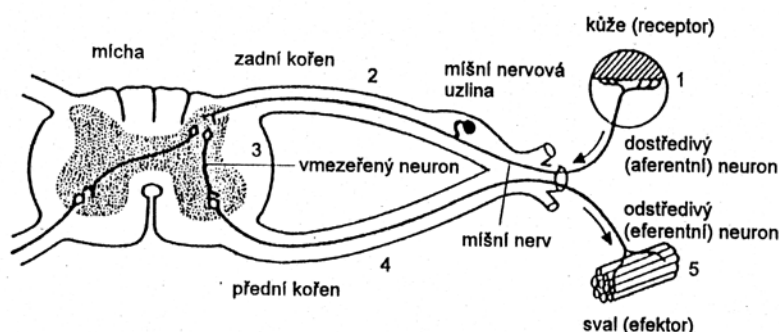
Reflexní odpověď je specifická – určitý podnět vyvolá konkrétní reakci.

Reflexy jsou nezbytné pro život organismu, jelikož zajiřtřují reakce na změny vnějšího a vnitřního prostředí a pomáhají k udržení stálého vnitřního prostředí.

Reflexní oblouk: je systém spojů mezi receptorem, CNS a výkonným orgánem (efektorem). Reflexní oblouk se skládá z receptoru, aferentní (dostředivé) dráhy, centra v míše, eferentní (odstředivé) dráhy a efektoru.

Nejjednodušší reflexní oblouk je tvořen dvěma neurony, které jsou spojeny jednou synapsí (proto *monosynaptické* reflexy). Jsou to např. reflexy proprioceptivní – napínací a obrácený napínací reflex. Mezi aferentní a eferentní neuron může být zařazen různý počet interneuronů. Takové reflexy se nazývají *polysynaptické*. Mezi tyto reflexy patří např. exteroceptivní reflexy – extenční a zkřížený extenční reflex.

(Trojan a kol., 1996)



Obr. 1: Reflexní oblouk (Trojan a kol., 1996, 9)

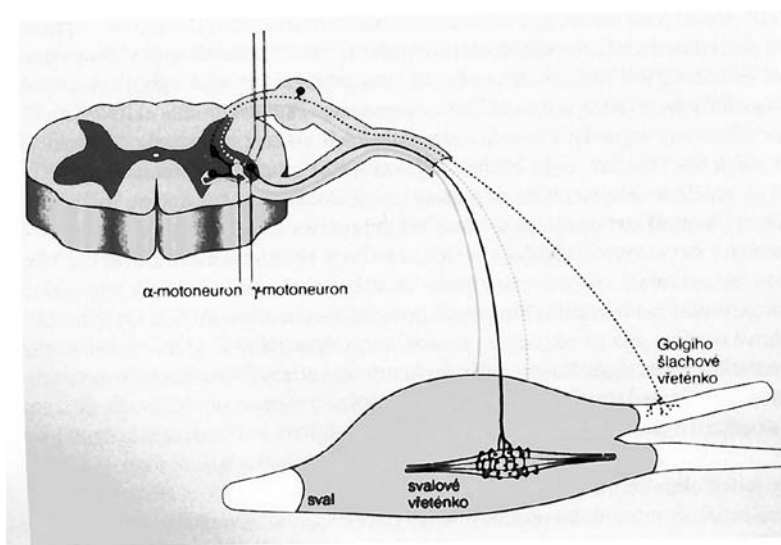
Gama-motoneuron: Těla těchto buněk (stejně jako těla alfa-motoneuronů) leží v předních rozích míšňích. Jsou menší než alfa-motoneurony a motoricky inervují intrafuzální vlákna svalových vřetének.

Gama-systém: Zvýšení dráždivosti svalového vřeténka protažením jeho střední části se senzitivními zakončeními může být způsobeno nejen pasivním natažením svalu, ale také kontrakcí intrafuzálních vláken inervovaných gama-motoneurony. Je to zpětnovazebný mechanismus závislý na stupni natažení svalu a sloužící k řízení dráždivosti receptorů v závislosti na intenzitě a kvalitě podnětu. Nazývá se gama-systém (gama-klička). Při kontrakci svalu klesá dráždivost svalových vřetének. Gama-systém zajišťuje přiměřené zkrácení intrafuzálních vláken a tím zachování dráždivosti svalových vřetének při nové výchozí délce svalu. Tato regulace slouží především k zajištění přiměřeného svalového napětí při různém zatížení svalu.

Aktivita gama-motoneuronů spolu s aktivitou alfa-motoneuronů umožňuje cílený a přesný svalový pohyb. Tento mechanismus se nazývá **alfa-gama koaktivace (alfa-gama spřažení)**.

Základní centra gama-systému jsou uložena ve spinální míše. Funkční koordinace systému je zajišťována především sestupným systémem retikulární formace mozku kmene. Skrze gama systém se uplatňují také vlivy extrapyramidové, mozečku, bazálních ganglií a mozkové kůry.

(Trojan a kol., 1996)

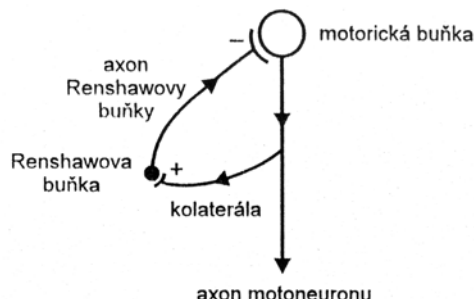


Obr. 2: Struktury a vlákna gama-kličky (Kaňovský a kol., 2004, 52)

Míšní interneurony: Vmezežené míšní neurony (interneurony) jsou buňky šedé hmoty míšní, jejichž axony se větví v blízkosti vlastního buněčného těla v rámci jednoho segmentu, nebo zasahují do segmentů sousedních. Mají nižší práh dráždivosti a mnohonásobně vyšší frekvenci výbojů než motoneurony. Informace z vyšších částí CNS je většinou přiváděna právě na interneurony vmezežené do motorických drah. Přímých spojů s motoneuronem je podstatně méně. Interneurony mají důležitou integrační funkci, dochází k facilitaci nebo inhibici základní aktivity. Integrují informace z receptorů (proprioceptory, exteroceptory) a z descendentních (sestupných) drah.

Interneurony mají mnoho funkcí, zajišťují reciproční inervaci, iradiaci, polysynaptické reflexy a další. Koordinují spinální reflexy (proprioceptivní a exteroceptivní) s vlivy z vyšších struktur CNS.

Existují dva typy interneuronů - *excitační* a *inhibiční*. K inhibičním interneuronům patří Renshawovy buňky (uložené v předních rozích míšních), které jsou drážděny kolaterálami vlastního motoneuronu a působí na něj tlumivě. Tímto mechanismem je zpětnovazebně regulována aktivita tohoto motoneuronu.



Obr. 3: Schéma funkce Renshawovy buňky (Trojan a kol., 1996, 35)

Motorická jednotka: je základní funkční i strukturální prvek motoriky. Jde o soubor svalových vláken inervovaných jedním alfa-motoneuronem. Při překročení prahu dráždivosti vzniká v alfa-motoneuronu vzruch šířící se axonem ke skupině svalových vláken, které inervuje. Tato svalová vlákna reagují synchronním záškubem, který se po krátké době uvolní. Motorická jednotka pracuje podle zákona „vše nebo nic“ – buď je překročen práh dráždivosti motoneuronu a dojde k záškubu, nebo práh dráždivosti překročen není a k záškubu nedojde.

Motorická jednotka má ale ještě další neméně významnou funkci. Je to funkce trofická. Po zničení motoneuronu nebo přerušení nervu příslušná svalová vlákna atrofují, degenerují a kontraktilní funkce zaniká. Z toho vyplývá, že motoneuron je pravděpodobně zdrojem látek, které udržují kontraktilní strukturu svalových vláken.

(Véle, 1997)

Synapse: je spojení mezi axonem jednoho neuronu (presynaptická membrána) a povrchovou membránou jiného neuronu, svalového vlákna či žlázkovou buňkou (postsynaptická membrána). Na synapsi se elektrická energie mění na energii chemickou – do synaptické štěrbiny (což je prostor mezi pre a postsynaptickou membránou) se vlivem akčního potenciálu přivedeným axonem uvolní chemická látka – tzv. neurotransmitter, který se naváže na postsynaptickou membránu a mění její prostupnost pro ionty. Tím vzniká postsynaptický potenciál. Ten je buď excitací, který může vyvolat akční potenciál

na postsynaptické membráně, nebo inhibiční, který snižuje pravděpodobnost vzniku akčního potenciálu na postsynaptické membráně.

Jelikož na povrchovou membránu neuronu přicházejí vlivy ze stovek synapsí, záleží výsledná výstupní informace na množství právě aktivních synapsí a na jejich excitačním nebo inhibičním vlivu.

Centrální (první, horní) motoneuron: je první neuron motorických drah. Těla těchto buněk jsou uložena v mozkové kůře a jejich axony procházejí mozkem a míchou až k míšním segmentům, kde končí na interneuronech nebo alfa-motoneuronech.

Periferní (druhý, dolní) motoneuron = alfa-motoneuron: alfa-motoneurony jsou buňky umístěné v předních rozích míšních, jejichž axony inervují extrafuzální svalová vlákna (vlastní vlákna svalu). Všechny nervové vlivy způsobující svalovou kontrakci (jednak vlivy přicházející z jiných míšních segmentů a z vyšších oddílů CNS, jednak vlivy z proprioceptorů a exteroceptorů) se v konečné podobě uplatňují prostřednictvím alfa-motoneuronů. Podněty přicházející na alfa-motoneurony mají excitační (budící) nebo inhibiční (tlumící) charakter. Všechny tyto vlivy se sbíhají (konvergují) a určují činnost alfa-motoneuronu. Trojan (1996, 37) to popisuje takto: „Vlivy z vyšších oblastí CNS a z proprioceptorů se integrují na úrovni spinální míchy, a to především činností spinálních interneuronů, a formují do své konečné výstupní podoby funkcí alfa-motoneuronů. Alfa-motoneurony tedy představují **konečnou společnou dráhu** mnoha řídicích somatických soustav“.

Centrální (spastická) a periferní (chabá) paréza: Centrální paréza je porucha hybnosti způsobená lézí centrálního motoneuronu. Projevuje se poruchou volní hybnosti, spasticitou, přítomností pyramidových jevů iritačních a šlachookosticovou hyperreflexií (reflex je briskní, může být polyklonická odpověď nebo je rozšířena zóna výbavnosti). Naproti tomu periferní paréza vzniká poškozením periferního motoneuronu a projevuje se poruchou volní hybnosti, hypotonií až atonií, hyporeflexií až areflexií, jsou přítomny fibrilace, fascikulace a nevyskytují se pyramidové jevy iritační. Svalové atrofie se u periferní parézy objevují poměrně brzy a jsou výrazné, u centrální parézy se vyskytují méně výrazné atrofie a až po delší době od vzniku onemocnění, jsou způsobeny inaktivitou. Svalová síla u centrální parézy může být normální nebo snížena, u periferní parézy je vždy snížena.

Tab. 1: Srovnání příznaků centrální a periferní parézy

	centrální paréza	periferní paréza
tonus	zvýšen (spasticita)	snížen (hypotonie, atonie)
reflexy	zvýšené (hyperreflexie)	snížené až vyhaslé (hyporeflexie až areflexie)
svalová síla	normální nebo snížená	snížená
pyramidové jevy iritační	jsou přítomny	nejsou přítomny
trofika	nejsou výrazné atrofie	již po krátké době se objevují atrofie
fibrilace, fascikulace	nejsou přítomny	jsou přítomny

Pyramidový systém, pyramidová dráha (tractus corticospinalis): je hlavní dráha volní hybnosti. Jde o dvouneuronovou dráhu spojující mozkovou kůru s míšním segmentem. První neurony mají buněčná těla v motorických oblastech mozkové kůry. Jejich axony tvořící vlákna kortikospinální dráhy sestupují skrze zadní raménko capsula interna, ve středním mozku procházejí crura cerebri, v prodloužené míše jsou patrná jako tzv. pyramidy. Na rozhraní prodloužené a hřbetní míchy se kříží (decussatio pyramidum), 80 % vláken vstupuje do postranních míšních provazců a nezkřížená vlákna do předních provazců, kterými sestupují až k míšním segmentům, kde končí na interneuronech či přímo na alfa-motoneuronech. Míšní interneurony a alfa-motoneurony jsou druhé neurony pyramidové dráhy.

Extrapyramidový systém: Extrapyramidový systém se skládá ze struktur a drah, které se primárně účastní řízení motoriky, ale nepatří k systému pyramidovému. Řadíme k němu struktury kortikální (premotorická a suplementární motorická oblast), subkortikální (bazální ganglia) a kmenové (nucleus subthalamicus Luysi, některá jádra thalamu, substantia nigra, nucleus ruber). Nejdůležitější dráhy extrapyramidového systému jsou retikulospinální, vestibulospinální, rubrospinální a tektospinální.

Extrapyramidový systém se podílí na řízení svalového tonu, na spouštění automatických pohybů a na volní hybnosti

(Kaňovský, P., Bareš, M., Dufek, J. 2004; Linc, Doubková, 2001)

Spasticita X rigidita:

Spasticita se definuje výskytem jednoho nebo obou z následujících projevů:

- a) odpor při pasivním pohybu se zvyšuje s narůstající rychlostí protažení a mění se spolu se směrem pohybu v kloubu;
- b) odpor k pasivnímu pohybu rychle roste nad prahem rychlostí nebo kloubního úhlu.

Rigiditu definuje společná platnost všech následujících výroků:

- a) odpor k pasivnímu pohybu v kloubu je patrný již při velmi malé rychlosti pohybu;
- b) nezávisí na zvolené rychlosti pasivního pohybu;
- c) nevykazuje závislost na prahu rychlosti ani kloubního úhlu;
- d) může se objevit simultánní ko-kontrakce agonistů i antagonistů;
- e) ta se projeví okamžitým odporem k obrácení směru pohybu v kloubu
- f) končetiny nemají tendenci k návratu do určité fixované pozice nebo do extrémního kloubního úhlu;
- r) volní aktivita v distálních svalových skupinách nevede k mimovolním pohybům v rigidních kloubech, přestože se rigidita může zhoršit.

(Kraus, J. a kol., 2005, 117)

Dystonie: „Dystonii definují mimovolní trvalé nebo intermitentní svalové kontrakce způsobující kroutivé a repetitivní pohyby, abnormální posturu nebo obojí.“ (Kraus, J. a kol.2005, 117)

Dystonie je možné rozdělit na primární (idiopatická - dystonie bez současných pyramidových, či jiných neurologických symptomů) a sekundární (spolu s dystonií se vyskytují další neurologické symptomy).

5.1.2.2. Řízení motoriky

Řízení motoriky probíhá na třech hlavních úrovních. Platí, že vyšší struktury jsou nadřazeny strukturám nižším a modulují jejich funkci.

Spinální úroveň

Spinální úroveň zahrnuje další postupně aktivované systémy. První dva kroky probíhají ještě před započítáním vlastního pohybu. Je to *přípravný systém* – nastavení úrovně logistiky (trofika, prokrvení) vegetativním nervovým systémem, *nastavovací systém* související s nastavením excitability motoneuronů gama-systémem a *spouštěcí systém*, aktivace alfa-motoneuronů, tedy provedení pohybu. Na spinální úrovni je prováděný pohyb ovlivňován informacemi z periferie (hlavně ze svalových vřetének a Golgiho šlachových tělísek). (Véle, 1997)

Subkortikální úroveň – mozkový kmen

K mozkovému kmeni řadíme prodlouženou míchu (medulla oblongata), most (pons Varoli) a střední mozek (mezencephalon). Z důvodu funkční souvislosti těchto struktur s mezimozkem (diencephalem) je možné zahrnout je také pod souborné označení mozkový kmen.

Řízení motoriky na úrovni mozkového kmene se účastní retikulární formace, motorická jádra hlavových nervů, vestibulární aparát a vestibulární jádra, substantia nigra, nucleus ruber a oliva inferior. V oblasti mezimozku se na řízení motorických reakcí podílejí motorická jádra thalamu (nukleus ventralis anterior, nukleus ventralis lateralis) a struktury subthalamické (nukleus subthalamicus Luysi a zona incerta).

(Trojan a kol., 1991, 59)

Retikulární formace (RF) je vývojově starý soubor jader táhnoucí se ve třech pružích (rafeální, mediální, laterální) od prodloužené míchy až po mezencephalon. Tato struktura má spoje s míšní šedí, strukturami kmene, s mozečkem a mozkovou kůrou.

Retikulární formace se účastní řízení proprioceptivních reflexů, postojových reakcí, vzpřimovačích reflexů a úmyslných pohybů. Řídí přitom vztahy mezi podrážděním a útlumem, mezi činnostmi synergistů a antagonistů, mezi flexory a extenzory, mezi reflexy proprioceptivními a exteroceptivními. Integruje informace z proprioceptorů a exteroceptorů, ze statokinetického čidla, z mozečku a z kmenových motorických jader, z hypothalamu i z mozkové kůry. (Trojan a kol., 1991, 68)

Sestupný (descendentní) systém retikulární formace jsou oblasti retikulární formace, které působí primárně na činnost spinální míchy. Vlivy z těchto oblastí jsou vedeny cestou

tractus reticulospinalis končícím na míšních interneuronech. Ovlivňuje činnost alfa i gama motoneuronů, řídí tonus antigravitačního svalstva. Dělí se na *facilitační oblast* umístěnou dorzolaterálně v prodloužené míše, mostu, středním mozku a zasahující až do mezimozku a *inhibiční oblast* ležící ventromediálně v prodloužené míše. Inhibiční oblast má mnohem menší rozsah než oblast facilitační.

Facilitační oblast RF působí budivě na reflexní tonus antigravitačního svalstva a naopak tonus flexorů tlumí. Její účinek se uplatňuje prostřednictvím interneuronů. Zvyšuje se dráždivost motoneuronů a aktivuje se jejich počet. Má velký význam pro udržení vzpřímeného stoje.

Inhibiční oblast je aktivována spinálním mozečkem, bazálními ganglii a mozkovou kůrou (ze supresorických okrsků). Tlumí míšní reflexy, především reflexní tonus extenzorů. Má také tlumivý vliv na úmyslné pohyby.

(Trojan a kol, 1991)

Dle Véleho zjemňuje subkortikální úroveň spinální regulační mechanismy, zajišťuje přednastavení úrovně logistiky, excitability motoneuronů (přizpůsobuje excitabilitu právě probíhajícímu pohybu), výchozí postury. Dále provádí plynulou adaptaci přednastavených úrovní během pohybu, udržování orientované polohy v gravitačním poli, automatizaci stereotypních pohybových úkonů a jejich kontrolu a vytváření náhradních schémat při nebolestivé nocicepci. (Véle, 1997)

Pokud u zdravého člověka provádíme pomalé pasivní natažení svalu, necítíme proti tomuto pohybu skoro žádný odpor. Subkortikální struktury snižují excitabilitu svalových vřetének (která by se bez tohoto vlivu při pasivním natažení svalu zvyšovala) tak, aby byla v průběhu pohybu nastavena na stejnou úroveň.

Při nedostatku inhibičního vlivu subkortikálních struktur i při pomalém protažení svalu odpor prudce stoupá a objeví se napínací reflex. Tento mechanismus je jednou z významných příčin vzniku spasticity. (Véle, 1997)

Kortikální úroveň

Pro řízení úmyslných pohybů je nutná činnost mozkové kůry, která je ale těsně funkčně propojena s aktivitou hierarchicky nižších struktur, uplatňujících se na úpravě výstupní informace (modulační okruhy bazálních ganglií a mozečku, retikulární formace, spinální mícha). Trojan (1996, 53) to shrnuje takto: „Bez činnosti primární motorické oblasti mozkové kůry není možný úmyslný pohyb, bez nižších oblastí mozku pak jeho přesné a jemné řízení.“

K motorické kůře řadíme určité oblasti frontálního laloku. Je to primární motorická oblast (gyrus precentralis, Brodmannova area 4), premotorická oblast (uložená frontálně od gyrus precentralis, Brodmannova area 6) a suplementární motorická oblast (leží na mediální straně gyrus frontalis, zaujímá část Brodmannovy arey 6). Primární motorická oblast řídí jemné pohyby distálních částí končetin. Největší korovou reprezentaci zaujímá svalstvo jazyka, hrtanu a ruky. Na řízení pletencového a proximálního končetinového svalstva se pravděpodobně účastní premotorická oblast, která má vliv také na realizaci komplexních volných pohybů a pro kontrolu pohybů řízených zrakem. Suplementární motorická oblast se aktivuje nejen při provádění pohybů, ale již při pouhé představě pohybu. Podílí se pravděpodobně na programování pohybů.

Do motorické kůry vstupují informace z různých oblastí mozkového kortexu a z podkorových center (prostřednictvím thalamických jader).

(Trojan a kol., 1996; Linc, Doubková, 2001, díl III.)

5.1.2.3. Senzorické systémy, senzomotorická integrace

Hlavním systémem účastnícím se řízení motoriky je pravděpodobně somato-senzorický systém. Skládá se ze systému exteroceptivního (přináší informace ze zevního prostředí), propioceptivního (informace ze svalů a šlach) a systému interoceptivního (informace z vnitřních orgánů). Somatosenzorický systém se podílí na řízení motoriky na všech úrovních (jako jediný i na úrovni spinální míchy – propioceptivní a exteroceptivní míšní reflexy). Není možná optimální funkce motorického systému bez účasti systémů senzoričtých. Mezi další senzoričtých systémy patří vestibulární, zrakový a sluchový systém.

Senzoričtých informace se do řízení motoriky integrují na několika úrovních (míšní, kmenové, podkorové a korové).

Na úrovni míchy se tak děje cestou monosynaptických a polysynaptických míšních reflexů.

Integrační procesy na úrovni mozkového kmene probíhají v mozečku, který přijímá velké množství informací (ze statokinetického čidla, propioceptorů, interoreceptorů a exteroceptorů). Mozeček má vliv na řízení svalového tonu, postojových reflexů a na hladký průběh úmyslných pohybů. Účastní se také na činnosti retikulární formace a na činnosti gama systému.

Na podkorové úrovni se senzomotorické integrace účastní bazální ganglia. Přijímají informace z kůry, mozečku, vestibulárních jader, podkorových sluchových a zrakových jader. Okruhy bazálních ganglií vycházejí z kůry, a jdou přes bazální ganglia a thalamus zpět do kůry. Podílejí se na plánování pohybu a jeho provedení.

Korová senzomotorická integrace je značně složitý proces. Mozková kůra zpracovává velké množství informací, které přicházejí z nižších oblastí mozku (projekčními vlákny) hlavně prostřednictvím thalamu, z jednotlivých oblastí mozkové kůry propojených navzájem (asociačními vlákny), nebo cestou komisurálních vláken spojujících hemisféry.

(Kaňovský, Bareš, Dufek a kol. 2004)

5.1.2.4. Řízení svalového tonu

Svalový tonus je reflexně udržované napětí svalu a má velký význam pro koordinaci pohybů. Lze ho vyšetřit jako stupeň odporu při pasivním pohybu (podmínkou je relaxovaný vyšetřovaný segment a nepoškozený kloub). (Ambler, 2004)

Je řízen na několika úrovních CNS od spinální míchy až po mozkovou kůru.

Na řízení svalového tonu spinální míchou se účastní monosynaptické propioceptivní reflexy a polysynaptické exteroceptivní reflexy.

Za normálních okolností má hlavní význam při řízení svalového tonu supraspinální úroveň. Z těchto struktur mohou být ovlivněny jednak alfa-motoneurony, což slouží k ovlivnění pohybu, jednak gama-motoneurony a spinální interneurony, jejichž aktivita působí zejména na základní napětí svalů.

Kortikální úroveň (pyramidová dráha) působí na spontánní aktivitu alfa-motoneuronů tlumivě (přímo monosynapticky i nepřímo modulací aktivity gama-motoneuronů a spinálních interneuronů).

(Kaňovský a kol., 2004)

Na ovlivnění svalového napětí se podílejí i další oblasti mozku – např. limbický systém související s emocemi (při psychickém stresu stoupá svalové napětí).

Svalový tonus je základem pro **postojové reflexy**, které jsou významné pro udržení vzpřímeného stoje. Patří mezi ně *lokální statické reakce* (spinální exteroceptivní reflexy extenzorové), *segmentální statické reakce* a *celkové statické reakce*. Příkladem lokální

statické reakce je zvýšení tonu svalů na dané končetině při dráždění proprio a exteroceptorů plosky nohy opřením o podložku.

Ukázkou segmentální statické reakce je zkřížený extenzorový reflex, při kterém je flexe jedné dolní končetiny na nociceptivní podnět doprovázena extenzí druhostranné dolní končetiny, aby byl zachován vzpřímený postoj. Tento zkřížený model (flexe dolní končetiny při extenzi druhostranné dolní končetiny) je základem pro chůzi. Pro řízení lokálních a segmentálních reakcí má zásadní význam spinální mícha, ale i vyšší centra (např. retikulární formace).

Celkové statické reakce zahrnují tonické šíjové reflexy, tonické labyrintové reflexy a fázické labyrintové reflexy. Jsou to změny tonu končetinového a trupového svalstva v závislosti na poloze hlavy (informace z proprioceptorů šíjových svalů a statokinetického čidla). Na jejich řízení se významným způsobem podílejí retikulární formace a vestibulární jádra. Postojové reflexy mají velký význam pro zaujetí vzpřímeného stoje, samy o sobě ale k tomu nestačí.

Vyšší koordinaci postojových reflexů představují vzpřimovací reflexy. Ty zajišťují udržení rovnováhy při různých pohybových činnostech.

(Trojan a kol., 1996)

5.2. Syndrom centrálního motoneuronu

Syndrom centrálního (horního) motoneuronu (Upper motor neuron syndrom) je souborem příznaků, které se projeví při poškození centrálního motoneuronu. Jeho projevy se liší dle lokalizace léze (mozek, mícha), ale i podle věku, ve kterém k poškození centrálního nervového systému došlo. Etiologie léze může být různá – DMO, porucha cévní (krvácení, ischemie), trauma, nádor (primární či metastáza), zánět, autoimunita (např. roztroušená skleróza mozkomíšni), neurodegenerativní onemocnění (např. amyotrofická laterální skleróza s převážně centrálním vyjádřením) a další. U každého onemocnění je klinický obraz jiný, je ale možné pozorovat společné znaky, které jsou však u jednotlivých diagnóz zastoupeny v různé míře. (Kaňovský a kol., 2004)

5.2.1. Spasticita - charakteristika, etiologie

Spasticita je forma patologicky zvýšeného svalového tonu, který vzniká při ztrátě suprasegmentální kontroly nad rovnováhou mezi inhibičními a excitačními synapsemi neuronů předních rohů míšních (alfa-motoneurony, gama-motoneurony nebo spinální segmentární neurony) a vlivem abnormálního zpracování proprioceptivních impulzů. (Kaňovský a kol., 2004; Hořínek, Tichý, Černý, Vlková 2004)

Lance definuje spasticitu takto: „Spasticita je motorická porucha, projevující se zesílením tonických napínacích reflexů, respektive proprioceptivních šlachových reflexů, v závislosti na rychlosti protažení svalu. Je podmíněna zvýšenou excitabilitou těchto reflexů, která je součástí centrální parézy.“ (Pavlů, 1999, 138)

Za normálních okolností je aktivita spinálních reflexních obvodů modulována a inhibována z vyšších struktur CNS. Při strukturální lézi CNS je tato regulace narušena, což vede k abnormální míšní reakci na segmentální a polysegmentální úrovni a vzniku spasticity. Při spasticitě dochází ke zvýšení napínacích reflexů (stretch reflex), které je závislé na rychlosti pasivního protažení (čím rychlejší je pasivní protažení svalu, tím mohutnější je spastická odpověď příslušných svalů). (Kaňovský a kol, 2004)

K patologické odpovědi na úrovni segmentální dochází v důsledku deregulace monosynaptického napívacího reflexu, Renshawových buněk a hyperexcitability alfa motoneuronů (existuje předpoklad, že nedostatek suprasegmentální inhibice vede ke změnám prahu excitability vlastních motoneuronů). Dalším vlivem vzniku spasticity na segmentální úrovni je pravděpodobně narušení gama-systému. U pacientů se spasticitou se

vedle segmentálních změn vyskytují také patologické polysegmentální posturální reflexy. Přiměřená polysegmentální reflexní odpověď je nezbytná pro fázickou hybnost. Nejdůležitější systémy rozhodující při řízení svalového tonu je laterální vestibulospinální a pontinní retikulospinální dráha. Tyto dráhy tvoří eferentní dráhu vzpřimovačích reflexů a při jejich dezinhibici se zvyšuje aktivita alfa a gama motoneuronů inervujících svaly proximálních extenzorů. (Hořínek a kol., 2004)

Spasticita bývá spojena s přítomností klonu, abnormálními myotatickými reflexy, snížením rozsahu pohybu, kontrakturami, deformitami, asociovanými reakcemi, kokontrakcemi, omezením iniciace volního pohybu, se ztrátou selektivního pohybu, narušením vzpřimovacích reakcí, zvýšenou aktivitou tonických vláken a další.

K lézi může dojít kdekoli v oblasti centrální nervové soustavy (CNS): v mozku, v mozkovém kmeni nebo v míše. Podle toho můžeme spastický syndrom rozdělit na dvě formy: spasticitu cerebrální a spasticitu spinální, které se svými projevy liší (viz kapitola 5.2.2., 5.2.3.).

Fenomén zavíracího nože

Při pasivním natahování spastického svalu se postupně zvyšuje odpor proti tomuto pohybu v závislosti na míře a rychlosti pasivního protažení. Pokud toto pasivní protažení trvá, v určitém okamžiku spastická odpověď svalů povolí. Důvodem je pravděpodobně aktivace Golgiho šlachových tělísek Úhel, ve kterém k tomuto povolení dojde, odpovídá charakteristikám spastické odpovědi. Pokud je spastická odpověď svalů mohutnější, je úhel větší (významně přes 90°), u svalů s mírnou spastickou odpovědí je úhel, ve kterém se projeví fenomén sklapovacího nože, většinou ostrý.

Flexorové spasmy

Jedná se o mimovolní, nečekané, prudké svalové kontrakce, často vázané na nějaký vyvolávající podnět (vznikají reflexně). Vyvolávajícím podnětem může být nociceptivní dráždění, pasivní pohyb končetinou či dotyk předmětu. Spasmy jsou pacienty vnímány bolestivě a mohou mít různou intenzitu, dobu trvání a frekvenci výskytu.

Eferentní pálení, spastická dystonie

V klinickém obraze se spastická dystonie projevuje jako klidový hypertonus svalů, který způsobuje spastické postavení končetin. Končetiny pacientů pak zaujímají typické postavení. Při nedostatečné léčbě se spastická postura postupně zvyrazňuje přes stadium dynamické kontraktury až do fáze fixní kontraktury, ve kterém je již svalová tkáň morfologicky změněna.

Typické postavení končetin vzniká spontánně, nezávisle na vnějších podnětech. Nejznámější klinickou manifestací je tzv. Wernickeovo-Mannovo držení u pacientů s hemiparézou, při kterém mají extenzorovou spastickou dystonii na dolní končetině a horní končetinu ve flekčním držení ve všech kloubech. Zvýšená aktivita v extenzorových svalech dolní končetiny je posturálně významná pro udržení vzpřímeného stoje.

Asociované reakce

Předpokládá se, že asociované reakce jsou formou vzdálené synkineze, vznikající pravděpodobně šířením eferentních impulzů míšními drahami z důvodu nedostatečné inhibice. Jako příklad lze uvést zvýraznění flekčního držení horní končetiny u pacienta s hemiparézou při posturálně náročnější situaci (stoj a chůze).

Ko-kontrakce

Ko-kontrakce vznikají v důsledku poruchy reciproční inhibice a projevují se kontrakcí svalů, které jsou za normálních okolností při provádění určitého pohybu inhibovány, což brání hladkému průběhu pohybu. Někdy je dokonce silnější aktivita antagonistů než agonistů.

(Kaňovský a kol., 2004)

5.2.2. Spasticita způsobená lézí mozku (supraspinální spasticita)

Za hlavní příčinu vzniku cerebrální spasticity bývá pokládána ztráta nadřazeného postavení mozkové kůry na kmenové struktury. Jelikož struktury mozkového kmene mají vliv na tonus antigravitačních svalů a na řízení vzpřimovacích reflexů a postojových reakcí, při ztrátě tlumivého vlivu vyšších struktur dochází ke zvýšení tonu antigravitačních svalů. Není porušena dorzální retikulospinální dráha, tudíž se flexorové spasmy vyskytují vzácně (na rozdíl od spinální léze).

(Kaňovský a kol., 2004)

5.2.3. Spasticita způsobená lézí míchy (spinální spasticita)

Spinální spasticita vzniká po poškození míchy různé etiologie (trauma, nádor, zánět, roztroušená skleróza atd.) porušením kortikospinální a dorzální retikulospinální dráhy, což vede ke ztrátě inhibičního vlivu retikulární formace mozkového kmene na tonický napínací reflex. (Sheen, 2002 in Štětkářová, Vrba, 2006)

Při inkompletní transverzální míšní lézi je často spasticita výraznějším problémem než u léze kompletní, jelikož u inkompletní lézi může zůstat zachován ventrální retikulospinální a vestibulospinální trakt, které působí na motoneuron facilitačně. Výsledkem je pak výrazná spastická kontrakce v postižených segmentech, s maximem v oblasti flexorových svalových skupin. U pacienta s kompletní transverzální lézí se často manifestuje mírnější, snadněji ovlivnitelná spasticita, ale v popředí bývají flekční spasmy flexorových svalových skupin.

(Kaňovský a kol., 2004)

Doba nástupu spasticity po poškození míchy se liší podle rychlosti vzniku poškození. Je-li léze akutní, rychlá (většinou v důsledku úrazu), dojde na určitou dobu (cca 4-6 týdnů) k útlumu míšních funkcí a nastává tzv. míšní šok (s obrazem pseudochabé obrny, šlachookosticovou areflexií a nepřítomností pyramidových jevů iritačních). Po několika týdnech se postupně spinální mechanismy navracejí a nastupuje spasticita. Při lézi chronické (např. vlivem tlaku rostoucího tumoru) není míšní šok klinicky patrný, protože k poškození míšních drah dochází postupně, kombinují se tedy změny akutní a chronické a míšní šok je překryt nastupující spasticitou.

5.2.4. Spasticita u dětí, dětská mozková obrna (DMO)

Nejčastější příčinou spastické parézy u dětských pacientů je dětská mozková obrna (DMO) s incidencí 1-3 pacienti s postižením na 1000 porodů. Jinou příčinou mohou být úrazy či vzácná metabolická nebo neurodegenerativní onemocnění.

(Kaňovský a kol., 2004; Kraus a kol., 2005)

Jedná se o neurologický syndrom, který vzniká pre, peri či časně postnatálně poškozením nezralého mozku různé etiologie. Proto jsou klinické příznaky značně variabilní (od lehkých forem, které pacienty v běžném životě prakticky neomezují až po nejtěžší kvadruspastické formy spojené s těžkou mentální retardací). Je přítomna porucha motoriky. Mezi další projevy, které se ale nevyskytují u všech pacientů, patří porucha intelektu či senzorické poruchy (zrak, sluch).

Existuje velký počet rizikových faktorů, které mohou vyvolat DMO. Můžeme je rozdělit na faktory během fetálního života, faktory během porodu a na faktory způsobující postnatální mozkové léze. K fetálním faktorům patří hypotrofie plodu, mnohočetná těhotenství, kongenitální infekce (cytomegalovirus, toxoplazmóza, bakteriální infekce

matky...), intrauterinní karence v důsledku nutriční karence matky, toxiny (nadměrná konzumace alkoholu v těhotenství...), neurologická onemocnění matky a sourozenců, tyreopatie a jejich léčba během těhotenství, hypotrofie placenty. Faktory během porodu zahrnují porodní komplikace vedoucí k porodní asfyxii nebo mechanické faktory, jako je například porod s pomocí forcepsu. Mezi postnatální faktory patří nezralost novorozenců, hyperbilirubinemie, infekce (bakteriální meningitida nebo encefalitida...), deficit hormonů štítné žlázy u nezralých novorozenců. (Kraus a kol., 2005; Panteliadis, Strassburg, 2004)

Spasticita pacientů s DMO má mnoho společných charakteristik s cerebrální spasticitou vzniklou v dospělosti, existují ale také rozdíly mezi nimi. U dětí s DMO bývají často postižena bazální ganglia, které vede k hyperkinetickým dyskinezím.

5.2.5. Hodnocení pacientů se spasticitou

Objektivní hodnocení spasticity není snadné. Používají se standardizované škály pro hodnocení svalového tonu (Ashworthova a modifikovaná Ashworthova škála, Tardieuho škála, hodnocení svalového tonu adduktorů), škály hodnocení frekvenci a provokační faktory spasmů a klonu (skóre frekvence spasmů dle Penna, skóre frekvence spasmů, provokační faktory a frekvence svalových spasmů a klonu), škály hodnotící bolest, kterou jsou svalové spasmy provázeny (vizuální analogová škála – VAS), škály pro hodnocení soběstačnosti v běžných denních činnostech – ADL (Index Barthelové, modifikovaný Barthel index, PEDI, FIM). K objektivnímu zhodnocení je možné použít elektromyografické (EMG) metody (vyšetření H reflexu, F vlny a flexorového obranného reflexu, monitorování EMG aktivity za 24 hodin atd.).

5.2.6 Léčba spasticity

Cílem všech metod ovlivňujících spasticitu je prevence vývoje kontraktur a deformit, potlačení mimovolních nebo abnormálních pohybů (které komplikují či zcela znemožňují provedení koordinovaného pohybu) a podpora normálních funkcí. U pacientů s velmi těžkou spasticitou, kteří nejsou prakticky schopni volního pohybu, se snažíme o usnadnění ošetrovatelské péče a o zmírnění bolestí, kterými jsou těžké spasmy provázeny.

Dle individuálního stavu dítěte se stanovuje léčebný plán. Základem je **léčebná rehabilitace** a **fyzikální terapie**. Na ni navazují další postupy, které mají své přesné indikace a kontraindikace, nejsou tedy vhodné pro každého pacienta.

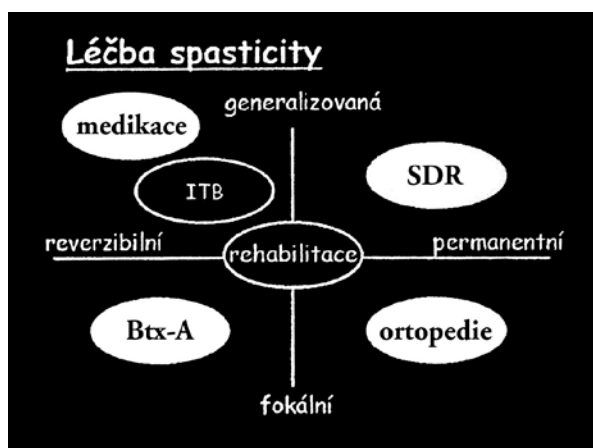
Jsou to:

- **Centrální myorelaxancia** podávaná **orálně** (benzodiazepiny, baclofen apod.)
- **Intramuskulární aplikace botulotoxinu** do nejvíce postižených svalových skupin (efekt léčby je několik měsíců)
 - **Ortopedická léčba**, a to *konzervativní* (použití dlah, postupné sádrování), nebo *operační* (zásahy na kostech či měkkých tkáních)
 - **Neuromodulace intratekálně podávaným baclofenem** (jde o vysoce selektivní reverzibilní postup)
 - **Neuroablativní operace** (jde o ireverzibilní zásahy, v současnosti se využívá pouze **selektivní dorzální rhizotomie**, případně **DREZotomie**) (Čumlivski et al. 2006)

Dále je možné využít další metody, jako jsou akupunktura, canisterapie, hipoterapie.

Většina metod ovlivňujících spasticitu směřuje ke zmírnění jejích důsledků a sekundárních změn, existují ale také postupy, které zasahují přímo do mechanismu vzniku spasticity (SDR a intratekální aplikace baclofenu).

(Kaňovský a kol, 2004; Kraus a kol., 2005)



Obr. 4: Schéma léčby spasticity (Kraus, 2003 in Prajerová, 2004, 11)

5.2.7. Mechanismus účinku invazivních metod ovlivňujících spasticitu

5.2.7.1. Léčba botulotoxinem

Léčba spasticity intramuskulární aplikací botulotoxinu A se využívá od první poloviny 90. let 20. století. Tento lék působí na úrovni nervosvalové ploténky, kde blokuje

exocytózu acetylcholinu do synaptické štěrbiny. Tento děj je ireverzibilní, ale postupně pochází k reinervaci, jelikož axon vytváří nová spojení se svalem (mechanismus „axonal sprouting“ – pučení). První účinky je možné pozorovat za 24 – 72 hodin, maximum účinku se objevuje 3 – 4 týdny po aplikaci. Plná svalová síla se navrácí většinou po 3 – 6 měsících (někdy 12 – 18 měsíců), proto se v případě potřeby aplikace opakuje.

Pozitivní efekt léčby:

- Následnou intenzivní fyzioterapií je možné zlepšit motoriku, případně překonat mezníky v motorickém vývoji, kterých v důsledku spasticity nebylo možné dosáhnout.
- Snížení patologické aference do CNS v důsledku omezení kontrakce intrafuzálních vláken svalových větének. Tím dochází ke zpětnovazebnému ovlivnění vyšších struktur generujících spastickou kontrakci.
- Umožnění léčenému svalu téměř normální růst, který bývá spasticitou ovlivněn. U některých pacientů může léčba nahradit či alespoň oddálit ortopedický výkon na svalech a šlachách.

Indikační kritéria pro podání botulotoxinu A dětem se spasticitou způsobenou DMO:

Abnormální mimovolní spastická nebo spasticko – dystonická kontrakce, která

- má charakter dynamické funkční kontraktury
- je lokalizována na skupinu nebo několik skupin svalů
- je odpovědná za významné funkční omezení
- je patrna při klinických textech

Nevýhody léčby: Velmi důležitý je výběr svalových skupin, do kterých je aplikován BTX – A, protože je omezená celková dávka BTX - A, kterou lze u dítěte aplikovat. Na druhé straně efektivní terapie vyžaduje aplikaci dostatečně velkého množství BTX – A do jednotlivých svalů, aby bylo dosaženo adekvátního a dlouhodobého omezení kontrakce. Kompromisem pak musí být rozhodnutí, které svaly nebo skupinu svalů právě léčit.

Není tedy možné léčit více svalových skupin najednou, což je nevýhodou u generalizovaných spastických stavů. I u těchto pacientů je ale možné terapeuticky botulotoxinem ovlivnit nejvíce spastické svalové skupiny (např. kyčelní adduktory). Fyzioterapie se zahajuje týden po aplikaci (omezení cvičení první týden umožní lepší navázání botulotoxinu A na nervosvalových ploténkách a tím zlepšit výsledný efekt). (Kaňovský a kol., 2004; Štětkářová, Vrba, 2006)

5.2.7.2. Selektivní dorzální rhizotomie

Selektivní dorzální rhizotomie patří do skupiny neuroablativních operací.

Jedná se o neurochirurgický výkon na zadních kořenech míšních, jehož cílem je redukce spasticity. Principem operace je snížení aferentních vzruchů vstupujících zadními kořeny do míchy a přicházejících na alfa-motoneurony protěním některých svazeček zadních míšních kořenů. Výkon se provádí mezi segmenty L2 – S1. Během peroperačního monitorování jsou vybrány svazečky s abnormální reakcí na stimulaci. Odpovědi se snímají v příslušných předních kořenech míšních a svalech. Svazečky vyvolávající abnormální reakci jsou následně přerušeny. (Kraus a kol., 2005; Tichý, Kraus, Hořínek, Vaculík, 2004)

Pacienti vhodní k provedení SDR se dělí do třech skupin. První skupina zahrnuje „ideální pacienty“, kteří splňují přesná kritéria (děti ve věku 3 - 10 let, chodící, se symetrickým postižením, čistou spasticitou, dobrou svalovou silou a koordinací, bez muskuloskeletálních deformit, s dobrým intelektem, orientací a motivací). Takových pacientů je jen velmi málo. V druhé skupině jsou pacienti, jimž spasticita limituje běžné denní aktivity, přestože mají dostatečnou sílu k jejich vykonání a lze předpokládat, že se budou aktivně podílet na rehabilitaci. Třetí skupinu tvoří apedální pacienti, jimž spasticita brání v sezení, hygieně, oblékání, snižuje možnosti rehabilitace i péče a navíc způsobuje bolestivé deformity. (Kraus a kol., 2005)

Výhody SDR: Vlivem operace dochází ke snížení spasticity, téměř k odstranění klonu, zvětšení rozsahu pohybu kloubů. Přestože se zákrok provádí v segmentech L2 až S1, je některými autory popisován nejen pozitivní efekt léčby na dolních končetinách, ale i tzv. suprasegmentální účinky (snížení spasticity i nad úroveň operovaných segmentů, pravděpodobně z důvodu snížení aference do CNS). Patří k nim snížení spasticity horních končetin, lepší plynulost řeči, vyšší úroveň nezávislosti v běžných denních činnostech a celkové zlepšení sebeobsluhy pacienta, případně i zlepšení kognitivních funkcí, chování a zlepšení rytmu spánků/bdění.

Komplikace SDR: přechodná bolest, retence moči a hypotonie. K závažným komplikacím patří infekce, likvorea.

Nevýhody SDR: jedná se o ireverzibilní neuroablativní výkon. U pacientů se spastickou kvadruplegií může postupně dojít k nárůstu spasticity (která je ale méně závažná než před operací).

Rizika SDR: vznik luxace kyčlí a skolióza

(Hořínek a kol., 2004; Kaňovský a kol., 2004; Kraus a kol., 2005)

5.3. Baclofen

5.3.1. GABAergní systém

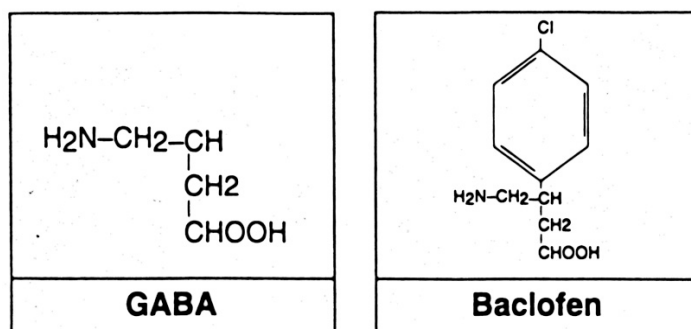
GABA je spolu s glycinem hlavní inhibiční neurotransmiter v CNS. Jsou rozlišovány 2 typy GABA receptorů – GABA A a GABA B.

GABA navázaná na receptory A působí hyperpolarizaci buněčné membrány na aferentních systémech míchy, a tím presynapticky omezí jejich činnost. GABA navázaná na receptory B blokuje terminální zakončení primárních aferentů přímo. (Houdek, Kala, Pavlíček [online])

5.3.2. GABA agonisté

GABA není využitelná k terapeutickým účelům jako orálně podávané centrální myorelaxans, protože neprochází přes hematoencefalickou bariéru. Existují ale léky, které se váží na GABA-A nebo GABA-B receptory. Mezi GABA-A agonisty patří benzodiazepiny. Jejich hlavní nevýhodou oproti baclofenu je větší sedace a zhoršení zahlenění dýchacích cest. Vzniká u nich riziko závislosti. Při léčbě je nutná přesná titrace dávky. Mezi benzodiazepiny patří diazepam, clorazepat, ketazolam, clonazepam a tetrazepam. GABA-B agonistou je baclofen. Další léky související s GABA receptory jsou např. piracetam, progabid, gabapentin, tiagabin.

(Kaňovský a kol, 2004; Kraus a kol., 2005)



Obr. 5: Chemická struktura GABA a baclofenu (Ordia et al., 1996, 455)

5.3.3. Baclofen – farmakologické poznámky

Baclofen [4 – amino – 3 (4 chlorfenyl) butanová kyselina] je centrální myorelaxans, derivát kyseliny gama-aminomáselné (GABA). Baclofen je špatně rozpustný v tucích, což způsobuje, že při orálním podání obtížně proniká přes hemato - encefalickou bariéru. Při enterální aplikaci je poměr koncentrace baclofenu v plazmě ke koncentraci v mozkomíšním moku 8:1, z čehož vyplývá, že vysoká koncentrace léčiva v plazmě způsobuje různé nežádoucí účinky, naproti tomu ale koncentrace v mozkomíšním moku nemusí být dostatečná pro dosažení terapeutického efektu. Tento problém řeší intrathekální aplikace, při které je baclofen aplikován přímo do mozkomíšního moku (do míšního subarachnoidálního prostoru). To vede ke snížení dávky 100 – 1000x oproti orální dávce (orální dávce 60 mg/den odpovídá 100 mcg/den intrathekálně). Naproti tomu jsou koncentrace v plazmě klinicky zanedbatelné (pohybují se v ng). Eliminační poločas baclofenu je 4 - 5 hodin, lék je odstraňován z mozkomíšního moku rychlostí odpovídající jeho resorpci. Celkové množství likvoru je u dospělého asi 120 ml, denně se vytvoří asi 500 ml (asi 0,3 ml/min).

(Kala, 2005; Kaňovský, 2004; Štětkařová, Vrba, 2006)

Intrathekální podání: Baclofen určený výhradně pro aplikaci do mozkomíšního moku se vyrábí pod názvem LIORESAL INTRATHECAL. Je to sterilní izotonický roztok kompatibilní s mozkomíšním mokem, bez pyrogenů, antioxidantů, konzervačních látek nebo jiných přísad, které by mohly působit neurotoxicky. Roztok je stabilní při 37°C, hodnota pH se pohybuje v rozmezí 5.0 – 7.0. Vyrábí se v koncentracích 50, 500 a 2000 mcg/ml. Ampule je určena pro jednorázové použití. (DailyMed [online])

Po bolusovém podání baclofenu do mozkomíšního moku se nástup účinku projeví za půl až 1 hodinu. Vrchol efektu nastupuje přibližně za 4 hodiny a účinek trvá maximálně asi 8 hodin po bolusu léku. Nástup účinku a délka jeho trvání závisí na různých faktorech, jako je individuální reaktivita pacienta na baclofen, tíže jeho symptomů a velikost dávky.

Při testování kontinuálním podáváním se účinky projeví za 6-8 hodin po spuštění aplikace, maximum efektu se projeví za 24 – 48 hod.

Rozdíl koncentrace baclofenu mezi lumbální oblastí a komorami je přibližně 4:1. ((DailyMed [online]; Kroin, Penn, 1991 in Čumlivski, 2006)

Mechanismus účinku: Baclofen působí na míšní úrovni. Vazbou na pre i postsynaptické GABA-B receptory motoneuronů tlumí monosynaptické a polysynaptické míšní reflexy snížením excitability motoneuronů. Předpokládají se také účinky v mozku

(mozkové kůře, bazálních gangliích, thalamu, mozečku). U pacientů se při ITB může projevit euforie, což se vysvětluje působením baclofenu v limbickém systému.

(Čumlivski a kol, 2006; Panteliadis, Strassburg, 2004; Štětkařová, Vrba, 2006; DailyMed [online])

Indikace: léčba spastických stavů kosterního svalstva různého původu, především při roztroušené skleróze a dalších onemocněních nebo poraněních míchy, dále při onemocněních nebo poraněních mozku.

Přípravek lze podávat dospělým a dětem od 12 let věku.

Kontraindikace: přecitlivělost na kteroukoli složku přípravku, kojení, podání dětem do 12 let věku.

Nežádoucí účinky: Nejčastější je přechodná ospalost. Další běžné jsou závratě, slabost a únava.

neuropsychiatrické: zmatenost, bolesti hlavy, nespavost, a zřídka se vyskytující euforie, vzrušenost, deprese, halucinace, parestezie, bolesti svalů, tinitus, nejasná výslovnost, poruchy koordinace, tremor, rigidita, dystonie, ataxie, rozostřené vidění, nystagmus, strabismus, mióza, mydriáza, diplopie, dysartrie, epileptické záchvaty

kardiovaskulární: hypotenze, vzácně dyspnoe, palpitace, bolesti na hrudi, synkopa

na dýchací systém: snižuje kašlací reflex (nedoporučuje se proto u pacientů s chronickou respirační insuficiencí), zvyšuje bronchokonstrikci (negativně působí na pacienty s astma bronchiale)

gastrointestinální: nauzea, obstrukce, vzácně suchost úst, anorexie, poruchy chuti, bolesti břicha, zvracení, průjem a pozitivní test stolice na okultní krvácení

močopohlavní: časté nucení na močení, vzácně pomočování, retence moči, dysurie, hematurie, častější močení v noci, sexuální poruchy

ostatní: pruritus, otok kloubů, nadměrné pocení, přírůstek tělesné hmotnosti, zřídka se může vyskytnout zvýšení alkalické fosfatázy a glykémie

(Čumlivski a kol., 2006; SÚKL [online])

Otrava baclofenem: Projeví se při pětinasobném překročení maximální dávky (tedy při požití více než 400 mg baclofenu orálně). Projevuje se poruchou vědomí s hypoventilací, poklesem krevního tlaku, miózou, hypotermií, bradykardií a hyporeflexií. Při léčbě otravy se používá atropin nebo fysostigmin.

Chronická otrava se projevuje rozvojem halucinací, postižením paměti, katatonii nebo akutní mánií. (Kaňovský a kol., 2004)

5.3.4. Způsoby podání baclofenu, jejich výhody a nevýhody

Běžným způsobem podání baclofenu je orální cesta, která má ovšem značné nevýhody, a to je hlavně nesrovnatelně vyšší efektivní dávka spojená s výskytem nežádoucích účinků. Další možností je aplikace přímo do mozkomíšního moku pomocí baclofenové pumpy. Největší výhody tohoto nového způsobu podávání spočívají v mnohonásobném snížení denní dávky, v možnosti intermitentní aplikace tohoto léku a v možnosti seřízení dodávky léku dle individuálních potřeb pacienta.

Naopak nevýhody ITB spočívají ve vysoké technické náročnosti celého systému, v komplikacích popsaných v kapitole 5.4.9. a v neposlední řadě i v nákladech tohoto způsobu léčby spasticity.

Intrathekální podávání baclofenu může být prováděno kontinuálně nebo formou opakovaných bolusů. Výhodnější je kontinuální podávání.

5.4. Intratekální aplikace baclofenu

5.4.1. Historie

Hassenbush et al. uvádí, že se na počátku 80. let 20. století začaly používat opioidy pro intraspinální (zejména subarachnoidální) podání k léčbě nádorové i nenádorové bolesti. (Hassenbusch a kol., 2004 in Vrba, Štětkařová, Kozák, 2007)

R.D. Penn a J.S. Kroin v roce 1984 provedli první aplikaci baclofenu do subarachnoidálního prostoru míšního ke zmírnění těžké míšní spasticity. Zaznamenali významný klinický efekt. (Houdek a kol. [online]; Vrba a kol., 2007)

Albright v roce 1991 poprvé použil léčbu intratekálně podávaným baclofenem u dítěte s cerebrální spasticitou, Armstrong v roce 1992 u dítěte se spinální spasticitou. (Čumlivski et al., 2006)

První implantace programovatelné pumpy pro intratekální podávání baclofenu byla v ČR provedena v roce 1994 u pacienta s roztroušenou sklerózou mozkomíšní. (Houdek et al., 1994 in Štětkařová, Vrba, 2006)

5.4.2. Intratekální aplikace léčiv

Metoda intratekálního podávání léčiv patří do oblasti *neuromodulačních metod*. Pojem neuromodulace zahrnuje invazivní chirurgické zákroky, při kterých je implantováno zařízení, které farmakologickou (implantabilní infuzní pumpy) nebo fyzikální (elektrická stimulace) cestou ovlivňuje centrální nebo periferní nervový systém. (Houdek a kol. [online])

Implantabilní programovatelné infuzní pumpy umožňují aplikaci tekutých látek do dutých systémů (např. subarachnoidální nebo epidurální prostor, mozkový komorový systém). Denní dávku a rozložení dávky během dne je možné nastavit telemetricky pomocí programátoru. (Houdek a kol., 2006)

V ČR se v současné době pro dlouhodobou aplikaci do subarachnoidálního prostoru používá baclofen (léčba těžké spasticity) a morfin (ovlivnění nesnesitelné bolesti různého původu).

5.4.3. Obecné informace o metodě

ITB spočívá v dlouhodobé dodávce baclofenu do subarachnoidálního (= intrathekálního) prostoru (do mozkomíšního moku) pomocí programovatelné pumpy. Jelikož baclofen při podání p.o. těžko prostupuje přes hemato-encefalickou bariéru, jsou potřeba při orálním podání k dosažení požadovaného efektu dávky, které mohou být spojeny s výskytem významných nežádoucích účinků (z tohoto důvodu není možné zvyšováním dávky zlepšit nedostatečný terapeutický efekt).

Pro intrathekální podávání baclofenu cestou implantované programovatelné infuzní pumpy je nutný chirurgický zákrok, při kterém je do podkoží břicha voperována speciální pumpa spojená s katétre zavedeným do subarachnoidálního prostoru v úrovni dolních hrudních obratlů.

Tato metoda byla původně využita pro léčbu těžké spasticity spinálního původu, kterou nebylo možné řešit jinými postupy. Teprve později se začala využívat i v léčbě dětských pacientů s těžkou spasticitou způsobenou poškozením mozku (DMO, trauma, hypoxie...).

Jedná se o invazivní, nákladnou metodu, proto je nutné pečlivě zvážit individuální indikace k výkonu. K tomu slouží testování (testovací perioda), které prověří reakce pacienta na baclofen podaný do mozkomíšního moku.

5.4.4. Infuzní systém SynchroMed - komponenty systému

Existují různá implantovatelná zařízení umožňující dodávku léků do cílových orgánů. Jejich vývoj šel v posledních desetiletích rychle kupředu. Technickým vrcholem těchto zařízení jsou programovatelné implantovatelné infuzní pumpy (Implantable Drug Delivery Systém - IDDS). Nejrozšířenější jsou programovatelné pumpy SynchroMed firmy Medtronic. Existuje několik typů těchto pump. Infuzní systém se skládá z programovatelné pumpy a katetru.



Obr. 6: Programovatelná implantabilní infuzní pumpa SynchroMed EL firmy Medtronic (http://www.medtronic.com/physician/itb/images/sync_EL.jpg)

Pumpa: je titanový disk, který má tři oddělené komory – v první je rezervoár na tekutou látku o objemu 10 ml, 20 ml nebo 40 ml podle typu pumpy. Ve druhé komoře je umístěn elektronický modul napájený lithiovou baterií a ve třetí peristaltická pumpa. Výdej tekutiny je nastavitelný od 0,025 do 0,9 ml/hodinu.

Velikost pumpy: Pumpa je kovový disk o průměru 70 mm a šířce 25 mm. Prázdna má hmotnost přibližně 200 g (mírně se liší podle typu pumpy).

Plnicí port: je umístěn ve středu pumpy, kryt samouzavíratelnou silikonovou přepážkou. Skrze port je přes kůži jehlou rezervoár pumpy doplňován nebo vyprazdňován.

Doplňkový katérový port: mají jen některé pumpy. Umožňuje přímý vstup do katétru, např. pro bolusové podání léku či kontrastní látky bez naplnění vlastní pumpy (před aplikací látek do vedlejšího portu se musí odsát obsah katétru, protože by mohlo dojít k předávkování vytlačení léčiva do subarachnoidálního prostoru!).

Bakteriální filtr: V pumpě jsou zabudovány 2 bakteriální filtry (při vstupu a výstupu z lékového rezervoáru). Jejich funkcí je zabránění vstupu případné infekce do mozkomíšního moku.

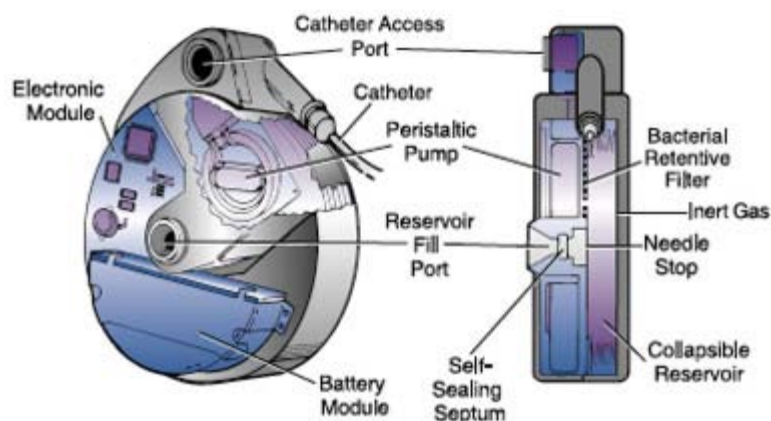
Katétr: zprostředkovává spojení mezi pumpou uloženou v podkoží břicha a subarachnoidálním prostorem míšním.

Programátor: je přenosný počítač sloužící k přenosu informací mezi lékařem a pumpou. Pracuje na principu telemetrie. Přenos informací je možný oběma směry (nastavení dávky a rychlosti podání léků, zjištění stavu pumpy a naplně rezervoáru). Je

možné volit z 11 dávkovacích programů, které lze rozdělit podle jejich bolusových, kontinuálních a speciálních režimů.

Životnost pumpy: Životnost pumpy závisí na životnosti baterie, která je přibližně 5 let. Po vybití baterie je nutné pumpu vyměnit.

(Čumlivski et al., 2006; Houdek et al., 2006; Štětkářová, Vrba, 2006)



Obr. 7: Jednotlivé části programovatelné implantabilní infuzní pumpy SynchroMed firmy Medtronic (<http://www.medtronic.com/physician/itb/images/internal2.jpg>)

5.4.5. Indikace a kontraindikace ITB

Indikace ITB:

- léčení těžké spasticity a s ní související bolesti, neovlivnitelné jinou léčbou
- výrazné bolestivé spasmy
- pozitivní ovlivnění spasticity orálně podávaným baclofenem, komplikované nepřijatelnými nežádoucími účinky
- pozitivní reakce při baclofenovém testu

Kontraindikace ITB:

Absolutní:

- alergie na baclofen
- pacient v testu nereagoval na léčbu nebo měl nepřijatelné vedlejší účinky
- pacient nebo jeho zákonný zástupce i přes adekvátní poučení léčbu odmítá

Relativní:

- akutní infekce

- infekt v místech operace
- hemokoagulační poruchy
- oslabená imunita pacienta

(Čumlivski et al., 2006)

V ČR není povoleno orální i intrathekální podávání baclofenu dětem do 12 let, ale zahraniční studie popisovaly intrathekální aplikaci i u mladších dětí. Studie uváděly, že implantace baclofenové pumpy závisí na hmotnosti dítěte. Z technických důvodů není možné provést implantaci u dětí, jejichž tělesná hmotnost nedosahuje minimálně 10-12 kg, jelikož není vyvinut dostatečný objem tkání v místě implantace pumpy (existuje pouze jedna velikost pumpy).

5.4.6. Fáze léčby

Léčba spasticity intrathekálním podáváním baclofenu zahrnuje 4 fáze: Výběr pacienta, testování, implantaci pumpy, regulaci dávky a údržbu.

Výběr pacienta, indikace: Indikace lze rozdělit do 3 skupin podle tíže postižení pacienta, podle úrovně postižení CNS (cerebrální či spinální etiologie) a podle toho, čeho se snažíme u konkrétního pacienta dosáhnout a v čem mu zákrok usnadní každodenní činnosti. U pacientů s velmi těžkým postižením je prioritou snížení intenzity bolesti snížením spasticity a redukcí četnosti bolestivých spasmů, případně usnadnění ošetrovatelské péče, jde tedy o indikace *analgetické a ošetrovatelské*. U jiných pacientů lze snížením spasticity dosáhnout usnadnění volní motoriky, snížení míry závislosti na druhé osobě a tím zlepšení zařazení do společnosti. Jde tedy o indikace *funkční*. Snížení spasticity může být prevencí rozvoje sekundárních změn (deformity končetin, kontraktury, luxace kloubů...)

Před výkonem je nutné pacienta a lidi, kteří jsou s ním v blízkém kontaktu, informovat o způsobu léčby a možných komplikacích, aby při jejich případném výskytu byla včas zajištěna adekvátní léčba.

Prověřování = baclofenový test (testovací perioda): Před implantací baclofenové pumpy je nutné prověřit pozitivní efekt intrathekálního podání léku baclofenovým testem. Aplikují se vzestupné dávky baclofenu (25, 50, 75 a 100 mcg) jako bolus během 4 dnů lumbální punkcí nebo intrathekálně zavedeným katétrem. Pokud dojde k pozitivnímu ovlivnění Ashworthova skóre, je možné přistoupit k implantaci pumpy. Pokud však pacient

nereaguje ani na bolus 100 mcg, je test ukončen a pacient je považován za nevhodného k implantaci. (Abel, Smith, 1994, Štětkařová, Vrba, 2006)

Testování je možné provést také intermitentním podáním stanovené dávky baclofenu externí pumpou. Test odhalí případnou areaktivitu pacienta vůči baclofenu podanému intrathekálně, nevýznamný podíl spasticity na celkovém klinickém obraze nebo nízkou svalovou sílu, která je překryta vysokým svalovým tonem a jeho snížení může pacientovi znemožňovat činnosti, kterých byl dříve schopen. (Štětkařová, Vrba, 2006)

Implantace pumpy: Postup implantace pumpy je popsán v kapitole 5.4.7.

Regulace dávky a údržba:

Regulace dávky: Při první aplikaci je potřeba dopočítat mrtvý prostor obsahu katétru (nesmí se zapomenout odečíst ustřiženou část). Počáteční dávka většinou odpovídá hodnotě při testování. Následující dny se zvyšuje dávka o 10 – 20 % až do dosažení účinné dávky. Při seřizování dávky je potřeba monitorovat základní životní funkce. Orálně podávaná myorelaxancia je potřeba snižovat postupně (nevysadit náhle).

Pokud má pacient poruchy spánku v důsledku výraznějších bolestivých spasmů během noci, je možné nastavit vyšší dávku v době spánku a nižší v průběhu dne.

Doplňování rezervoáru pumpy: Provádí se po 3-6 měsících podle typu pumpy a velikosti dávky. Při vyčerpání zásoby léku by mohlo dojít k rozvoji abstinčních příznaků, syndromu z odnětí. Proto by doplňování pumpy mělo probíhat v pravidelných intervalech. Při snížení objemu léčiva v rezervoáru na stanovenou hodnotu se spustí alarm, který upozorní na nutnost doplnění pumpy. Rigoli uvádí výskyt abstinčních příznaků u dvou pacientů při nízké hladině baclofenu v rezervoáru (kolem 2 ml). Autoři proto doporučují nastavit spuštění alarmu při snížení objemu na 3 ml. (Rigoli et al., 2004 in Štětkařová, Vrba, 2006)

Doplňování pumpy je nutné provádět za sterilních podmínek, aby nedošlo k zavlečení infekce. Používají se jednorázové originální sety (refill set), jejichž součástí je bakteriální filtr a manometrický přístroj (prevence komplikací). Přes kůži a plnicí port se do rezervoáru pumpy zavede speciální jehla. Po odsátí zbylého obsahu pumpy lékař aplikuje baclofen.

(Čumlivski et al, 2006; MDVU [online], 2006; Ordia, Fischer, Adamski, Spatz, 1996; Štětkařová, Vrba, 2006; Vloeberghs, Keetley, Morton, 2005)

5.4.7. Postup operace

Operace se obvykle provádí v celkové anestezii, v antibiotické profylaxi. Před výkonem je na kůži zakreslen průběh katétru a místo implantace pumpy (levé hypochondrium nebo mezogastrium). Doporučuje se pumpu neimplantovat do pravého hypogastria z důvodu diagnostiky a léčby případné appendicitidy v budoucnu. Mezi obratle L2-3 nebo L3-4 je zaveden pomocí Tuohy jehly katétr do subarachnoidálního prostoru. Poté je katétr v subarachnoidálním prostoru pod rentgenovou kontrolou zaveden až do dolního úseku hrudní páteře (Th 9-11), někteří autoři uvádějí až do oblasti střední hrudní páteře. Fitzgerald et al. (2004) neprokázal závislost účinku na pozici konce katétru (udává, že v literatuře je tato závislost někdy popisována). Katétr je rentgen kontrastní. Je vhodné zkontrolovat jeho pozici pomocí rentgenu přímo na sále. Katétr je protažen k pumpě tunelizovaným podkožím.

Dále následuje příprava subkutánní kapsy pro imlantaci pumpy. Řez bývá mírně delší než 7 cm (což je šířka pumpy), veden 3 prsty pod levým žeberním obloukem. Pumpa je implantována asi 2,5 cm pod povrch kůže (hlubší implantace může komplikovat přístup k plnicímu portu nebo snižovat možnosti telemetrické komunikace, povrchní implantace může způsobit poškození kožního krytu). U dětí nebo u pacientů s tenkou vrstvou podkožních tkání je možné pumpu implantovat subfasciálně mezi m. obliquus abdominis externus et internus (Kopell et al., 2001). Je potřeba zabránit přímému styku pumpy s kostí (pánevní kost, žebro). Před vlastní implantací musí být pumpa zkontrolována a naplněna. Důležité je zaznamenání uložení katétru (rtg snímky), délky odstřížení katetru (pro vypočítání zbývajících objemu) a typu pumpy.

(Abel, Smith, 1994; Houdek et al., 2006; Štětkařová, Vrba, 2006; Čumlivski et al., 2006; Vrba, Štětkařová, Kozák, 2007)



Obr. 8: Prostorové umístění pumpy a katetru

(http://www.medtronic.com/physician/itb/images/spine-pumpNbdr_Layer-3-sel_.jpg)

5.4.8. Komplikace ITB

Komplikace a nežádoucí účinky léčby můžeme rozdělit podle příčiny na komplikace související s implantací systému (chirurgické, zánětlivé), nežádoucí lékové účinky a komplikace vyplývající ze selhání systému (technické komplikace).

1. Nežádoucí lékové účinky, vznik tolerance léku, předávkování, syndrom z odnětí

Při podávání léků do mozkomíšního moku jsou lékové nežádoucí účinky méně časté než při systémovém podávání (nesrovnatelně nižší plazmatická koncentrace léku při podání do mozkomíšního moku). Poměrně častým nežádoucím účinkem je svalová hypotonie. U některých pacientů se dočasně vyskytne inkontinence. Může se vyskytnout tolerance léku, která se projeví nutností postupného navyšování dávky.

Při náhlém vysazení dodávky léku nebo náhlém výrazném snížení dávky (vyčerpání obsahu rezervoáru, poruše pumpy nebo katétru) vzniká syndrom z odnětí s abstinenčními příznaky. Rozvíjí se během několika hodin či dnů po přerušení dodávky baclofenu. Projevuje se svěděním bez vyrážky, hypotenzí, paresteziemi, horečkou, změnou psychiky, nárůstem svalového tonu až svalovou ztuhlostí. Může vyústit až do rhabdomyolýzy, akutního renálního a multiorgánového selhání, v krajním případě končícího smrtí. Klinické příznaky mohou připomínat autonomní dysreflexii, sepsi, maligní hypertermii, maligní neuroleptický syndrom. Při výskytu abstinenčních příznaků je nutné pacienta umístit na jednotku intenzivní péče. Léčba spočívá v rychlé dodávce baclofenu do subarachnoidálního prostoru (přímo nebo vedlejším portem), v případě potřeby se ještě podávají intravenózně benzodiazepiny. Samotné podání baclofenu orálně nezastaví progresi syndromu náhlého vysazení léku. (Čumlivski et. al., 2006; DailyMed [online]; Dario et al. 2004; Vrba a kol., 2007)

Předávkování vzniká většinou v důsledku lidské chyby. Projevuje se zvýšenou svalovou slabostí, malátností, areflexií, hypotonií, hypotenzí, snížením ventilace, světloplachostí, sníženou citlivostí, točením hlavy, epileptickými záchvaty, somnolencí, bezvědomím, v extrémním případě až smrtí (Vrba, Štětkařová, Kozák, 2007). Léčí se zajištěním vitálních funkcí, urychleným zastavením pumpy (je potřeba vypustit a změřit zbylý obsah) a odebráním 30-40 ml mozkomíšního moku (snížení koncentrace léčiva v likvoru). Přímé antidotum baclofenu neexistuje. Používá se fysostigmin, který působí proti útlumu dechového centra a somnolenci. (Štětkařová, Vrba, 2006; Vrba, Štětkařová, Kozák, 2007)

K těžké intoxikaci a fatálním následkům může vést chyba při plnění pumpy - podání léčiva mimo plnicí port do tkáně okolo pumpy nebo záměna centrálního a vedlejšího portu (podání léčiva přímo do katétru). Přestože je tato záměna málo pravděpodobná (centrální port je umístěn ve středu pumpy, vedlejší při okraji), je nutné na toto riziko pamatovat, protože chyba by vedla k velmi vážným následkům. K intoxikaci může také dojít při aplikaci kontrastní látky do přídatného portu – farmakum je tímto manévrem vypláchnuto do intrathekálního prostoru. Prevencí je odsátí obsahu katétru přes přídatný port před aplikací kontrastní látky. (Houdek, Kala, 2003)

2. Komplikace vyplývající z implantace systému (chirurgické, zánětlivé)

K nejčastějším chirurgickým komplikacím patří krvácení, poškození tkání a únik mozkomíšního moku. Nejzávažnější krvácivou komplikací je vznik epidurálního hematomu, který může způsobit kompresi míchy nebo míšních kořenů. Léčbou je chirurgické odstranění hematomu. Nezávažnou chirurgickou komplikací je vznik seromu v místě uložení pumpy. Léčí se přiložením tlakového obvazu (postupně dojde k resorpci). Pokud činí potíže, je možné ho odsát.

Únik mozkomíšního moku se projevuje bolestmi hlavy, které se zmírňují vleže. Může dojít ke vzniku likvorových pseudocyst a píštělí. Při punkci těchto útvarů je nutné myslet na nebezpečí zavlečení infekce. Únik mozkomíšního moku se většinou při klidovém režimu upraví, případně je možné přistoupit k operační revizi. (Vrba a kol., 2007)

U dětí nebo pacientů s tenkou vrstvou podkožního tuku je možno pumpu implantovat subfasciálně (prevence kožních nekrot). (Kopell et al., 2001)

První plnění se doporučuje provést až za 3-4 týdny (prevence komplikací), proto je potřeba, aby byla pumpa před implantací dostatečně naplněna. (Houdek, Kala, 2003)

Zánětlivé komplikace: Prevence zánětlivých komplikací spočívá v antibiotické profylaxi během operace a v dodržování operační metodiky (no-touch metodika). Dalším rizikem zavlečení infekce je doplňování pumpy. Při manipulaci s pumpou a při doplňování je nutné dodržovat pravidla asepse. Při rozvoji infekce hrozí sepse, meningitida nebo meningoencefalitida. V případě těžkých infekčních komplikací je nutné systém odstranit a zahájit léčbu antibiotiky. (Vrba a kol., 2007; Houdek, Kala, 2003)

3. Technické komplikace (související s poruchou zařízení)

Nejvíce zranitelnou částí celého zařízení je katétr. Může dojít k jeho zalomení, zauzlení, protržení, rozpojení v místě spojek, ucpání nebo změně polohy (Penn et al.,

1995). Kvůli snížení těchto komplikací jsou novější typy katétrů pevnější a nespojují se ze dvou částí spojkou. Poškození katétru se projevuje většinou rozvojem abstinenčních příznaků, únikem mozkomíšního moku nebo drážděním nervových struktur uvolněnou částí katétru. Při podezření na některou z těchto komplikací je možné provést nativní rentgenový snímek, který zobrazí celý průběh implantovaného systému, případně aplikovat kontrastní látku. Komplikace související s poruchou katétru může způsobit nadměrná pohyblivost pumpy v podkožní kapse, která vede k její torzi (ta může způsobit až zneprístupnění plnicího portu. K torzi pumpy může přispět i sám pacient manipulací s pumpou přes kůži. (Houdek, Kala, 2003; Vrba a kol., 2007)

Mezi komplikace způsobené pumpou patří přeplnění, přetočení či převrácení pumpy nebo vybití baterie. Prevencí přeplnění pumpy je používání originálních plnicích setů obsahujících manometr pro kontrolu plnicího tlaku. Přetočení či převrácení pumpy lze zabránit poučením pacienta o nevhodnosti manipulace se systémem přes kůži.

Životnost baterie záleží na infuzních parametrech a pohybuje se v rozmezí 4 – 6 let. Vybití pumpy v předpokládané době se nepovažuje za komplikaci. Je nutné pumpu vyměnit za novou. Předčasné vybití baterie je považováno za technickou komplikaci a bývá způsobeno různými faktory.

Tab. 2: Přehled nežádoucích lékových účinků a komplikací ITB

(upraveno podle Vrby a kol., 2007, 25)

1. Nežádoucí účinky baclofenu	inkontinence
	svalová hypotonie
	syndrom z odnětí
	tolerance
	psychická alterace
2. Chirurgické komplikace z implantace	krvácení
	serom (hematom)
	nekróza (perforace kůže)
	infekce (seps, meningitis)
	poranění míchy nebo kořenů
	likvoreia (hygrom, postpunkční syndrom)
3. Technické komplikace z funkce systému	
a) komplikace s katétrem	zalomení
	přetržení (trhlina)
	rozpojení
	ucpání
	vycestování ze subarachnoidálního prostoru
b) komplikace s pumpou	přeplnění
	přetočení
	poškození
	poškození (vybití) baterie

5.4.9. Srovnání indikací SDR a ITB

Selektivní dorzální rhizotomie (SDR) a intratekální aplikace baclofenu (ITB) jsou invazivní metody k ovlivnění těžké spasticity. Jejich princip je zcela odlišný (princip SDR je popsán v kapitole 5.2.7.2.). Obě metody mají své indikace a kontraindikace, které se navzájem částečně prolínají a částečně liší. V této kapitole se pokusím tyto rozdíly i shodné indikace vymežit.

Společnými indikacemi je těžká spasticita neovlivnitelná jinými postupy.

ITB je metoda vhodná pro léčbu pacientů s generalizovanou spasticitou, tedy při těžkém postižení horních i dolních končetin. SDR je metoda ke snížení spasticity dolních končetin (zákrok se provádí na zadních kořenech míšních v oblasti bederní páteře), proto se provádí u pacientů, kteří mají postiženy dolní končetiny výrazněji než horní (i když SDR působí zlepšení i na horních končetinách – tzv. suprasegmentální účinky).

ITB je možné provést i u pacientů s dystonií, u SDR je dystonie kontraindikací.

Tab. 3: Rozdíly v indikacích ITB a SDR

	ITB	SDR
generalizovaná spasticita	+	(-)
výraznější spasticita DKK	(+)	+
dystonie	+	-
spinální spasticita	+	(+)

Vysvětlivky: + ... výkon je indikován

(+) ... výkon je možné provést, ale nejde o specifickou indikaci

- ... výkon je kontraindikován

(-) ... výkon není kontraindikován, ale v dané indikaci se většinou používají jiné postupy

6. Speciální část

6.1. Speciální část teoretická

V této části jsou uvedeny některé zahraniční studie zabývající se účinky kontinuálního podávání baclofenu implantovanou programovatelnou infuzní pumpou do mozkomíšního moku. Byly prováděny na pacientech se spasticitou míšního původu nebo u pacientů s poškozením mozku. Byly hodnoceny jednak účinky na snížení spasticity (podle Ashworthovy a modifikované Ashworthovy škály) a na snížení frekvence spasmů, jednak na výskyt komplikací při léčbě (chirurgické, technické, farmakologické).

6.1.1. Zahraniční studie zkoumající efekt ITB u pacientů se spasticitou

6.1.1.1. Studie hodnotící spasticitu způsobenou lézí mozku

Studie 1: (Fitzgerald, Tsegaye, Vloeberghs, 2004)

Program začal v říjnu 1998, bylo provedeno 67 testů. 3 pacienti nereagovali na testovací dávku, 1 rodina odmítla léčbu po baclofenovém testu, přestože byl pozitivní výsledek, 52 pacientům byla implantována pumpa, 11 pacientů čeká na implantaci.

Z 52, kterým byla implantovaná pumpa, měla velká většina těžké deformity preoperačně, 17 dokázalo ujít krátkou vzdálenost v chodítku a s pomocí, 7 dokázalo stát, ale ne chodit, 28 nemohlo používat horní ani dolní končetiny. Většina dětí byla zcela odkázána na vozík (některé pouze na vzdálenost větší než několik desítek metrů). Přibližně 1/3 měla kognitivní deficit, ostatní měli různý stupeň poruch učení.

Etiologie spasticity u 52 pacientů s implantovanou pumpou:

48 (92 %): DMO v souvislosti s předčasným porodem

1 (2 %): dystonie

3 (6 %): úraz, tonutí

Věk: v rozmezí od 2,5 do 17 let

Zastoupení pohlaví: 34 (65 %) muži, 18 (35 %) ženy

Výsledky:

- byla usnadněna ošetrovatelská péče
- u všech léčených pacientů došlo ke snížení spasticity a zlepšení rozsahu pohybu v kloubech

- ze 17 pacientů schopných před léčbou ujít krátkou vzdálenost došlo u 9 ke zlepšení chůze; pouze 1 pacient, který před léčbou nebyl schopen chůze se po léčbě začal učit chodit
- byly zaznamenány ještě další pozitivní efekty léčby: zlepšení bulbárních funkcí (mluvení, polykání, snížení slinění), zlepšení funkce horních končetin, ve 2 případech zmizel divergentní strabismus, většina dětí se zdála být lépe sociálně zapojena
- u většiny dětí způsobilo snížení spasticity přírůstek hmotnosti

N. Ú.: u malého počtu dětí se vyskytlo zvýšení frekvence křečí, to ale autoři připisují zvýšení hmotnosti po zahájení ITB a tudíž snížení relativní dávky užívaných antikonvulziv

Komplikace:

- nejzávažnější: infekce v pumpě: 3 případy (pumpa musela být vyjmuta)
- únik mozkomíšního moku z lumbální rány: 1 případ
- subkutánní kolekce mozkomíšního moku v bederní oblasti: 2 případy (vyřešeno konzervativní léčbou)
- kolekce likvoru kolem implantátu: 2 případy (vyřešeno konzervativní léčbou)
- výměna pumpy z důvodu vybité baterie: 1 případ
- ucpání systému s následnou infekcí: 1 případ

Studie 2: (Čumlivski, Redl, Strobl, Girsch, Krebs, Machowetz, 2006)

Studie probíhala v letech 1999 - 2005. Zahrnuje 15 pacientů ve věku od 3 do 16 let. Indikací byla spastická kvadruplegie způsobená poškozením mozku, spasticita dosahovala přes orální léčbu myorelaxancii stupně 4-5 dle Ashworthovy škály, děti byly zcela odkázány na druhou osobu v ADL. Žádný z pacientů nechodil a nemluvil. Všichni vykazovali těžký organický psychosyndrom. 8 bylo vyživováno gastrostomickou sondou. 7 mělo významnou thorakolumbální skoliózu.

Diagnózy:

- mozková hypoxie (stav po tonutí): 8 pacientů
- DMO: 5 pacientů
- stav po encefalidě: 2 pacienti

Implantace baclofenové pumpy byla provedena u 12 z nich, z toho u 3 bez testování (všichni po tonutí).

Testování:

Baclofenový test byl proveden u 11 pacientů. 9 z nich mělo dobrou odpověď, 2 nereagovali ani na vysoké dávky baclofenu (u 1 z nich byly vyvolány nakupené epileptické záchvaty). U těchto 2 pacientů nebyla implantace provedena.

U 3 dětí byla baclofenová pumpa zavedena bez testování.

U 1 pacienta (s dg. stav po encefalitidě, pokročilá thorakolumbální skoliosa) se nepodařilo zavést intrathekální katétr.

Implantace:

Implantace byla provedena u 12 dětí ve věku od 3 do 16 let. Léčba probíhá u jednotlivých pacientů 4 – 71 měsíců. U všech pacientů je baclofen podáván kontinuálně v dávce 350 – 1800 mcg/den. U pacientů po mozkové hypoxii byly potřeba vyšší dávky než u ostatních .

Výsledky:

Efekt léčby byl hodnocen vždy 3 měsíce po implantaci pumpy.

Hodnocení spasticity podle Ashworthovy škály: Spasticita se snížila z průměrné hodnoty 3,38 před léčbou na 2 po léčbě.

Byly sledovány další příznivé účinky léčby jako zlepšení polykání (2 děti), zlepšení držení hlavy vsedě (2 děti), zlepšení pozornosti a celkového psychického stavu (4 děti).

Komplikace:

1. chirurgické: *serom* v oblasti implantátu (u 3 pacientů); řešeno přiložením kopresního obvazu, po 3-4 týdnech spontánní resorpce

externí likvorová píštěl (1 pacient) vznikla při baclofenovém testu; implantace pumpy byla odložena o 4 měsíce

2. infekční: *meningitida* (1 pacient, věk 4 roky, stav po tonutí 2 měsíce), infekce se projevila 5. den testování; vzhledem k těžké spasticitě nereagující na léčbu a progresi deformit byl po 4 týdnech po odeznění onemocnění implantován pumpový systém. Po 3 týdnech od implantace se rozvinula sepse, proto byla pumpa explantována (neprokázala se ale přítomnost mikroorganismů)

6.1.1.2. Studie hodnotící spasticitu způsobenou lézí míchy

Studie 1: (Penn R.D., Kroin J.S., 1985)

Tuto studii uvádím proto, že patří mezi jedny z prvních, které se věnují dané problematice

Studii tvořilo 6 pacientů s poškozením míchy (úraz v úrovni Th 4, epidurální hematom v úrovni Th 4, transvarzální myelitida C6/7, roztroušená skleróza). Všichni měli těžkou spasticitu dolních končetin, 5 z nich také časté spasmy. Na baclofen podaný orálně někteří reagovali mírným zlepšením, jiní výraznými nežádoucími účinky.

testování: Při testu byly pacientům podány dávky 5-50 mcg. Tyto dávky snižovaly napětí svalů na normální úroveň a redukovaly svalové spasmy po dobu 2-10 hodin.

nastavení dávky: Dávka byla nastavena na 12-200 mcg/den.

výsledky: Ve studii byla hodnocena spasticita podle Ashworthovy škály, frekvence spasmů, funkce močového měchýře, myotatické reflexy a Babinského příznak.

Snížení svalového tonu na normální hodnotu (stupeň 1 dle Ashwortha) bylo okamžité a dlouhodobé. Jednomu pacientovi byla dávka baclofenu na 2 dny přerušena. Objevily se výrazné spasmy a nárůst svalového tonu. Jinému pacientovi byla na 2 dny dávka snížena na polovinu, ale také došlo k výraznému zvýšení tonu a spasmů.

Spontánní spasmy se přestaly vyskytovat, ale u 2 pacientů byly občas spasmy vyvolány pohybem. Napívací reflexy se zmírnily u poloviny pacientů a u dvou pacientů zmizel Babinského příznak.

Z testované skupiny pacientů 1 mohl chodit s holí několik kroků. Při dávce vyšší než 15 mcg/den byla spasticita snížena natolik, že mu byla znemožněna chůze. Proto bylo nutné snížit dávku na hodnotu, která pacientovi sníží spasticitu, ale neznemožní stoj a chůzi. U tohoto pacienta se ukázala jako optimální dávka 12 mcg/den.

U pacientů došlo ke zlepšení funkce močového měchýře, zmírnění inkontinence moči. Dalším významným přínosem bylo zlepšení spánku. Zlepšila se sebeobsluha v ADL a zmírnil dyskomfort pacientů.

Původním záměrem bylo zavést pacientům periody bez intratekální medikace, ale pacienti nechtěli svolit. Dva výše zmínění pacienti, kterým byla na dva dny dávka snížena na polovinu nebo vysazena, žádali nastavení původní dávky.

Komplikace: U žádného z pacientů se neobjevily komplikace.

Studie 2: (Korenkov, Niendorf, Darwish, Glaeser, Gaab, 2002)

Studie zahrnuje 12 mužů se spastickou tetraparézou nebo paraplegií v důsledku úrazu míchy.

Testování: Při testu byly použity dávky 50, 75 a 100 mcg baclofenu, při kterých bylo zaznamenáno významné snížení spasticity (v době před baclofenovým testem byli léčeni baclofenem podávaným orálně v dávce 100-200 mg/den, která ale nezajistila dostatečný efekt).

Nastavení dávky: Po implantaci byla denní dávka nastavena přibližně na dvojnásobek testovací dávky (100 – 150 mcg/den, průměrně 130 mcg/den). Tato dávka byla později upravena podle stupně spasticity (65 - 280 mcg/den, průměrně 180 mcg/den). Po operaci byla orální antispastická léčba postupně snižována.

Výsledky: U všech pacientů došlo k signifikantnímu snížení svalového tonu a svalových spasmů. Míra spasticity měřená podle Ashworthovy škály se snížila na dolních končetinách o 2 stupně (z 4,2 na 2,2), na horních končetinách o 1,2 stupně (z 2,2 na 1,0). Skóre frekvence spasmů za stejné časové období se snížilo z 2,8 na 1,0.

U všech pacientů došlo ke zlepšení kvality života, zlepšení při přesunech vozík – lůžko, v ADL, pacienti byli schopni sedět delší dobu, podstatně se snížila svalová bolest a nespavost.

Komplikace: Ve 2 případech došlo k posunutí katétru, které bylo vyřešeno chirurgicky. Jiné komplikace (či závažné komplikace) se nevyskytly.

6.2. Speciální část praktická

Na Neurochirurgickém oddělení FN v Motole ve spolupráci s Klinikou dětské neurologie UK, 2.LF a FN Motol byl zahájen v roce 2005 projekt, při kterém měla být čtyřem pacientům ve věku 14 – 23 let implantována programovatelná infuzní pumpa pro intratekální aplikaci baclofenu. Všichni pacienti mají těžkou spasticitu způsobenou poškozením mozku (ve 3 případech kvadruparetická forma DMO, v 1 případě posthypoxická encefalopatie po úrazu v 17 letech, nyní 3 roky po úrazu). Pacientům byla provedena psychologická vyšetření (která jsou v příloze). Projekt ale z administrativních důvodů po úvodních testech nepokračuje. Pouze u pacienta s posthypoxickou encefalopatií zůstala možnost implantace pumpy (rodiče získali částku k úhradě od sponzorů). U tohoto pacienta však při baclofenovém testu (proveden v září 2006) došlo k infekční komplikaci. Z tohoto důvodu musela být implantace baclofenové pumpy odložena minimálně o 6 měsíců od vymizení příznaků onemocnění.

Do praktické části diplomové práce jsem k vyšetření před a po zahájení léčby ITB se souhlasem doc. MUDr. I. Štětkařové, CSc., přiřadila pacienta s traumatickou inkompletní míšní lézí v úrovni C4/C5 (2 roky po úraze), který je léčen na Neurologickém oddělení ve spolupráci s Neurochirurgickým oddělením Nemocnice Na Homolce a byla mu v prosinci 2006 implantována baclofenová pumpa.

6.2.1. Postup testování

U pacientů jsem hodnotila svalový tonus podle Ashworthovy a modifikované Ashworthovy škály, skóre frekvence spasmů a závislost v ADL (Index Barthelové).

U Ashworthovy a modifikované Ashworthovy škály jsem hodnotila odpor proti pasivně prováděnému pohybu v jednotlivých kloubech končetin. Hodnoty jsem zaznamenávala do tabulky. Každý pohyb byl proveden třikrát a z naměřených hodnot byl vypočten průměr zaokrouhlený na jedno desetinné číslo. Testování bylo prováděno na lůžku v poloze vleže na zádech. Hodnotila jsem dva pacienty s odlišnou diagnózou, proto se klinické obrazy výrazně liší. Každé testování mělo svá specifika.

Proband č. 1 má spinální spasticitu v důsledku inkompletní transverzální míšní léze C4/C5. Při testování jsem vycházela ze středního postavení v kloubech. Při některých pohybech byl vyvolán klonus. V takovém případě jsem tuto skutečnost do tabulky zaznamenala (k = klonus). Protože jsem při vyšetření horních končetin nezaznamenala

výrazné zvýšení svalového tonu, stanovila jsem nejen celkový průměr všech hodnot před a po ITB, ale také samostatně průměr pro horní a dolní končetiny.

Proband č. 2 má spasticitu způsobenou lézí mozku (posthypoxická encefalopatie). Jeho končetiny zaujímají nefyziologické postavení v kloubech v důsledku spastické dystonie (klidová postura je popsána u vyšetření tohoto pacienta). Mnohdy nebylo možné dosáhnout středního postavení v kloubu jako výchozí polohy pro pasivní pohyb. Svaly antagonistické svalům s vysokým tonem jsem hodnotila nejnižším stupněm – bez zvýšení svalového napětí (např. dorzální flexory hlezna při fixované plantární flexi nebo extenzory lokte při fixované flexi). S tím souvisí problém, který popisuji v diskuzi. U probanda č. 2 musela být implantace pumpy odložena z důvodu infekčních komplikací při baclofenovém testu. Proto jsou uvedeny v tabulce pouze hodnoty Ashworthovy a modifikované Ashworthovy škály před implantací.

Ashworthova škála:

- 1 ... bez známek zvýšení svalového napětí
- 2 ... lehký nárůst svalového napětí kladoucí odpor při pasivním pohybu
- 3 ... značně zvýšené svalové napětí, ale pasivní pohyb je možno provést
- 4 ... významně zvýšené svalové napětí, pasivní pohyb je obtížný
- 5 ... postižená končetina je rigidní vůči pohybu (Kraus, 2005, 303)

Modifikovaná Ashworthova škála

- 0 ... bez zvýšení svalového napětí
- 1 ... lehký vzestup svalového napětí, projevující se zadrhnutím a uvolněním či minimálním odporem na konci rozsahu pohybu
- 1+ ... lehký vzestup svalového napětí, manifestující se zadrhnutím, následovaným minimálním odporem během zbytku pohybu
- 2 ... výraznější vzestup svalového napětí během pohybu, s částí těla jde snadno pohybovat
- 3 ... podstatný vzestup svalového napětí, pasivní pohyb je těžký
- 4 ... postižená část je fixována v určitém postavení, nelze s ní pasivně pohybovat (Kraus, 2005, 303)

Skóre frekvence spasmů

0 – bez svalových spasmů

1 – mírné spasmy vyvolané podněty

2 – nízká frekvence svalových spasmů – méně než jedenkrát za hodinu

3 – svalové spasmy se objevují častěji než jednou za hodinu

4 – spasmy se vyskytují více jak desetkrát za hodinu (Opavský, 2003, 40)

Index Barthelové

Jde o škálu hodnotící soběstačnost v běžných činnostech. Hodnocení se týká příjmu potravy, přesunů mezi vozíkem a lůžkem, osobní hygieny, toalety, koupání, pohybu po rovině a po schodech, oblékání a kontroly svěračů. Obsahuje celkem 10 položek, které se samostatně bodují podle stanovené tabulky. Jednotlivé body se sečtou a určí se celkové skóre.

Hodnocení: 0 – 40: nesoběstačný

41 – 60: středně nesoběstačný

61 – 95: mírně nesoběstačný

96 – 100: soběstačný (The internet stroke center [online])

6.2.2. Studie na pacientech

Proband č. 1

Pacient: M. F., muž

Rok narození: 1979

Diagnóza: Inkompletní transverzální míšní léze C4/C5 (úraz před 2 lety)

Datum implantace pumpy: 12.12. 2006

Vyšetření:

Farmakoterapie před operací: Baclofen (100 mg/den ve 4 dávkách po 25 mg/den), Sirdalud, Rivotril, Myolastan (na noc)

intratekální dávka baclofenu: 210 mcg/den (odpovídá 100 mg orálně)

Obj. vyšetření: 28 letý pacient, tetraparéza v důsledku inkompletní transverzální míšní léze C4/C5 (před 2 lety úraz), pohybuje se pomocí elektrického vozíku, přesun vozík – lůžko za asistence druhé osoby pomocí zvedáku. Na horních končetinách je paréza spíše periferního typu (nevýbavné reflexy a pyramidové jevy iritační), ale při dotyku s předmětem při snaze o provedení nějaké činnosti se objevují spasmy, které tuto činnost znemožňují. Na dolních končetinách paréza centrálního typu (lehce zvýšené myotatické reflexy, přítomny pyramidové jevy iritační - Babinski, spasmy a klonus Achillovy šlachy). Aktivní hybnost končetin pouze v ramenou, částečně flexe loktů, v nižších segmentech prakticky nulová. Čítí pod úrovní léze částečně zachováno, ale je změněna jeho kvalita (od kolen distálně spíše hyperalgezie, při dotyku cítí mravenčení, na chodidlech a prstech při dotyku až pálení; pocity tepla a chladu pod místem léze nevnímá. Polohocit, pohybovit zachován, vibrační čítí částečně).

U pacienta jsem hodnotila spasticitu podle Ashworthovy a modifikované Ashworthovy škály, skóre frekvence spasmů a míru závislosti v ADL – Index Barthelové.

Ashworthova a modifikovaná Ashworthova škála: Objektivizovat svalový tonus podle Ashworthovy a modifikované Ashworthovy škály nebylo snadné. Tonus během dne není konstantní, mění se v závislosti na různých faktorech, jako je p. o. podání myorelaxancií (v době před operací), nebo různé psychické faktory. Hodnocení před léčbou jsem provedla asi 90 min po p. o. podání baclofenu. Při pasivním pohybu končetinami se někdy objevil klonus. Na horních končetinách jsem zaznamenala lehce zvýšené napětí pouze v oblasti zápěstí (při poškození krční intumescence je paréza na horních končetinách spíše periferního typu).

Naměřené hodnoty svalového tonu pro jednotlivé pohyby končetinami jsou uvedeny v tab. 3 a tab. 4.

Skóre frekvence spasmů: před ITB: st. 3 (svalové spasmy se objevují častěji než jednou za hodinu)

po ITB: st. 1 (spasmus se objeví při podráždění, sám o sobě se nevyskytne)

Před operací: i přes léčbu orálně podávanými myorelaxancii se dle výpovědi pacienta spasmy vyskytovaly více než 1x za hodinu, ohodnotila jsem tedy stupněm 3 (před baclofenovým testem byla p.o. myorelaxancia na několik dní vysazena, což pacient hodnotí slovy „přestávky mezi spasmy jsem nepočítal na hodiny, ale na minuty“)

Modifikovaný Barthel index: před i po ITB skóre 25 (na škále 0 – 100) – nesoběstačný. Zlepšení v ADL lze hodnotit v delším časovém odstupu od zahájení léčby po intenzivní terapii.

Subjektivní hodnocení ITB pacientem: Pacient vnímá jednoznačné zlepšení, přestože některé účinky ITB nelze hodnotit pozitivně. Zlepšení pociťuje ve výrazném snížení frekvence spasmů, zlepšení spánku (před operací míval výrazné noční spasmy), zlepšení sebeobsluhy (může dělat úkony, které mu před ITB znemožnily spasmy, např. při dotyku s podávaným předmětem). Tyto pozitivní efekty jednoznačně převyšují efekty méně příznivé. Před operací byl pacient schopen vyvolat spasmus, který mu umožnil mírnou změnu polohy na lůžku nebo pomohl při odkašlání. Schopnost vyvolat spasmus za funkčním účelem je po operaci snížena. Vlivem snížení svalového tonu pacientovi přepadávají špičky do plantární flexe, dochází ke zkracování Achillovy šlachy a pasivním pohybem do dorzální flexe hlezna se vybaví klonus (častěji než před operací). Je tedy nutné dbát na protahování lýtkového svalstva. Pacient také udává zhoršení vyprazdňování po operaci.

Komplikace: Během léčby se nevyskytly žádné komplikace.

Tab. 4: Hodnoty Ashworthovy škály před a po operaci

končetina	testovaný pohyb	měření před operací				měření po operaci			
		1	2	3	Ø	1	2	3	Ø
PDK	dorzální flexe hlezna	2, k	2	2	2	1, k	1	1, k	1
	plantární flexe hlezna	1	1	1	1	1	1	1	1
	flexe kolene + kyčle	4	4	3	3,7	2	2	2	2
	extenze kolene + kyčle	3	3	3	3	1	1	1	1
	abdukce kyčle	2	2	1	1,7	1	1	1	1
	addukce kyčle	1	2	1	1,3	1	1	1	1
LDK	dorzální flexe hlezna	2	2, k	2	2	1, k	1	1, k	1
	plantární flexe hlezna	1	1	1	1	1	1	1	1
	flexe kolene + kyčle	4	4	4	4	2	2	2	2
	extenze kolene + kyčle	3	3	2	2,7	1	1	1	1
	abdukce kyčle	2	2	1	1,7	1	1	1	1
	addukce kyčle	1	1	1	1	1	1	1	1
aritmetický průměr hodnot DKK:					2,1				1,2
PHK	dorzální flexe zápěstí	2	2	2	2	2	1	2	1,7
	palmární flexe zápěstí	2	2	1	1,7	1	1	1	1
	flexe lokte	1	1	1	1	1	1	1	1
	extenze lokte	1	1	1	1	1	1	1	1
	flexe ramene	1	1	1	1	1	1	1	1
	extenze ramene	1	1	1	1	1	1	1	1
	abdukce ramene	1	1	1	1	1	1	1	1
	LHK	dorzální flexe zápěstí	2	1	2	1,7	1	1	1
palmární flexe zápěstí		1	1	1	1	1	1	1	1
flexe lokte		1	1	1	1	1	1	1	1
extenze lokte		1	1	1	1	1	1	1	1
flexe ramene		1	1	1	1	1	1	1	1
extenze ramene		1	1	1	1	1	1	1	1
abdukce ramene		1	1	1	1	1	1	1	1
aritmetický průměr hodnot HKK:					1,2				1,1
aritmetický průměr všech hodnot:					1,7				1,2

Vysvětlivky:

k = klonus vybavený pasivním pohybem

Ø = aritmetický průměr hodnot

Tab. 5: Hodnoty modifikované Ashworthovy škály před a po operaci

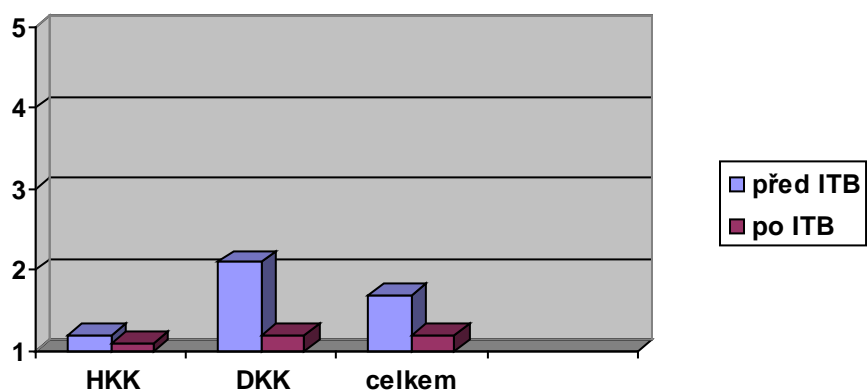
končetina	testovaný pohyb	měření před operací				měření po operaci			
		1	2	3	Ø	1	2	3	Ø
PDK	dorzální flexe hlezna	1+,k	1+	1+	1,5	1,k	1	1,k	1
	plantární flexe hlezna	1	1	1	1	0	0	0	0
	flexe kolene + kyčle	3	3	2	2,7	1+	1	1	1,2
	extenze kolene + kyčle	2	2	2	2	0	0	0	0
	abdukce kyčle	1+	1+	1+	1,5	0	0	0	0
	addukce kyčle	1	1,5	1	1,2	0	0	0	0
LDK	dorzální flexe hlezna	1+	1+,k	1	1,3	1,k	1	1,k	1
	plantární flexe hlezna	1	1	0	0,7	0	0	0	0
	flexe kolene + kyčle	3	3	2	2,7	1+	1	1	1,2
	extenze kolene + kyčle	2	2	2	2	0	0	0	0
	abdukce kyčle	1	1	1	1	0	0	0	0
	addukce kyčle	1	1	1	1	0	0	0	0
aritmetický průměr hodnot DKK:					1,6				0,4
PHK	dorzální flexe zápěstí	1+	1+	1+	1,5	1	0	1	0,7
	palmární flexe zápěstí	1+	1+	1	1,3	0	0	0	0
	flexe lokte	0	0	0	0	0	0	0	0
	extenze lokte	0	0	0	0	0	0	0	0
	flexe ramene	0	0	0	0	0	0	0	0
	abdukce ramene	0	0	0	0	0	0	0	0
LHK	dorzální flexe zápěstí	1+	1	1+	1,3	1	0	0	0,3
	palmární flexe zápěstí	1	1	1	1	0	0	0	0
	flexe lokte	0	0	0	0	0	0	0	0
	extenze lokte	0	0	0	0	0	0	0	0
	flexe ramene	0	0	0	0	0	0	0	0
	abdukce ramene	0	0	0	0	0	0	0	0
aritmetický průměr hodnot HKK:					0,4				0,1
aritmetický průměr všech hodnot:					1				0,3

Vysvětlivky:

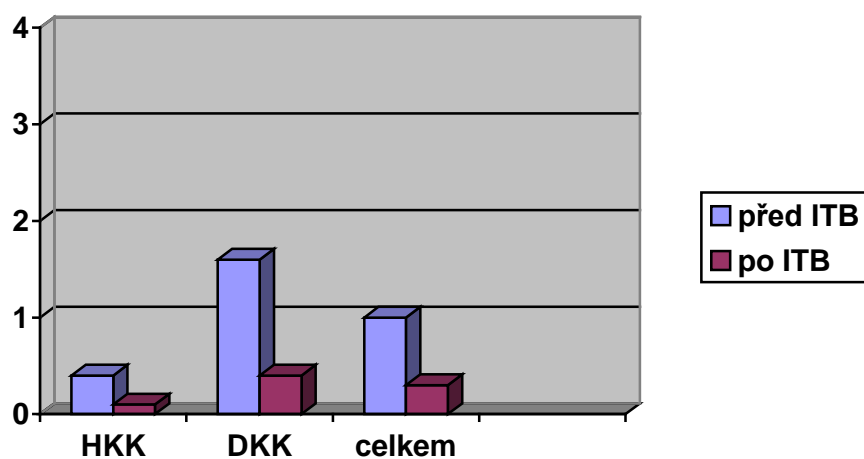
k = klonus vybavený pasivním pohybem

Ø = aritmetický průměr hodnot

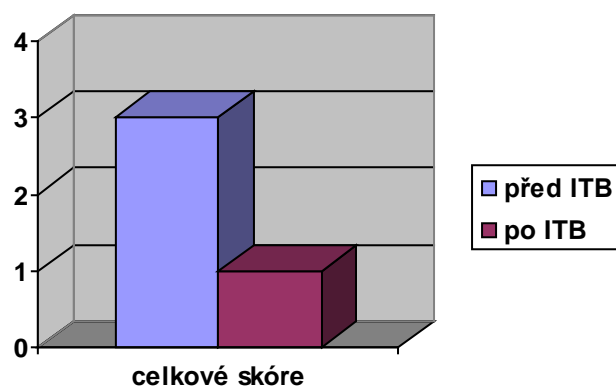
Graf č. 1: Hodnoty Ashworthovy škály před a po ITB



Graf č. 2: Hodnoty modifikované Ashworthovy škály před a po ITB



Graf č. 3: Skóre frekvence spasmů před a po ITB



Proband č. 2

Pacient: T.K., muž

Rok narození: 1987

Diagnóza: Posthypoxická encefalopatie, těžká spastická kvadruparéza

U probanda č. 2 dosud nebyla pumpa implantována, přesto však uvádím jeho vyšetření jako podklad pro případné budoucí práce.

Anamnéza:

NO: 23. 1. 04 strangulace, 20 min. bez kyslíku, poté byl resuscitován;

1/06 hospitalizace na Klinice dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, snaha o ovlivnění spasticity (farmakologicky, aplikace botulotoxinu, repetitivní magnetická stimulace, fyzioterapie), bez zásadního efektu. Byla indikována implantace baclofenové pumpy, komisí zamítnuto. Doporučeno ortopedické doporučení řešení kontraktur (tenotomie adduktorů, Strayerova operace vlevo, prolongace Achillovy šlachy vpravo), polohovací dlahy.

6/06 hospitalizace na Klinice dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, fyzioterapie, ortopedická a neurochirurgická konzultace, znovu doporučena baclofenová pumpa, rodina od sponzorů získala finanční prostředky k úhradě.

9/06 proveden baclofenový test, efekt velmi dobrý s výrazným snížením spasticity. Dočasně odezněly bolestivé spasmy končetin. Po 3 dnech se objevily známky infekce v likvoru.

Zavedení baclofenové pumpy vzhledem ke kladné odpovědi při testování bylo plně indikováno, vzhledem k zánětlivé komplikaci však nejdříve za 6 měsíců.

Objektivní vyšetření:

Dvacetiletý mladík, ležící, verbálně nekomunikuje, navazuje oční kontakt. Vyživován gastrostomickou sondou. Těžká spastická kvadruparéza, aktivní hybnost minimální. Šlachookosticové reflexy C5/8, L2/4, L5/S2 zvýšené, bez rozšířené zóny výbavnosti. Pyramidové jevy iritační: Babinski pozit. bilat., Chaddock sin. pozit., dx. negat., Oppenheim sin. negat., dx. pozit., Juster pozit. bilat.

Postavení končetin v klidu v poloze na zádech:

HKK: bilaterálně: ramena - addukce; lokty - maximální flexe, pronace; zápěstí - maximální palmární flexe

DKK: pravá DK: kyčel - nulové postavení mezi flexí a extenzí, addukce; koleno extenze; hlezno: plantární flexe, supinace

levá DK: kyčel: semiflexe, addukce; koleno - semiflexe; hlezno - plantární flexe, pupinace

Tab. 6: Hodnoty Ashworthovy a modifikované Ashworthovy škály před operací

končetina	pohyb	Ashworthova škála				modifikovaná Ashworthova škála			
		1	2	3	Ø	1	2	3	Ø
PDK	dorzální flexe hlezna	5	5	5	5	4	4	4	4
	plantární flexe hlezna	1	1	1	1	0	0	0	0
	flexe kolene + kyčle	3	3	3	3	2	2	2	2
	extenze kolene + kyčle	1	1	1	1	0	0	0	0
	abdukce kyčle	4	4	4	4	3	3	3	3
	addukce kyčle	1	1	1	1	0	0	0	0
LDK	dorzální flexe hlezna	5	5	4	4,7	4	4	3	3,7
	plantární flexe hlezna	1	1	1	1	0	0	0	0
	flexe kolene + kyčle	4	3	3	3,3	3	2	2	2,3
	extenze kolene + kyčle	3	3	2	2,7	2	2	2	2
	abdukce kyčle	4	4	4	4	3	3	3	3
	addukce kyčle	1	1	1	1	0	0	0	0
aritmetický průměr hodnot DKK:				2,6	1,7				
PHK	dorzální flexe zápěstí	3	3	3	3	2	2	2	2
	palmární flexe zápěstí	1	1	1	1	0	0	0	0
	flexe lokte	1	1	1	1	0	0	0	0
	extenze lokte	3	3	3	3	2	2	2	2
	flexe ramene	3	3	2	2,7	2	2	2	2
	abdukce ramene	3	3	3	3	2	2	2	2
LHK	dorzální flexe zápěstí	4	4	3	3,7	3	3	2	2,7
	palmární flexe zápěstí	1	1	1	1	0	0	0	0
	flexe lokte	1	1	1	1	0	0	0	0
	extenze lokte	3	3	3	3	2	2	2	2
	flexe ramene	3	3	3	3	2	2	2	2
	abdukce ramene	3	3	3	3	2	2	2	2
aritmetický průměr hodnot HKK:				2,4	1,4				
aritmetický průměr všech hodnot:				2,5	1,6				

Skóre frekvence spasmů: st. 3 (svalové spasmy se vyskytují častěji než 1x za hodinu)

Index Barthelové: 0 (na škále 0 – 100) – nesoběstačný

6.2.3. Shrnutí výsledků, hodnocení hypotéz

U probanda č. 1 došlo k významnému snížení frekvence svalových spasmů po ITB – ze st. 3 (svalové spasmy se vyskytují více než 1x za hodinu) na st. 1 (spasmus se objeví při podráždění, sám o sobě se nevyskytne).

Při hodnocení spasticity dolních končetin došlo ke snížení o 0,9 podle Ashworthovy škály (z 2,1 na 1,2) a o 1,2 podle modifikované Ashworthovy škály (z 1,6 na 0,4). Na horních končetinách jsem před operací zaznamenala pouze lehce zvýšený tonus v oblasti zápěstí (oboustranně), proto je rozdíl nepatrný – podle AS 0,1 (z 1,2 na 1,1), podle MAS 0,3 (z 0,4 na 0,1) a tyto hodnoty snižují i celkový průměr (proto jsem uvedla také průměr hodnot pro DKK a HKK samostatně). Celkové skóre měřené podle AS se snížilo o 0,5 st. (z 1,7 na 1,2), podle MAS o 0,7 st (z 1 na 0,3).

Hypotéza H1a) předpokládá snížení spasticity měřené podle Ashworthovy škály minimálně o 1 stupeň. Tato hypotéza u celkového skóre potvrzena nebyla (došlo ke snížení o 0,5 st.), u hodnot měřených na dolních končetinách byl rozdíl mezi hodnotami před a po ITB větší (0,9 st.) než u celkového skóre, přesto hypotéza H1a) také nebyla jednoznačně potvrzena.

Hypotéza H1b) předpokládá snížení spasticity měřené podle modifikované Ashworthovy škály minimálně o 1st. Celkové skóre se po zahájení léčby snížilo o 0,7 st., skóre na dolních končetinách o 1,2 st. Zlepšení podle MAS bylo větší než při měření podle AS, přesto hypotéza H1b) pro celkové skóre také potvrzena nebyla. Svalový tonus dolních končetin měřený podle MAS se po zahájení léčby snížil o 1,2 st. Hypotéza H1b) pro dolní končetiny tedy potvrzena byla.

Rozdíly ve snížení svalového tonu při měření podle AS a MAS přičítám tomu, že modifikovaná Ashworthova škála je specifitější, obsahuje o 1 stupeň více (st.1+), tudíž je možné svalový tonus přesněji ohodnotit.

Hypotéza H2) předpokládá snížení frekvence spasmů po zahájení léčby minimálně o 2 stupně podle skóre frekvence spasmů ve srovnání s hodnotou před operací. Frekvence spasmů se snížila o 2 stupně (ze st. 3 na st. 1), došlo tedy k významnému zlepšení, hypotéza H2) potvrzena byla.

Po operaci došlo k výraznému snížení frekvence svalových spasmů. Tento výsledek je znatelnější než snížení skóre podle Ashworthovy a modifikované Ashworthovy škály. Předpokládám, že je tento rozdíl způsoben tím, že hlavním problémem byly právě svalové

spasmy, které se objevovaly ve dne i v noci (rušily spánek). Orálně podávanými myorelaxancii nebylo možné tyto spasmy dostatečně kontolovat.

Hypotéza H3) předpokládá, že v krátkém období od zahájení léčby (1 měsíc) nedojde ke zlepšení soběstačnosti v ADL podle Indexu Barthelové. Hodnota Indexu Barthelové před operací byla 25 (na škále 0 – 100) a po zahájení léčby se nezměnila. Tato hypotéza potvrzena byla. Domnívám se, že k případnému funkčnímu zlepšení může dojít až v delším časovém odstupu od zahájení terapie. Terapie má vliv na snížení spasmů, které se před operací objevily např. i při pokusu o některé aktivity ADL. Na ITB je vhodné navázat intenzivní fyzioterapií a ergoterapií, aby toto zlepšení mohlo být plně využito.

ITB byla u probanda č. 1 plně indikována a bylo dosaženo žádaného efektu.

6.2.4. Diskuse

6.2.4.1. Diskuse k použitým škálám

Svalový tonus jsem hodnotila podle Ashworthovy (AS) a modifikované Ashworthovy škály (MAS). Obě tyto stupnice jsou ve světových studiích běžně využívány. Při testování probanda č. 2 jsem narazila na problém. Jak jsem již popsala u vyšetření, tento pacient má i v klidu končetiny v krajních polohách pro některé klouby (např. oboustranně maximální plantární flexe hlezna či flexe loktů). Antagonisté svalů, které určují toto postavení (v našem případě např. dorzální flexory hlezna či extenzory lokte) jsou neustále v maximálním protažení, nevykazují tedy známky zvýšeného napětí. Těmto svalovým skupinám by měl být při hodnocení přiřazen nejnižší stupeň – na AS st. 1, na MAS st. 0. Ze všech naměřených hodnot jsem stanovila aritmetický průměr. Vyskytl se tedy problém, že celkový aritmetický průměr se hodnotami 1 podle AS a 0 podle MAS vzhledem k celkovému stavu pacienta neadekvátně sníží. Pokud by se hodnoty svalů v protažení při krajním postavení v kloubu nezapočítaly, bylo by celkové skóre podle AS 3,5 a podle MAS 2,5, při započítání těchto hodnot je skóre AS 2,5 a MAS 1,6. Z toho vyplývá, že u hodnot měřených podle AS je tento rozdíl 1, u MAS 0,9. Rozdíl je tedy nezanedbatelný. Je proto důležité zaznamenat, jak bylo hodnocení provedeno, měřit stejným způsobem před a po operačním výkonu a při statistickém hodnocení postupovat stejným způsobem u všech pacientů.

6.2.4.2. Diskuse k uvedeným studiím

Uvedla jsem 2 zahraniční studie týkající se ITB k ovlivnění spasticity u dětských pacientů s poškozením mozku a 2 studie týkající se léčby spasticity metodou ITB u pacientů s poškozením míchy.

Ve studiích týkajících se léčby dětí se objevily tyto pozitivní efekty: usnadnění ošetrovatelské péče, snížení spasticity, zlepšení bulbárních funkcí (polykání, mluvení, snížení salivace), zlepšení funkce horních končetin, u chodících pacientů se zlepšila chůze. Dále se objevilo zlepšení pozornosti a celkového psychického stavu. Při léčbě se také vyskytly určité komplikace. Většinou nebyly závažné, objevilo se ale také několik případů závažných infekčních komplikací. V první studii byla pumpa implantována u 52 pacientů. Nejzávažnějšími komplikacemi byla infekce v pumpě (ve 3 případech). Nezávažné chirurgické komplikace vznikly u 5 pacientů, technická komplikace se objevila v 1 případě.

Ve druhé studii byla implantace provedena u 12 dětí (u 3 bez testování). Při baclofenovém testu (proveden u 11 pacientů) se v 1 případě objevila infekční komplikace. Nezávažné komplikace se vyskytly ve 4 případech.

Ve studiích týkajících se pacientů s lézí míchy došlo k významnému snížení spasticity, bolestivých spasmů a s tím související bolesti a nespavosti. Zlepšila se kvalita života a soběstačnost v ADL. Nevyskytly se žádné závažné komplikace. Ve studii č. 1 prováděné na 6 pacientech nebyly zaznamenány dokonce ani komplikace nezávažné. Ve studii č. 2 (prováděné na 12 pacientech) došlo ve 2 případech k posunutí katétru, které bylo možné řešit chirurgicky.

Z výše uvedeného vyplývá, že ve studiích byl prokázán významný přínos léčby pacientů metodou ITB. Je však nutné dbát na prevenci komplikací. Některé komplikace nejsou závažné. Je však nutné důsledně dbát na prevenci vzniku závažných komplikací (např. zánětlivé). Jsou vyvinuty postupy minimalizující riziko zavlečení infekce (např. přísná pravidla asepse, operační technika no-touch, bakteriální filtry, jednorázové doplňovací sety), které je nutné striktně dodržovat..

7. Závěry

U testovaného pacienta jsem zaznamenala snížení spasticity podle Ashworthovy (o 0,5 stupně) a modifikované Ashworthovy škály (o 0,7 stupně) a snížení skóre frekvence spasmů (o 2 stupně).

V zahraničních studiích byl prokázán jednoznačný pozitivní efekt ITB na snížení spasticity a frekvence spasmů. S tím souvisí snížení bolesti a nespavosti. Zlepšení se projevilo i v dalších oblastech (např. bulbární funkce, celkový psychický stav).

Při léčbě baclofenem podávaným cestou implantované programovatelné infuzní pumpy se mohou, stejně jako při terapii jinou invazivní metodou, objevit komplikace. Ty mohou být nezávažné, zvládnutelné konzervativním postupem nebo chirurgicky, mohou se ale objevit komplikace závažné nebo dokonce život ohrožující (vyskytují se vzácně). Proto musejí být pacient a jeho rodina dostatečně informováni, aby takové komplikace byly včas rozpoznány a adekvátně léčeny.

Intrathekální aplikace baclofenu pomocí implantované programovatelné pumpy je metoda, která v ČR ještě není rozšířena, jistě má ale své místo v terapii spasticity u pečlivě vybraných pacientů. Její výhodou je reverzibilita výkonu (v případě potřeby je možné celý systém vyjmout) a možnost změny dávky podle potřeb pacienta.

8. Souhrn

Spasticita je způsobena lézí centrálního motoneuronu. Jeden ze způsobů léčby je intratekální podávání baclofenu. Cílem práce bylo zhodnotit efekt ITB u pacientů s těžkou spasticitou. Hodnocení jsem prováděla pomocí Ashworthovy škály, modifikované Ashworthovy škály a skóre frekvence spasmů. Dále jsem hodnotila míru závislosti v ADL (Barthel index).

V teoretické části jsem se zabývala neurofyziologickými principy řízení motoriky a svalového tonu, mechanismem vzniku spasticity, jejím rozdělením a teoretickými podklady metody intratekální aplikace baclofenu cestou implantované programovatelné infuzní pumpy.

Ve speciální části jsem uvedla 4 zahraniční studie, 2 se zabývají léčbou supraspinální, 2 léčbou spinální spasticity.

Do praktické části jsem zařadila dva pacienty. U jednoho jsem provedla pouze vyšetření před operací (vzhledem k infekční komplikaci při testovací periodě musel být výkon odložen). Druhého pacienta (léčen na Neurologickém oddělení ve spolupráci s Neurochirurgickým oddělením Nemocnice Na Homolce) jsem vyšetřila před operací a 1 měsíc po zahájení léčby. U pacienta došlo k významnému snížení frekvence svalových spasmů – ze st. 3 na st. 1. V důsledku toho se také zlepšila kvalita spánku. Skóre podle Ashworthovy škály se na dolních končetinách snížilo po ITB o 0,9 stupně, podle MAS o 1,2 stupně. Na horních končetinách byl rozdíl jen nepatrný (o 0,1 stupně na AS, o 0,3 stupně na MAS), protože i před ITB byl tonus zvýšen jen lehce. Celkový průměr se snížil o 0,5 stupně podle AS a o 0,7 stupně podle MAS.

Míra závislosti v ADL se nezměnila – může se projevit až za delší dobu od zahájení terapie po intenzivní fyzioterapii a ergoterapii. Pacient subjektivně pociťuje po implantaci baclofenové pumpy významné zlepšení .

9. Summary

Spasticity is caused by an upper motor neuron lesion. One of the treatment methods is intrathecal baclofen. The aim of the thesis was to assess the efficacy of intrathecal application of baclofen on patients with severe spasticity. The assessment was based on the Ashworth's scale, the modified Ashworth scale, spasm frequency score and Barthel index.

In the theoretical part, I was engaged in the neurophysiologic principles of the motor control and control of the muscular tone, the origins and division of spasticity and the theoretical details of intrathecal baclofen delivery via a programmable implantable infusion pump.

My thesis also includes a special part which introduces 4 foreign studies. Two of them are engaged in treatment of supraspinal, 2 in spinal spasticity.

In my practical part there are 2 patients present. One was examined only before the operation (the pump wasn't implant). The second patient was treated in the Hospital Na Homolce. I examined this patient before and one month after the implantation. The spasm frequency was decreased at this patient from 3 points to 1 point (it even improved the quality of sleeping). The Ashworth scale on lower limbs was decreased 0,9 point less (after ITB), modified Ashworth scale on lower limbs was decreased 1,2 points less (after ITB).

The difference in the upper limbs was very small (0,1 point on AS; 0,3 point on MAS), because the muscular tone before the operation on the upper limbs was small. The general average was decreased 0,5 point less in Ashworth scale and 0,7 point about modified Ashworth scale.

The dependence in ADL hasn't changed yet, because it is a short time after the initiation of the treatment.

The patient himself feels a big improvement.

10. Referenční seznam

Neperiodika:

- Ambler, Z., Bednařík, J., Růžička, E. a kol. (2004). *Klinická neurologie*. Praha: Triton. ISBN: 80-7254-556-6
- Dylevský, I., Druga, R., Mrázková, O. (2000). *Funkční anatomie člověka*. Praha: Grada Publishing. ISBN: 80-7169-681-1
- Houdek, M., Ševčík, P., Gabryš, M., Hakl, M., Lejčko, J. (2006). Programovatelné implantabilní infuzní pumpy v léčbě chronické bolesti. In Rokyta, R., Kršiak, M., Kozák, J. *Bolest. Monografie algeziologie*. Praha: Tigris. ISBN: 80-235 00000-0-0
- Kala, M. (2005). *Hydrocefalus*. Praha: Galén. ISBN 80-7262-303-6
- Kaňovský, P., Bareš, M., Dufek, J. a kol. (2004). *Spasticita. Mechanismy, diagnostika a léčba*. Praha: Maxdorf. ISBN 80-7345-042-9
- Kraus, J. a kol. (2005). *Dětská mozková obrna*. Praha: Grada Publishing. ISBN 80-247-1018-8
- Linc, R., Doubková, A. (2001). *Anatomie hybnosti I*. Praha: Nakladatelství Karolinum. ISBN: 80-7184-993-6
- Linc, R., Doubková, A. (2001). *Anatomie hybnosti III*. Praha: Nakladatelství Karolinum. ISBN: 80-246-0201-6
- Míka, P. (2006). *Ovlivnění spasticity na dolních končetinách selektivní dorzální rhizotomií*. Diplomová práce, Univerzita Karlova, Fakulta tělesné výchovy a sportu, Praha
- Opavský, J., (2003). *Neurologické vyšetření v rehabilitaci pro fyzioterapeuty*. Univerzita Palackého, Fakulta tělesné kultury, Olomouc. ISBN 80-244-0625-X (brož.)
- Panteliadis, Ch., P., Strassburg, H., M. (2004). *Cerebral Palsy. Principles and management*. Stuttgart: Georg Thieme. ISBN 3-13-140021-8
- Prajerová, H. (2004). *ovlivnění spasticity elektivní dorzální rhizotomií u pacientů s DMO*. Bakalářská práce, Univerzita Karlova, 2. lékařská fakulta, Praha
- Trojan, S. a kol. (1996). *Lékařská fyziologie*. Grada Publishing, Praha. ISBN 80-7169-311-1
- Trojan, S., Druga, R., Pfeiffer, J. (1991). *Centrální mechanismy řízení motoriky – teorie, poruchy a léčebná rehabilitace*. Praha: Avicenum. ISBN 80-201-0054-7
- Trojan, S., Druga, R., Pfeiffer, J., Votava, J. (1996). *Fyziologie a léčebná rehabilitace motoriky člověka*. Praha: Grada Publishing. ISBN 80-7169-257-3

Véle, F. (1997). *Kineziologie pro klinickou praxi*. Praha: Grada Publishing. ISBN 80-7169-256-5

Periodika:

Azouvi, P., MD, Mane, M., MD, Thiebaut J. B., MD, Denys, P., MD, Remy-Neris, O., MD, Bussel, B. MD (1996, January). Intrathecal Baclofen Administration for Control of Severe Spinal Spasticity: Functional Improvement and Long-Term Follow-Up. *Archives of physical medicine and rehabilitation*, Vol 77, 35 – 38, ISSN 0344 – 5607.

Čumlivski, R., Redl, G., Strobl, W., Girsch, W., Krebs, A., Machowetz, P. (2006). Farmakologická neuromodulace spasticity intratekálně podávaným baklofenem u dětí. *Bolest 2/2006, 84-94, ISSN 1212-0634*

Fitzgerald, J. J., Tsegaye, M., & Vloeberghs, M. H. (2004, June). Treatment of childhood spasticity of cerebral origin with intrathecal baclofen: a series of 52 cases. *British Journal of Neurosurgery*, 18 (3): 240 – 245, ISSN 0268 - 8697

Hořínek, D., Tichý, M., Černý, R., Vlková, J. (2004). Suprasegmentální účinky selektivní zadní rizotomie. *Časopis lékařů českých 143, č. 8, ISSN: 0008-7335*

Houdek, M., Kala, M. (2003). Komplikace implantabilních programovatelných infuzních pump, jejich prevence a možnosti řešení – přehledný referát. *Česká a Slovenská neurologie a neurochirurgie 66/99 (5), 338 – 342, ISSN: 1210-7859*

Kopell, B. H., M.D., Sala, D., M.S., P.T., Doyle, W. K., M.D., Feldman, D. S., M.D., Wisoff, J. H., M.D., Weiner, H. L., M.D. (2001, September). Subfascial Implantation of Intrathecal Baclofen Pumps in Children: Technical Note. *Neurosurgery*, Vol. 49, No. 3, 753 - 757, ISSN 0148 – 396X

Korenkov, A. I., Wulf, R. N., Darwish, N., Glaeser, E., Gaab, M., R. (2002). Continuous intrathecal infusion of baclofen in patients with spasticity caused by spinal cord injuries. *Neurosurgical review 25: 228 – 230, ISSN 0344 – 5607.*

Abel, N. A., Smith, R. A. (1994). Intrathecal Baclofen for Treatment of Intractable Spinal Spasticity. *Archives of physical medicine and rehabilitation 75 (1): 54 – 57, ISSN 0003-9993*

Ordia, J. I., Fischer, E., Adamski, E., & Spatz, E.L. (1996). Chronic intrathecal delivery of baclofen by a programmable pump for the treatment of severe spasticity. *Journal of neurosurgery 85 (3): 452 – 457, ISSN 0022 - 3085*

- Pavlů, D. (1999). Přístupy speciálních fyzioterapeutických konceptů k ovlivňování spasticity. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, 4, 138-141, ISSN 1211-2658
- Penn, R. D., Kroin, J. S. (1985, July 20). Continuous intrathecal baclofen for severe spasticity. *The Lancet*: 2: 125 - 127, ISSN: 0140-6736
- Penn, R.D., York, M. M., Paice, J. A. (1995). Catheter systems for intrathecal drug delivery. *Journal of neurosurgery* 83(2): 215 - 217, ISSN: 0022-3085
- Pirotte, B., Levivier, M., Brotchi, J. (1997, May). Intrathecal Baclofen. *Journal of neurosurgery* 86 (3): 917-918, ISSN 0022-3085
- Štětkářová, I., Vrba, I., (2006). Intratekální podávání baklofenu v léčbě těžké spasticity. *Bolest* 2/2006, 73 – 79, ISSN 1212 – 0634
- Tichý, M., Kraus, J., Hořínek, D., Vaculík, M. (2004). Selektivní zadní rhizotomie v léčbě těžké formy spasticity u dětské mozkové obrny. *Bolest* 1/2004: 23 – 26, ISSN – 1212-0634
- Vloeberghs, M., Kettley, R., & Morton, R. (2005, July). Intrathecal baclofen in the management of spasticity due to cerebral palsy. *Pediatric Rehabilitation*, 8 (3), 172 – 179, ISSN 1363 - 8491.
- Vrba, I., Štětkářová, I., Kozák, J., (2007). Komplikace dlouhodobé intraspinální aplikace léků. *Bolest* 1/2007: 23-34, ISSN 1212 – 0634

Online periodika

- Dario, A., Scamoni, C., Picano, M., Casagrande, F., Tomei, G. (2004, December). Pharmacological complications of the chronic baclofen infusion in the severe spinal spasticity: Personal experience and review of the literature. *Journal of neurosurgical sciences*, 48 (4): 177-181, ISSN 0390-5616

Online dokumenty

- Daily Med – Current Medication Information [online] (8/2006), [cit. 6. 4. 2007], dostupné na WWW: <<http://dailymed.nlm.nih.gov/dailymed/drugInfo.cfm?id=1545>>
- Hakl, M., Ševčík, P., Hřib, R. Intratekální programovatelné pumpy [online]. [cit. 6. 11. 2006], dostupné na WWW: <<http://www.pain.cz/neuromodulace/menu.php?id=19>>
- Houdek, M., Kala, M., Pavlíček, V.: Míšní spasticita – nové léčebné možnosti [online]. [cit. 4. listopadu 2006], dostupné na WWW: <<http://www.pain.cz/neuromodulace/menu.php?id=19>>

MD Virtual University [online] (12/2006). [cit. 2. března 2007], dostupné na WWW:

<http://www.mdvu.org/library/disease/spasticity/spa_mitb.html>

Medtronic [online]. [cit. 15. 4. 2007], dostupné na WWW:<<http://www.medtronic.com> >

Státní úřad pro kontrolu léčiv (SÚKL)[online]. [cit. 6. listopadu 2006], dostupné na

WWW: <<http://www.sukl.cz/>>

The internet stroke center [online]. [cit. 27. 4. 2007],dostupné na WWW:

<<http://www.strokecenter.org/Trials/scales/barthel.pdf>>

Přílohy

Pacienti zahrnutí do studie na Klinice dětské neurologie FNM –
psychologická vyšetření

(Vypsáno z karet pacientů)

1. pacient: J. K.

narozen: 06/1988

datum vyšetření: 23.1. 2006

diagnóza: DMO (těžká spastická kvadruparéza, psychomotorická retardace)

Pozitivní perinatální anamnéza – předčasný porod, porodní hmotnost 1550 g

PSA: dochází do integračního centra, vzděláván je podle individuálního plánu

Objektivní vyšetření: aktivně spolupracuje, pozitivně laděný, komunikativní, spontánní.

Z důvodu zvýšené unavitelnosti potřebuje v činnosti přestávky.

Intelektové schopnosti v pásmu středně těžké mentální retardace. Silnější složkou jsou verbální schopnosti, sociální úsudek a porozumění (na úrovni 6 let mentálního věku), má dobrý celkový přehled, horší verbální slovník.

Oslabené vizuopercepční schopnosti, s tím souvisí výrazné oslabení abstraktně - vizuálních schopností (pod 5. percentil).

Matematické schopnosti odpovídají věku 4 let.

Paměť odpovídá celkové úrovni kognitivních funkcí.

Řeč: mluví v jednoduchých větách, řeč je dobře srozumitelná (i přes dysartrii)

Grafický projev: na úrovni 3 - 4 let věku, vlivem motorického postižení výrazný deficit jemné motoriky.

Čtení: nepodařilo se osvojit

Psaní: limitováno motorickou poruchou

Závěr: Aktuální intelektové schopnosti v pásmu středně těžké mentální retardace. Nejsilnější stránka sociální porozumění. Oslabené vizuopercepční a vizuoprostorové schopnosti.

2. pacient: O.K.

narozen: 06/1991

datum vyšetření: 25. 1. 2006

diagnóza: DMO (těžká spastická kvadruparéza)

V anamnéze předčasný porod, dítě kříšeno

Vzdělávání: je integrován do běžné ZŠ, nyní dochází do 5. třídy, má osobního asistenta, v českém jazyce a matematice má individuální vzdělávací plán, doma používá počítač (ovládá pohyby hlavy)

Vyšetření: velmi dobře navazuje sociální kontakt, komunikuje očima a mírnými pohyby hlavy (vzhledem k těžkému motorickému postižení se nemůže verbálně a mimicky projevat). Komunikuje přes komunikační tabulku. Krátkodobě je schopen se koncentrovat, ale je snadno unavitelný (potřebuje přestávky v činnosti).

Kognitivní schopnosti: intelektové schopnosti se pohybují v pásmu normy. Celkový výkon značně nerovnoměrný. Silnou stránkou je sociální porozumění a všeobecný vědomostní přehled.

Nejvíce oslabeny jsou vizuoprostorové schopnosti (při dolní hranici širší normy).

Školní dovednosti: zvládá sčítat a odčítat do 100, do 20 z paměti. Je schopen běžně číst.

Paměť: vizuální paměť v pásmu širší normy.

Závěr: Aktuální intelektové schopnosti v pásmu normy a širší normy, výkony značně nevyrovnané. Oslabené jsou vizuoprostorové schopnosti. Dysortografie. Sekvenční porucha. Snížená schopnost dlouhodobější koncentrace pozornosti. Vizuální paměť v rámci širší normy.

3. pacient: L. K.

narozen: 08/1982

datum vyšetření: 23. 2. 2006

diagnóza: DMO (spastická kvadruparéza s dyskinetickými projevy, strabismus)

Vzdělávání: praktická škola tříletá; v některých předmětech individuální vzdělávací plán, ve škole celkově úspěšný.

Vyšetření: Velmi dobře navazuje sociální kontakt, aktivně spolupracuje.

Řeč: srozumitelná (i přes dysartrii v důsledku postižení mluvidel); má bohatou slovní zásobu, hovoří v souvětích.

Intelektové schopnosti: kognitivní schopnosti se celkově pohybují v pásmu širší normy (podprůměru), výkon výrazně nerovnoměrný (rozptyl schopností od pásma středně těžké mentální retardace až do velmi dobrého průměru). Verbální schopnosti, slovní porozumění zcela v pásmu normy. Dobře se orientuje v sociální realitě.

Nejvýrazněji postiženo kvantitativní myšlení (výkon v pásmu středně těžké mentální retardace), snížené vizuoprostorové schopnosti, těžká dyskalkulie.

Vzhledem k výraznému zrakovému oslabení a snížené vizuální diferenciaci úroveň abstraktně vizuálního myšlení spadá do pásma lehké mentální retardace.

Paměťové funkce jsou celkově průměrné.

Čtení: čte pomalu po slabikách, nutná jsou větší písmena (pro lepší zřetelnost diferenciaci), čtenému rozumí. Úroveň čtení snižuje celkové percepční oslabení. Specifická dyslektická porucha.

Psaní: rukou písmena nenapíše (vzhledem k poruše motoriky a vizuomotorickému deficitu). Píše na počítači (krátké věty). V psaném projevu se objevují chyby dysortografického charakteru.

Závěr: Kognitivní schopnosti, které nejsou ovlivněny motorickým deficitem a poruchou zraku (vizuální diferenciaci) se pohybují v pásmu průměru – verbální schopnosti, paměťové funkce. V důsledku primárních deficitů (DMO, porucha zraku) je výrazně oslabeno abstraktně vizuální myšlení (pásma lehké mentální retardace), kvantitativní myšlení (pásma středně těžké mentální retardace – oslabeny vizuoprostorové schopnosti). Specifické poruchy učení – dyskalkulie, dyslexie, susp. dysortografie. Dílčí oslabení v oblasti vizuální pozornosti, vizuální paměti, sluchové analýzy. Dysartrie při DMO.