

UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE
1. lékařská fakulta

Bakalářská práce

2007

Dana Laxová

Univerzita Karlova v Praze

1. lékařská fakulta

bakalářský studijní program: Specializace ve zdravotnictví
studijní obor: Fyzioterapie

Bakalářská práce

Léčebná rehabilitace u Duchenneovy a Beckerovy formy svalové dystrofie

Vypracovala: **Dana Laxová**

Vedoucí bakalářské práce: **Mgr. Markéta Gerlichová**

Praha, březen 2007

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci zpracovala samostatně a použila jen prameny uvedené v seznamu literatury.

Souhlasím se zapůjčením práce ke studijním účelům.

30.3. 2007.....

V Praze dne

Dana Závadová.....

Podpis

Poděkování

Touto cestou bych ráda poděkovala vedoucí mé bakalářské práce Mgr. Markétě Gerlichové za konzultace a cenné rady.

Dana Laxová

Abstrakt

Duchenneova a Beckerova forma svalové dystrofie se řadí mezi progresivní svalová onemocnění. Jedná se o geneticky podmíněná onemocnění, která jsou vázána na pohlavním chromozomu X. Podstatou této choroby je mutace genu, který tvoří bílkovinný produkt dystrofin. Dystrofin u Duchenneovy choroby zcela chybí, u Beckerovy choroby je dystrofin přítomen v malém množství a špatné kvalitě. Díky absenci dystrofinu dochází k narušení svalové membrány a tím i k snadnějšímu narušení svalů. Svaly jsou postiženy svalovou slabostí spolu s atrofiemi. Typické pro všechny myopaty je tzv. myopatický syndrom.

V této práci se zabývám léčebnou rehabilitací, která je prozatím jediným možným činitelem, který může lidem s Beckerovou a Duchenneovou chorobou pomoci spolu s podpůrnou medikamentózní léčbou. Zabývám se především uplatněním léčebné tělesné výchovy a jejích modifikací při léčbě DMD/BMD. V mé práci jsou zahrnuty i speciální metodiky, jako je Vojtova metoda nebo proprioreceptivní neuromuskulární facilitace (PNF). Stejný důraz však přikládám i doplňkovým metodám, především hippoterapii, canisterapii a muzikoterapii, které mají pozitivní vliv nejen na psychiku nemocného, ale také na motorický a posturální systém. Krátce jsou popsány možnosti využití fyzikální terapie a stejně tak i lázeňské léčby.

Abstract

Duchenn's and Becker's form of MD (Muscle Dystrophy) ranks among progressive muscle diseases, which concern genetically evolved diseases related to gender chromosome X. The basic principle of this disease is a mutation of a gene which produces dystrophin. There is a total lack of dystrophin in the case of Duchenn's disease. Regarding Becker's disease, there is a small amount of dystrophin of insufficient quality. Due to the lack of dystrophin, the muscle membrane is affected and it easily causes the muscles' interference. Muscles are stricken with muscle invalidity as well as with atrophies. So called myopathical syndrome is a typical characteristics for all myopathies.

My work focuses on curative physiotherapy which at present represents the only way how to help people to fight Becker's and Duchenn's disease together with supportive medicamentous treatment. I mainly consider the use of curative physical education and its modifications during the treatment of DMD/BMD. I also comprehend special methodology, such as Vojta's method or Proprioceptive Neuromuscular Facilitation (PNF). The same importance is put on supplemental methods, such as hippo-therapy, canis-therapy and music-therapy, which have positive impact on the psychological condition as well as on the kinetic and postural system of the person. The possibilities of physical therapy application and spa treatment are also described.

Obsah

I.	Úvod.....	1
II.	Obecná část	2
1.	Progresivní svalové dystrofie	3
1.1.	Dělení progresivních svalových dystrofií.....	4
2.	Dystrofinopatie.....	4
2.1.	Duchenneova svalová dystrofie.....	4
2.1.1.	Charakteristika DMD, příčiny a incidence onemocnění.....	5
2.1.2.	Klinické projevy DMD.....	5
2.1.2.1.	Svalstvo.....	5
2.1.2.2.	Kontraktury.....	6
2.1.2.3.	Pseudohypertrofie lýtek	7
2.1.2.4.	Deformity	7
2.1.2.5.	Bederní lordóza a anteverze pánve.....	7
2.1.2.6.	Kyfoskolióza.....	8
2.1.2.7.	Neurologická symptomatologie.....	9
2.1.2.8.	Respirační problematika.....	9
2.1.2.9.	Kardiovaskulární problematika.....	9
2.1.2.10.	Poruchy kognitivních funkcí.....	10
2.1.2.11.	Chůze	10
2.1.2.12.	Myopatický šplh.....	11
2.2.	Beckerova svalová dystrofie.....	12
2.2.1.	Příčina onemocnění	12
2.2.2.	Klinické projevy BDM	12
2.2.2.1.	Svalstvo	12
2.2.2.2.	Kontraktury	13
2.2.2.3.	Pseudohypertrofie lýtek	13
2.2.2.4.	Bederní hyperlordóza, anteverze pánve, kyfoskolióza ..	13
2.2.2.5.	Neurologická symptomatologie	13
2.2.2.6.	Respirační problematika.....	13
2.2.2.7.	Kardiovaskulární problematika.....	13

2.2.2.8.	Chůze	14
2.2.2.9.	Myopatický šplh	14
3.	Diagnostika Duchenneovy a Beckerovy svalové dystrofie	14
3.1.	Základní sběr dat	14
3.2.	Biochemické vyšetření séra na kretinfosfokinázu (CK)	14
3.3.	Svalová biopsie	15
3.4.	Doplňková vyšetření a zobrazovací metody	15
3.4.1.	Vyšetření kardiologem.....	15
3.4.2.	Vyšetření pneumologem	15
3.4.3.	Zobrazovací metody	16
4.	Léčba Duchenneovy a Beckerovy svalové dystrofie	16
4.1.	Medikamentózní podpůrná léčba	16
4.1.1.	Kortikosteroidy	16
4.1.2.	Cyklosporin A, azathioprin	17
4.1.3.	Medikamenty, které mohou zlepšit svalový metabolismus..	17
4.2.	Metoda transplantace zdravých myoblastů	17
4.3.	Chirurgická léčba	17
4.3.1.	Skolióza	17
4.3.2.	Achillovy šlachy	18
5.	Režimová opatření	18
5.1.	Stravovací režim	18
5.2.	Pohybový režim	19
6.	Prevence dystrofinopatií	19
II.	Speciální část	
1.	Léčebná rehabilitace	20
1.1.	Prostředky léčebné rehabilitace	21
1.1.1.	Léčebná tělesná výchova	21
1.1.1.1.	Pasivní pohyb	22
1.1.1.2.	Aktivní pohyb	22
1.1.1.2.1.	Aktivní pohyb proti odporu	23
1.1.1.3.	Respirační cvičení	23
1.1.1.4.	Cvičení na míči	24
1.1.1.5.	LTV v bazénu	24

1.1.1.6 Polohování.....	24
1.2. Speciální metodiky	25
1.2.1. Vojtova metoda	25
1.2.2. Proprioreceprvní neuromuskulární facilitace (PNF)	25
1.3. Fyzikální terapie	26
1.3.1. Hydroterapie	26
1.3.2. Mechanoterapie	27
1.4. Lázeňská léčba	27
1.5. Doplnkové terapie	27
1.5.1. Hippoterapie	27
1.5.2. Canisterapie	29
1.5.3. Muzikoterapie	29
1.6. Ergoterapie	30
2. Vyšetření fyzioterapeutem	30
2.1. Posturální vyšetření	31
2.1.1. Vyšetření statické	31
2.1.2. Vyšetření dynamické	31
2.2. Testování stabilizace vzpřímeného držení	32
2.3. Vyšetření chůze	32
2.3.1. Dynamický test stability a jistoty při chůzi	33
2.4. Vyšetření aktivní pohyblivosti	33
2.5. Vyšetření pasivní pohyblivosti	33
2.6. Neurologické vyšetření	34
2.6.1. Svalová síla	34
2.6.2. Myotatické (napínací) reflexy	34
2.6.3. Vyšetření čítí	35
3. Kazuistiky	36
IV. Diskuze	54
V. Závěr	56
Seznam použité literatury	57
Seznam příloh	59

I. Úvod

Myopatie představují jinou možnost pro pojmenování svalových onemocnění, jež mají nejrozmanitější příčiny vzniku. Jelikož se jedná o oblast velice obsáhlou, zabývám se ve své práci pouze progresivními svalovými dystrofiemi, konkrétně Duchenneovou a Beckerovou formou svalové dystrofie a léčebnou rehabilitací u těchto forem.

Mé první setkání s mladými lidmi a především dětmi s tímto onemocněním proběhlo v rámci předmětu neurologie, kdy jsme navštívili dětské oddělení na neurologické klinice 1. lékařské fakulty. Bylo to setkání z mé strany plné dojmů, které byly velice rozporuplné. V tu chvíli jsem tam viděla krásné děti, které mají chuť do života, a které chtějí něco dokázat. Na druhou stranu jsem ale věděla, že je toto onemocnění nemilosrdné a bere životy i těm, kteří mají, zdálo by se, celý život před sebou.

V tu dobu jsem se začala zajímat o danou problematiku. Zjistila jsem však, že v české literatuře nelze nalézt mnoho publikací na toto téma a na téma léčebné tělesné výchovy u svalových dystrofií už zcela ne. Proto doufám, že má práce bude jedním z možných vodítek, jak s pacienty s touto diagnózou pracovat.

Duchenneova a Beckerova choroba jsou nemoci prozatím nevyléčitelné. Ve své práci se proto zabývám léčebnou rehabilitací, která může těmto mladým lidem a dětem pomoci k udržení co nejdélejší doby, kdy budou schopni samostatné chůze a budou soběstační.

Cílem mé práce je přiblížit možnosti léčebné rehabilitace a v praktické části tak ukázat, jaký vliv na pacienty může léčebná rehabilitace mít.

II. Obecná část

1. Progresivní svalové dystrofie

Progresivní svalové dystrofie se řadí mezi tzv. primární svalová onemocnění, která jsou geneticky podmíněná. Jedná se o heterogenní skupinu onemocnění charakterizovanou progredující svalovou atrofií a slabostí s typickým histologickým obrazem, který prokazuje kolísání velikosti svalových vláken, jejich nekrózu a v dalších stádiích choroby také náhradu svalových vláken vazivovou a tukovou tkání. Navzájem se liší typem dědičnosti, frekvencí výskytu, věkem začátku prvních příznaků, distribucí svalového postižení (viz příloha č. 1) a zejména průběhem choroby.

„Progresivní svalové dystrofie zastupují až 50% ze všech svalových onemocnění. Jejich příčinou je dědičná dysfunkce nebo defekt určité bílkovinné složky. Jedná se o proteinopatie, z nichž nejznámější jsou dystrofinopatie, sarkoglykanopatie.“ (Havlová, 2002)

Většina svalových dystrofií se začíná manifestovat v dětském věku nebo během adolescence. Klinický obraz je dán postupně progredující degenerací a destrukcí svalových vláken. Všechny svalové dystrofie však spojují obecná klinická kritéria, daná klinickými příznaky a nálezy typickými pro tzv. myopatický syndrom (obr.1) .

Hlavními znaky myopatického syndromu jsou:

- symetrické oslabení svalové síly
- narůstající svalová atrofie
- neporušené čítí
- nevyskytující se svalové bolesti
- chybí fascikulace
- nízké až vyhaslé šlacho-okosticové reflexy

1.1. Progresivní svalové dystrofie se dělí následovně:

- 1) Dystrofinopatie: a) Duchenneova svalová dystrofie
b) Beckerova svalová dystrofie
- 2) Pletencová forma svalové dystrofie
- 3) Facioskapulohumerální forma svalové dystrofie
- 4) Distální forma svalové dystrofie
- 5) Myotonická svalová dystrofie
- 6) Kongenitální svalová dystrofie
- 7) Emeryho-Dreifussova svalová dystrofie

Obr. 1 - Myopatický syndrom, typické držení



(Nevšímalová, Růžička, Tichý, 2002)

2. Dystrofinopatie

Dystrofinopatie jsou nejčastěji se vyskytující progresivní svalové dystrofie. Dystrofinopatie jsou onemocněním charakteristická postižením bílkovinné složky – dystrofinu, který se u Duchenneovy formy netvoří vůbec a u Beckerovy formy se pak nachází méně hodnotný, hypofunkční dystrofin v menším množství než u zdravého jedince, proto její průběh bývá benignější oproti Duchenneově svalové dystrofii. Dystrofinopatie jsou podmíněny dědičně, kdy dochází k mutační změně na pohlavním chromozomu X (vázána na krátkém raménku Xp21.2), což způsobuje, že se nemůže tvořit svalový protein dystrofin.

„Dystrofin je strukturální protein lokalizovaný na cytoplazmatické straně plazmatické membrány kosterních svalů, kde se spojuje s glykoproteinovým komplexem (viz příloha č. 2). Jeho absence vede k porušení membrány svalových buněk.“ (Komárek, Zumrová, 2000)

Odborníci odhadují, že většina případů je zděděna po rodičích, ale asi u 30% postižených jde o nové mutace. Dystrofinopatie jsou onemocněním výhradně mužská. Ženy v 99,9% ne onemocní, ale mohou své mutace a tím i onemocnění přenášet na své děti. Synové pak mají vysokou pravděpodobnost zdědit toto onemocnění, dcery by v tomto případě byly přenašečkami.

Mezi dystrofinopatie patří :
I. Duchenneova forma svalové dystrofie
II. Beckerova forma svalové dystrofie

2. 1. Duchenneova svalová dystrofie

Duchenneova muskulární dystrofie byla poprvé popsána francouzským neurologem Guillaumem Benjaminem Amandem Duchennem zhruba v roce 1860.

2.1.1. Charakteristika DMD, příčiny a incidence onemocnění

Jedná se o nejtěžší a nejčastější formu svalové dystrofie. Je dědičná, recesivně pohlavně vázaná na X chromozomu, proto jsou postiženi výhradně chlapci, ženy jsou v tomto případě přenašečkami. Tato choroba se vyskytuje s frekvencí 1:3500 novorozenců mužského pohlaví. To znamená, že v České republice by mělo být postiženo touto chorobou přibližně 500 chlapců či mužů.

2.1.2. Klinické projevy DMD

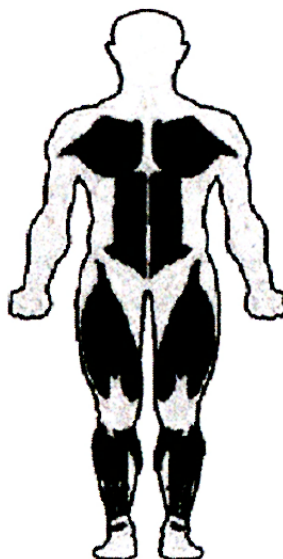
Klinické příznaky se u Duchenneovy formy svalové dystrofie manifestují mezi 1. – 5. rokem věku. Toto rozmezí je velice variabilní, co se týče jednotlivých publikací. (srov. Nevšimalová, Růžička, Tichý, 2002, Komárek, Zumrová, 2000)

2.1.2.1. Svalstvo

Charakteristická je svalová slabost spolu se svalovými atrofiemi, zpravidla symetrickými. Dominuje proximální postižení svalů, které je výraznější na pletenci pánevním a dolních končetinách. Svalová slabost se rozšiřuje i na horní končetiny, krk a dýchací svaly.

Na obrázku můžete vidět nejtypičtější postižení svalů a svalových skupin u DMD/BDM. V tomto ohledu se však také mnohé publikace liší, zvláště pak co se týče postižení horních končetin.

Obr. 2



(Vondráček, 2005)

2.1.2.2. Kontraktury

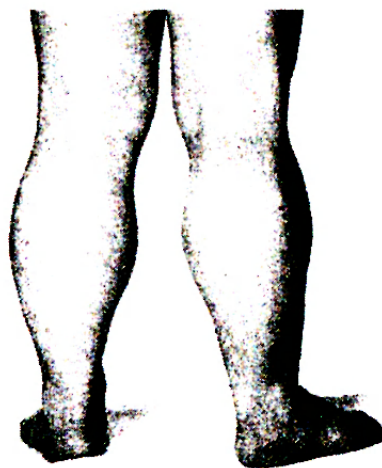
Velkým omezením je vznik kontraktur, zejména Achillových šlach, flexorů kolene (hamstringů) a flexorů kyčle. Později se mohou přidávat i kontraktury flexorů loketního kloubu aj.

Při funkci svalu se velmi často zapomíná na jeho nekontraktilní složku, v níž maximální zastoupení představuje vazivové stroma svalu. Vazivové obaly a septa jsou hlavní ochrannou strukturou svalu před destrukcí nadměrným protažením. V okamžiku, kdy sval není pravidelně protahován (nejlépe dostatečnou silou antagonisty) při fyziologickém pohybu do plné délky, začne se adaptovat na tu délku, v níž je ponecháván. Dochází k retrakci vaziva svalu. Situace u dystrofinopatií je zhoršena degenerací a úbytkem svalových vláken, vyšším procentuálním obsahem vaziva a tuku. Tvorba kontraktur eventuálně tendence k jejich tvorbě provází rozvoj choroby úměrně s progredujícím úbytkem pohybových aktivit. V první řadě se kontraktury podílejí na omezení samostatné lokomoce. (Vacek, 2005)

2.1.2.3. Pseudohypertrofie lýtek

U velké části nemocných se vyskytuje tzv. pseudohypertofie lýtek (obr. 3), kdy dochází k náhradě svalové hmoty za méněhodnotnou tukově-vazivovou tkáň. Na pohmat mají lýtka gumovou konzistenci.

Obr. 3



(Nevšímalová, Růžička, Tichý, 2002)

2.1.2.4. Deformity

Deformity jsou výsledkem svalového ochabování, které způsobuje vznik svalových kontraktur a postupnou ztrátu rovnováhy. Postupný úbytek svalové síly některých skupin svalů způsobuje nerovnováhu a ve svém důsledku vyústí do špatné polohy kloubu. Sval zůstává ve zkrácené pozici a špatná poloha kloubu se časem natrvalo zafixuje. Špatná funkce kloubu má za následek zvyšování nerovnováhy svalové síly a tím postupné zhoršení pozice a funkce kloubu.

2.1.2.5. Bederní lordóza a antevertze pánve

Pro děti s DMD je typické držení v hyperlordóze.

Jedna z nejucelenějších teorií vztahuje změny v postuře k substituci slabosti m. quadriceps femoris a extenzorů kyčelního kloubu. Johnson předpokládá zvýšenou bederní lordózu jako první adaptační změnu, kterou udržuje myopat těžiště

za osou kyčelních kloubů. S ním souhlasí pozorování Sutherlanda, který nachází v počátečních stadiích choroby pouze zvýšenou lordózu. Zvýšená anteverze pánve se podle něj objevuje až později.

Podle jiných je zvýšená bederní lordóza následek logického postupu. Tj. nejprve dochází k projevům oslabení v extenzorech kyčelních kloubů. Antagonistické silné flexory kyčle začnou tělo přetahovat dopředu a překlopují pánev do anteverze. Anteverzí pánve dochází k nebezpečnému přesunu těžiště vpřed, což by mělo být kompenzováno zvýšením lordózy.

Všichni autoři bez výjimky se shodují na tom, že hyperlordóza je kompenzační mechanismus, sloužící k tomu, aby vertikální průmět těžiště - těžnice spadl za osu kyčelních kloubů. To snižuje nároky na svalovou práci nutnou k zabránění přepadávání trupu dopředu. Lordóza bederní páteře má ještě další význam. Při přenášení těžiště vpřed při chůzi přes stojnou dolní končetinu dochází ke zvýšení bederní lordózy. Uzamčení páteře v lordóze, kdy při extenzi jsou facetové klouby drženy ve stabilním postavení (facetky jsou do sebe zasunuty), zabraňujícím laterálním výchylkám, je považováno za stabilizační prvek, a proto se u stojícího myopata méně často setkáváme se skoliózou. Jakmile se myopata usadí na vozík, je rozvoj skoliózy většinou rychle progredující. Kyfóza spojená se sezením facetové klouby odemyká. (Vacek, 2005)

2.1.2.6. Kyfoskolióza

Často se rozvíjí kyfoskolióza z asymetrického postižení zádových svalů svalovou slabostí a následně i atrofií. Těžká skolióza může ovlivnit kapacitu plic a sílu horních končetin. Stále více jsou časté chirurgické zásahy pro odstranění těchto abnormalit.

Změny statiky páteře jsou spojeny s okamžikem, kdy pacient ztrácí schopnost stoje a chůze a většinu času tráví v sedě. Je obecně přijímán názor, že kyfotizace a tím i uvolnění bederní páteře při posazení spolu s úbytkem trofiky a síly trupového svalstva urychluje rozvoj deformit páteře. (Vondráček, 2005)

2.1.2.7. Neurologická symptomatologie

Z neurologického vyšetření zjistíme snížení až nevybavnost šlacho-okosticových reflexů a také idiomuskulární dráždivost bývá snižena až vyhaslá.

2.1.2.8. Respirační problematika

Pacienti s DMD jsou ohroženi progredujícím snižováním funkční kapacity plic především v důsledku primárního postižení dýchacího svalstva patologickým procesem. K tomu se přidává negativní vliv změny postury, postižení břišních svalů, postižení pomocných dýchacích svalů, rozvoj kyfoslózy, pokles celkové fyzické zdatnosti a v neposlední řadě i snížení nároků na ventilaci při progresivně se snižující pohybové zátěži. Tyto příznaky pak mohou vést až k rozvoji respirační insuficience. Tento proces může postupovat pozvolna a nenápadně, zpočátku zejména ve spánku, kdy klesá přirozená dechová aktivita. Prvními projevy mohou být poruchy spánku, zvýšená únava, denní spavost, ranní bolesti hlavy a nevolnosti. Následují obtíže s vykašláváním hlenu a komplikovaný průběh infekcí horních a dolních dýchacích cest, které vedou k akutní dekompenzaci pozvolna se rozvíjejících dechových problémů. (Vondráček, 2005)

2.1.2.9. Kardiovaskulární problematika

U Duchenneovy choroby je také časté postižení srdce a to především kardiomyopatií. V srdečním svalu dochází k náhradě zanikajících svalových buněk vazivem, což vede k tomu, že srdce ztrácí schopnost kontrakce. U této formy svalové dystrofie je rozsah poklesu srdeční funkce nejvýraznější, ale vzhledem k značnému omezení pohyblivosti těchto nemocných, jsou nároky na srdce malé a kardiomyopatie zůstává proto často bez významných příznaků.

2.1.2.10. Poruchy kognitivních funkcí

Přibližně 33% chlapců s DMD trpí určitými druhy poruch učení, i když jen málo případů je závažnějšího charakteru. Mnoho lékařů je přesvědčeno, že i v mozku jsou určité abnormality způsobené právě nedostatkem dystrofínu. Tyto abnormality se projevují především v poruchách učení a chování. Hlavní oblasti, které jsou ovlivněny:

- udržení pozornosti
- krátkodobá paměť
- potíže s řečí (problém s pochopením smyslu slov)
- citové ovlivnění – přecitlivělost

(Vondráček, 2005)

Jiní autoři udávají, že až u 30% pacientů se vyskytuje mentální retardace (srov. Komárek, Zumrová, 2000)

2.1.2.11. Chůze

První příznaky se začínají manifestovat brzy po tom, co se dítě naučí chodit. Následný projev choroby se může projevovat nejistou, kolébovou chůzí, kdy dítě často zakopává, je nemotorné. Pro nemocného je obtížné vyjít do schodů či do kopce. Problémy vznikají také při běhu nebo při vstávání z nižších poloh. Chůze se po zasažení hlavně svalů pánevního pletence a vzpřimovačů trupu stává více kolébovou a proto jí byl přisouzen název „kachní chůze“. Pro časté kontraktury Achillových šlach děti chodí po špičkách. Mezi 8.-13. rokem se chůze stává již zcela nemožnou a chlapci bývají již trvale připoutáni na elektrický vozík. Mezi 15. a 20. rokem jsou zcela imobilní, upoutáni na lůžko. „Úmrtí na interkurentní infekci dochází zpravidla mezi 20. až 30. rokem“ (Nevšimalová, Růžička, Tichý, 2002)

Při chůzi je prvotním příznakem snížení rozsahu extenze v kyčelním kloubu a pokles síly m. quadriceps femoris, což postupně vede ke zvýšení antevertze pánve, jako výraz snahy přesunout těžnici stejné dolní končetiny před osu kolena. Tím se

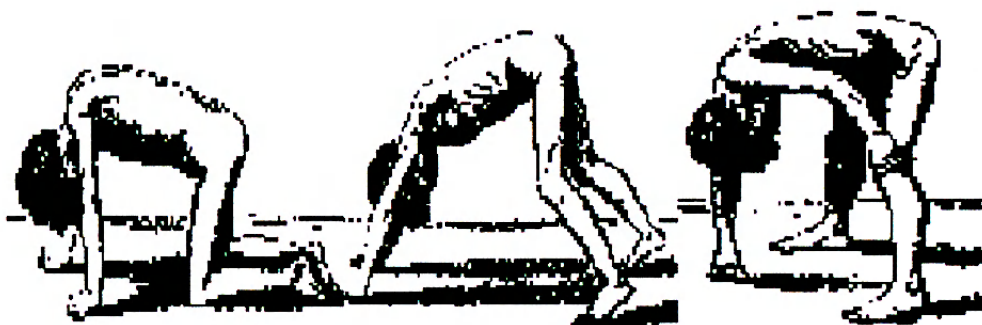
minimalizují nároky na m. quadriceps, jehož úkolem je za normálních podmínek stabilizovat koleno. S touto snahou souvisí i progredující zkrácení šlachy m. triceps surae v rámci rozvoje equinózní nohy. U zdravého v okamžiku heel strike (počátek došlapu) stojné dolní končetiny je koleno v několika stupňové flexi, jež se během pokládání plosky na podložku (došlapu) dále zvyšuje. Tím se zapojují svaly stehna zvl. m. quadriceps femoris do absorpce síly nárazu (ground reaction force) vznikajícího kontaktem dolní končetiny s podložkou.

Slabost quadricepsu tedy vyvolá kompenzační reakce tj. jednak zvýšenou antevertzi pánve a jednak postupný rozvoj equinózní nohy. Kompenzace oslabení m. gluteus maximus vede k posunu vektoru zátěže do osy či za osu kyčelního kloubu. Zabrání se doslova flekčnímu kolapsu kyčle. Slabost m. gluteus medius hlavního laterálního stabilizátoru pánve je kompenzována větší laterální výchylkou trupu a simultánní abdukci homolaterální horní končetiny. Tyto faktory jsou hlavními příčinami typické myopatické chůze. (Vacek, 2005)

2.1.2.12. Myopatický šplh

Nemocní s DMD často používají tzv „ myopatického šplhu“ (obr. 4) pro vstávání z nižších poloh do stoje. Typicky jdou nejprve přes všechny čtyři do opory na kolena přes stehna až do stoje. Někdy se také mluví o tzv. Gowersově znamení, kdy si nemocný pomáhá ze snížených poloh horními končetinami.

Obr. 4



(Vondráček, 2005)

2.2. Beckerova svalová dystrofie

Beckerova muskulární dystrofie je pojmenována po německém lékaři P. E. Beckerovi, který popsal tuto variantu dystrofinopatie přibližně v roce 1950.

2.2.1. Příčina onemocnění

Jedná se o recesivně dědičné onemocnění lokalizované na chromozomu X a je označována za benignější formu Duchenneovy choroby a to i s výrazně pomalejším průběhem. Podstatou této choroby, jak už jsem zmínila v předešlém, je mutace genu, který tvoří bílkovinný produkt dystrofin. Vyšetření nám ukáže přítomnost dystrofinu s abnormální molekulovou hmotností nebo je dystrofin méně zastoupen, právě proto je svalová degenerace pomalejší než u Duchenneovy svalové dystrofie.

2.2.2. Klinické projevy BDM

Začátek onemocnění je mezi 5. a 15. rokem. Z některé literatury se však můžeme dočíst i věk dospělosti, proto bychom toto rozmezí neměli brát jako konstantní. Zpočátku se Beckerova choroba může projevovat pouze ponámahovými myalgiemi, křečemi, oslabením m. quadriceps femoris nebo kardiomyopatií. V pokročilém stádiu nemoci se pak objevují stejné problémy jako u Duchenneovy formy svalové dystrofie.

2.2.2.1. Svalstvo

Stejně jako u Duchenneovy formy dochází k oslabení pánevního pletence, svalů stehna a trupového svalstva. Později se přidružuje i pletenec ramenní. Vše se však děje pozvolněji než u progresivnější formy dystrofinopatie.

2.2.2.2. Kontraktury

U pacientů se opět velmi často vyskytují kontraktury Achillových šlach, ale stejně tak i kontraktury v oblasti loketního kloubu.

2.2.2.3. Pseudohypertrofie lýtek

Téměř u 80% se pseudohypertrofie lýtek vyskytuje.

2.2.2.4. Bederní hyperlordóza, anteverze pánve, kyfaskolióza

Dochází k abnormalitám fyziologického zakřivení páteře stejně jako u DMD, tempo rozvoje těchto abnormalit je benignější.

2.2.2.5. Neurologická symptomatologie

Z neurologického vyšetření zjistíme opětovné snížení až vyhasnutí šlachokosticových reflexů a snížená až vyhaslá idiomuskulární dráždivost.

2.2.2.6. Respirační problematika

Respirační problematika je totožná s Duchenneovou formou svalové dystrofie. K respiračním problémům však dochází v pozdějším věku.

2.2.2.7. Kardiovaskulární problematika

U Beckerovy formy svalové dystrofie se vyskytuje postižení srdce, kardiomyopatie. Kardiomyopatie se však dostává daleko více do popředí a stává se hlavním rizikovým faktorem, který může zkrátit délku života. Je tomu hlavně díky lepší hybnosti do vyššího věku.

2.2.2.8. Chůze

Problémy s chůzí se začínají manifestovat se stejnými obtížemi jako u Duchenneovy choroby, avšak v pomalejším sledu. Jinak víceméně kopírují Duchenneovu svalovou dystrofii v zeslabené formě. Chůze je ale u této formy daleko déle zachována. Nemocní s BMD se mohou samostatně pohybovat většinou do 2. až 3. decenia.

2.2.2.9 Myopatický šplh

U BMD se myopatický šplh vyskytuje rovněž, opět ale v návaznosti na průběh onemocnění.

3. Diagnostika Duchenneovy a Beckerovy svalové dystrofie

3.1. Základní sběr dat

Diagnóza je vzhledem k charakteristickým klinickým příznakům poměrně snadná avšak lékař zpravidla začíná **rodinou anamnézou a celkovou prohlídkou pacienta včetně neurologického vyšetření**, aby nedošlo k záměně za jiná onemocnění, která mají podobné příznaky, jako je například spinální svalová atrofie. Z těchto důvodů je nutné provést genetické vyšetření. Je zde nutnost určit, zda má svalová slabost příčinu ve svalech nebo v poškozených nervech.

3.2. Biochemické vyšetření séra na kreatinfosfokinázu (CK)

Tělo vytváří enzym CK, který se normálně nachází uvnitř svalů. Když je funkce a struktura svalu zachována, je hladina tohoto enzymu relativně nízká. Jsou-li však svaly poškozené, tento enzym se dostává do krevního řečiště. To způsobuje zvýšení hladiny tohoto enzymu v krvi až na stonásobek oproti normálu. Ukazatel CK hladiny

v krvi ukazuje na poškození svalů. Tento test však sám o sobě nemůže potvrdit tuto diagnózu. (Vondráček, 2005)

3.3. Svalová biopsie

Svalová biopsie je obvykle prováděna za účelem zjistit příčinu svalového poškození. Tento test je nejspolehlivější cestou pro určení diagnózy DMD/BMD a rozlišení od jiných druhů svalových dystrofií. Dnes se běžně provádí při podezření na DMD/BMD genetická analýza, která ve více než 80% odhalí vadu v dystrofinovém genu.

3.4. Doplnková vyšetření a zobrazovací metody

3.4.1. Vyšetření kardiologem

Každý pacient s DMD/BMD by měl přibližně od 6 let věku jedenkrát ročně absolvovat kardiologické vyšetření včetně echokardiografie a případné známky kardiální dysfunkce by měly být ihned medikamentózně řešeny.

3.4.2. Vyšetření pneumologem

Vyšetření by mělo zahrnovat zhodnocení spirometrických parametrů, saturaci oxyhemoglobinu pulzní oximetrií, krevní obraz, hodnoty acidobazické rovnováhy a rentgen hrudníku z důvodu postupného snižování plicní kapacity plic s následným rozvojem respirační insuficience.

3.4.3. Zobrazovací metody

Při vyšetření a při sledování průběhu onemocnění se také využívají zobrazovací metody jako je **ultrasonografie**, **nukleární magnetická resonance (MRI)** a **fosforová magnetická resonanční spektroskopie (MRS)**.

4. Léčba Duchenneovy a Beckerovy svalové dystrofie

Dosud není znám lék ani terapie, která by tuto nemoc vyléčila. Jelikož na tuto nemoc neexistuje účinný lék, snažíme se alespoň co nejvíce oddálit imobilitu pacienta a předcházet častým komplikacím jako jsou kardiomyopatie a dechová insuficience, které převládají především v konečných fázích onemocnění.

Mezi medikamentózní podpůrnou léčbu patří léčba kortikosteroidy, imunosupresivní léčba a léčba medikamenty, které mohou zlepšit svalový metabolismus.

4.1. Medikamentózní podpůrná léčba

4.1.1. Kortikosteroidy

Kortikosteroidy tlumí sekundární projevy zánětu v postižených svalech a mohou stabilizovat buněčné membrány svalových vláken. Rozsáhlá nově publikovaná meta-analýza všech publikovaných studií, prokazuje krátkodobý efekt steroidní medikace na zlepšení svalové síly pacientů s DMD v časovém horizontu 6 měsíců až 2 let. Nemá však pravděpodobně vliv na dlouhodobý průběh a celkovou prognózu onemocnění.

Dlouhodobější užívání kortikosteroidů však může vyvolat řadu nežádoucích účinků jako jsou nárůst tělesné hmotnosti, snížení přirozené imunity, zhoršené hojení ran, poruchy růstu a tvorby kostí s rizikem patologických zlomenin, opoždění tělesného růstu, psychické změny, rozvoj diabetu aj.

4.1.2. Cyklosporin A, azathioprin

Cyklosporin A a azathioprin jsou další látky s protizánětlivým a imunosupresivním účinkem, které při dlouhodobějším užívání mají méně nežádoucích účinků než kortikosteroidy. Jejich případný pozitivní efekt u DMD však není klinicky přesvědčivý a pro rutinní použití nejsou doporučovány.

4.1.3. Medikamenty, které mohou zlepšit svalový metabolismus

L-karnitin je potravinový doplněk, který zlepšuje energetický metabolismus svalových buněk a zvláště jejich regeneraci po intenzivní fyzické zátěži. Karnitin zvyšuje využitelnost mastných kyselin jako energetického zdroje a tím může zlepšit intenzitu a vytrvalost svalové kontrakce

Koenzym Q10 působí jako přirozený katalyzátor energetického metabolismu svalové buňky na úrovni mitochondrií. Předpokládá se, že u pacientů s DMD/BMD, může snižovat postižení myokardu a tím riziko srdečních arytmií a srdečního selhání. (Vondráček, 2005)

4.2. Metoda transplantace zdravých myoblastů

Metoda transplantace zdravých myoblastů do postižených svalů ani pokusy o vlastní genovou terapii zatím nepřinesly pozitivní výsledky. (Nevšimalová, Růžička, Tichý, 2002)

4.3. Chirurgická léčba

4.3.1. Skolióza

Rozvoj skoliózy patří ke komplikacím DMD. Její rozvoj je zpravidla způsoben omezenou mobilitou pacienta, poruchou tvorby kostí a oslabením svalového korzetu

páteře. Ortopedické operační řešení je obvykle doporučováno u pacientů s křivkou přesahující 25-30 stupňů. Nebezpečí skoliózy spočívá zejména v deformitě hrudního koše s progredujícím snižováním funkční kapacity plic a rozvojem respirační insuficience. Včasné operační řešení, dříve než dojde k manifestaci dechových obtíží, má největší šanci na úspěch. Optimální věk pro tyto chirurgické zákroky je mezi 11. a 13. rokem.

4.3.2. Achillovy šlachy

Kontraktury Achillových šlach vedou k chůzi po špičkách, proto je v některých případech nutno tyto kontraktury řešit operativně, kdy dochází k prodloužení – prolongaci šlachy. Operace jsou indikovány zejména tam, kde již léčebná tělesná výchova ani ortopedické pomůcky nestačí. Tato operace tak může příznivě ovlivnit další průběh nemoci. V tomto případě je to možnost prodloužit schopnost chůze u pacienta až o 2 roky.

5. Režimová opatření

5.1. Stravovací režim

Vitamíny, minerály a stopové prvky jsou důležité pro celkovou odolnost organismu proti infekcím, které u DMD pacientů mohou mít těžší průběh.

Racionální dieta s omezením cukrů a živočišných tuků může pomoci snížit riziko nadváhy a osteoporózy.

Je nutno zajistit dostatečný přísun kalcia a vitamínu D v přirozené formě i ve formě potravinových doplňků. Pacienti by měli jíst vícekrát denně menší množství potravy, tak aby organizmus nepocíťoval nutnost tvorby energetických rezerv.

5.2. Pohybový režim

Pacienti s DMD jsou ohroženi úbytkem svalové hmoty, která je nahrazována vazivem a tukem. Snížená fyzická aktivita může kromě svalových atrofií vést k obezitě a osteoporóze s rizikem patologických zlomenin a rozvoje deformit páteře a hrudníku, které snižují funkční kapacitu plic a tím způsobují progredující dechovou nedostatečnost. Tendence k obezitě a osteoporóze jsou navíc akcentovány při medikaci kortikosteroidy.

Prioritou je u pacientů s DMD maximálně prodloužit dobu, kdy jsou pacienti schopni samostatné chůze a vykonávání běžných životních aktivit. Toto období u některých pacientů může trvat až do 14 nebo 15 let věku. V pozdějším období, kdy jsou upoutáni na invalidní vozík, jde zejména o oddálení doby, ve které se začnou manifestovat dechové a kardiální obtíže. Je proto vhodné pacienty maximálně motivovat např. formou her, aby se co nejvíce pohybovali.

6. Prevence dystrofinopatií

V prevenci dystrofinopatií stojí hlavně genetické poradenství spolu s prenatální diagnostikou a to hlavně v případech rodinného výskytu onemocnění.

III. Speciální část

1. Léčebná rehabilitace

Léčebná rehabilitace je významnou složkou rehabilitace ucelené. Využívá prostředků fyzikální terapie, balneologie, léčebné tělesné výchovy aj.

Léčebná rehabilitace má u této choroby nezastupitelné místo. Jedná se především o cílenou ať už ambulantní nebo domácí léčebnou rehabilitaci, která by měla vést k co nejdelšímu udržení funkčních schopností jednotlivých svalových skupin a udržení kloubních rozsahů u daného jedince. Dále by měla zpomalit tvorbu flekčních kontraktur, deformit či vznik skoliózy. Nedílnou součástí, a v tomto případě velice důležitou, je dechová nebo-li respirační rehabilitace.

Abychom si stanovili léčebný plán, je nutné provést počáteční celkové důkladné vyšetření pacienta, které by mělo být zaměřeno především na vyšetření orientační svalové síly, trofiky, na přítomnost kontraktur, deformit a kloubních rozsahů. Velikou pozornost bychom měli věnovat vyšetření zkrácených svalů.

Cílená léčebná rehabilitace se u svalových dystrofií zaměřuje na protahování postižených svalových skupin, udržení stávající svalové síly ale také k udržení stávajících kloubních rozsahů především za účelem oddálit imobilitu, která je bohužel díky progresi onemocnění nevyhnutelná. K tomu nám slouží hlavně pasivní a aktivní pohyby. Cvičení by u malých dětí mělo probíhat formou hry a svalové skupiny by měly být zapojovány a protahovány tak, aby kopírovaly každodenní činnosti. Tím se snažíme zachovat i pacientovu soběstačnost, která je pro každého, téměř vždy, velice důležitá. Zaměření léčebné rehabilitace však není jen na nejvíce postižené svalové skupiny, ale preventivně protahujeme a posilujeme i skupiny svalů, které by mohly být v dalším průběhu onemocnění postiženy stejným patologickým procesem. Proto se slepě nevěnujeme pouze pletenci pánevnímu a dolním končetinám, ale také svalstvu trupu, pletence ramenního a svalstvu horních končetin.

Ze speciálních metod se využívá hlavně Vojtova metoda a dále Kabatova metoda (proprioceptivní neuromuskulární facilitace). U svých pacientů jsem použila i některé prvky z Bobath konceptu.

U progresivních svalových dystrofiích se mohou zvolit i doplňkové terapie, jakými mohou být canisterapie, muzikoterapie nebo hippoterapie. Zvláště pak hippoterapie má veliký přínos na pohybový aparát nemocného.

Tito nemocní mají nárok na protetické pomůcky, jakými mohou být korzety, polohovací dlahy, boty, elektrický vozík a jiné pomůcky, které umožňují pacientovi větší samostatnost a zlepšující pacientův komfort. (viz příloha č. 3, 4)

Duchenneova i Beckerova choroba je také indikací k lázeňské léčbě, kdy je zařazena do indikační skupiny VI.

Účinná léčebná rehabilitace by měla být soustavná, pravidelná, systematická a měla by být zahájena co nejdříve po stanovení diagnózy.

1.1. Prostředky léčebné rehabilitace

1.1.1. Léčebná tělesná výchova

Léčebná tělesná výchova (LTV) označuje cílené cvičení, které je prováděno pod dohledem fyzioterapeuta. Cílem léčebné tělesné výchovy je využití jejich léčebných účinků, tedy zlepšení nebo udržení celkové kondice pacienta (fyzické ale i psychické), zlepšení svalové síly (prevence svalových atrofií), zvětšení kloubních rozsahů v jednotlivých kloubech, zlepšení koordinace a protažení zkrácených svalových skupin. Cvičení má však vliv i na zlepšení peristaltiky, zvýšení metabolismu (látkové přeměny) popř. zlepšení regeneračních procesů. Léčebná tělesná výchova by měla probíhat s aktivním zapojením pacienta.

LTV můžeme aplikovat individuálně nebo ve skupinách. Výhodou individuálního cvičení je cílené zaměření na daného jedince s danou problematikou a pro něj specifickými potřebami. Při skupinovém cvičení bychom se měli snažit přizpůsobit

„nejslabšímu článku“ a postupovat od jednoduchých stabilních poloh přes méně stabilní po labilní- nestabilní polohy. Při LTV můžeme využívat řadu pomůcek, které nám mohou pomoci nejen více zapojit či protáhnout určité svaly, ale mohou nám také pomoci zpestřit cvičení, což je pro děti, ale i dospělé mnohdy přínosem než stereotypní cvičební jednotky. LTV můžeme využívat v kterýchkoliv polohách dle indikace lékaře a také momentálního stavu pacienta či pacientů.

Nutností je respektování pacientových potřeb, kdy mnozí z nich bývají častěji unavení než jejich vrstevníci, proto je dobré aktivní či pasivní cvičení prokládat relaxací nebo dechovým cvičením.

Před každým cvičením by měla být změřena tepová frekvence, jelikož se často vyskytují kardiální poruchy. Dobré je změřit si i dechovou frekvenci a krevní tlak. Tepovou frekvenci pak měříme i během cvičení a podle toho můžeme reagovat na možné zatížení pacienta při cvičení a tím se přizpůsobit individuálnímu tempu pacienta.

1.1.1.1. Pasivní pohyb

Pasivní pohyb je prováděn fyzioterapeutem za naprosté relaxace svalstva pacienta. Účelem pasivního pohybu je udržení kloubního rozsahu, protažení zkrácených svalových skupin a prevence vzniku kontraktur.

Provádění pasivních pohybů má své zásady, které by se měly dodržovat. Jedná se především o fixaci nejbližšího kloubu, aby nedocházelo k souhybu v okolních kloubech, respektujeme pacientovu bolest, pohyb by měl být pomalý se současným tahem segmentu do dálky a končetinu či segment nedržíme nikdy přes 2 klouby.

Každý pasivní pohyb bychom měli opakovat minimálně 5-8krát, 2-3krát denně. Pro cílenější efekt se však doporučuje opakování 10-15krát, 2-3krát denně.

1.1.1.2. Aktivní pohyb

Aktivní pohyb je pohyb řízený vůlí pacienta a je proveden kontrakcí příslušných svalových skupin. Rozeznáváme izometrickou svalovou kontrakci a izotonickou. Pro

časté kardiální problémy u pacientů s progresivními svalovými dystrofiemi bych nedoporučovala izometrickou kontrakci aplikovat.

1.1.1.2.1. Aktivní pohyb proti odporu

U svalové dystrofie se potýkáme se dvěma problémy. Na straně jedné sval, který není pravidelně zatěžován, postupně slábne a atrofuje. Na straně druhé, přetížíme-li myopatický sval, dochází k jeho poškození. Z dostupných studií lze usoudit, že posilovací programy, snažící se o zvýšení síly klasickými postupy, prakticky žádný efekt nepřinesly. Přírůstky síly u souboru posilujících pacientů byly v porovnání s neposilující kontrolní skupinou více než malé. V rozporu s obavami provázejícími aktivní cvičení, posilování (zvláště užití malých odporů při posilování) nevedlo k prokazatelným negativním účinkům na svalovou tkáň. Aerobní typ zátěže při cvičení prokazatelně vyvolává patrný efekt ve smyslu snížení únavy a zlepšení kardiorespirační výkonnosti. Cvičení proti malému odporu a aerobní trénink jsou většinou doporučovány u pomaleji progredující Beckerovy formy svalové dystrofie. Pohybovou zátěž (zvláště proti odporu), musíme zvážit u rychle se vyvíjejících forem. Zde je nutno také zmínit, že musíme brát v úvahu druh převládající kontrakce. Excentrická kontrakce při dostatečně vysoké intenzitě vede i u zdravého svalu k poškození vláken. U rychle progredující DMD je použití velkých odporů a zvláště ve spojení s excentrickou kontrakcí při LTV kontraindikována.

1.1.1.3. Respirační cvičení

Léčebná tělesná výchova by měla být doprovázena i dechovou gymnastikou, která má u těchto dětí své opodstatnění, které plyne z postižení dýchacích svalů. Dechová gymnastika se dělí na základní a speciální. Základní dechová gymnastika se užívá při jednotlivých cvicích nebo při cvičebních sestavách zaměřených na normální rytmus dýchání v koordinaci s pohybem. Speciální dechová gymnastika se dále dělí na statickou, dynamickou a lokalizovanou. Statická dechová gymnastika nám slouží k nácvičku prohloubeného dýchání nebo změně rytmu. Dynamická respirační gymnastika je spojena s pohybem končetin a trupu, kdy v jedné fázi je spojena

s nádechem, v druhé fázi pak s výdechem. V tomto případě můžeme využít i dechového cvičení proti odporu, kdy využíváme nejrozmanitějších pomůcek. Posledním typem je lokalizované dýchání, které se provádí proti tlaku ruky fyzioterapeuta v určitých částech hrudníku či břicha.

Prevence sekundárních změn a pravidelný aerobní trénink by měli patřit k celoživotnímu programu u pacientů s DMD/BMD.

1.1.1.4. Cvičení na míči

Cvičení na míčích využíváme hlavně k balančním cvikům, jelikož pacienti s diagnózou DMD/BMD mají od samého počátku problémy se stabilitou. Míče v tomto případě představují labilní plochu a nutí pacienta neustále vyrovnávat těžiště, tím dochází k zapojování i těch svalových skupin, které se při běžných aktivitách zapojují méně. Cvičení na míči představuje i určitou formu kondičního cvičení, díky jeho zvýšené náročnosti.

1.1.1.5. LTV v bazénu

Léčebná tělesná výchova v bazénu je pro myopaty velice přínosná. Ve vodním prostředí dochází k snížení nároků na sílu při prováděných pohybech, což vede k mnohem komplexnější volní aktivitě, zvýšení rozsahu pohybu, zlepšení kloubní pohyblivosti a v neposledním případě jde o aerobní trénink zlepšující kardiorespirační parametry.

Vhodným sportem pro myopaty je plavání, které má podobné kladné účinky jako cvičení v bazénu. Při plavání se využívá hlavně dýchání do vody, což můžeme brát jako formu respirační rehabilitace. U svalových dystrofií se však musí brát v potaz únava a zvolit tak přiměřenou délku a náročnost plavání.

1.1.1.6. Polohování

Pro nemocné, kteří jsou již zcela imobilní, je polohování velice důležité, jelikož může předcházet vzniku flekčních kontraktur a dekubitům.

1.2. Speciální metodiky

1.2.1. Vojtova metoda

Vojtova metoda či Vojtův princip je koncept diagnostiky a terapie hybných poruch u dětí. Může se však používat i u dospělých osob zejména pacientů s neurologickými a ortopedickými diagnózami. Cílem Vojtovy metody je zjistit odlišnosti v pohybovém vývoji dítěte co nejdříve, aby si dítě nevytvořilo náhradní pohybové modely. Terapie Vojtovou metodou spočívá v tom, že se u dítěte ovlivňuje řízení pohybu v centrálním nervovém systému a na základě toho, vyvoláme u dítěte ideální svalové souhry. Cvičení probíhá tak, že dítě položíme do přesně nastavené polohy a tlakem a následně různými směry tlaku dráždíme tzv. spouštěvé zóny. Jejich podráždění má za následek aktivaci svalových řetězců ve správném pořadí. Tyto pohybové modely se nazývají reflexní otáčení nebo reflexní plazení a jsou v nich obsaženy ideální svalové souhry, které dítěti postupně vytlačí náhradní pohyby, jež si dítě vytvořilo. Podmínkou úspěšnosti této léčby je vysoká frekvence cvičení, zpočátku 4krát denně, kterou provádějí rodiče doma. Terapeut pouze instruuje rodiče k tomu, aby terapie byla přesně prováděna. Tato léčba je však pro celou rodinu poněkud náročná.

Musím zdůraznit, že Vojtova metoda se využívá hlavně u dětí s dětskou mozkovou obrnou, ale u dystrofinopatií se využívá hlavně díky působení na hluboký stabilizační systém a k prohloubení dechu.

1.2.2. Proprioreceprivní neuromuskulární facilitace (PNF)

Základem této metody je usnadnění pohybu pomocí signalizace z vlastního těla (ze svalového vřeténka, Golgiho orgánu, kloubních a kožních receptorů). Maximální protažení svalu a maximální odpor jsou základními facilitačními prvky. Při této facilitaci dochází k aktivaci maximálního počtu motorických jednotek ve svalech. Pohyby, které technika používá, byly převzaty z přirozených pohybů zdravého člověka. Jsou to pohyby prostorové, pohyby horních i dolních končetin a trupu jsou uspořádány do pohybových vzorců, které mají spirální (rotace) a diagonální (křížící podélnou osu těla) průběh. Pohyby musí být plynulé a koordinované, provádí se

pasivně, pasivně s dopomocí, aktivně či aktivně proti odporu. Tato technika se používá k posilování či relaxaci jednotlivých svalů, svalových skupin, ale i celých pohybových stereotypů (otáčení, lezení, atd.). Terapeut vede pacienta při cvičení srozumitelnými a jasnými pokyny a také správným kontaktem a úchopem.

1.3. Fyzikální terapie

Fyzikální terapie má v této oblasti také své místo. Můžeme jí docílit svalové relaxace, která je vhodná k protahování zkrácených svalů. Využíváme zejména procedur, které mají myorelaxační nebo analgetický účinek. Vždy je výhodné aplikovat nejdříve jednu z metod fyzikální terapie a poté léčebné cvičení.

Z fyzikálních metod se využívá především hydroterapie a mechanoterapie.

1.3.1. Hydroterapie

Při užití této metody na organismus působí nejen energie tepelná, ale i pohybová, mechanická (Capko, 1998)

Celkové koupele

K relaxaci příčně pruhovaného svalstva dochází zejména při teplotě koupele mezi 37-38 stupni Celsia, což lze přímo využít při léčbě svalových kontraktur. Dále se tato koupel může využít před plánovanou masáží, pasivním pohybovým cvičením nebo naopak před aktivní kinezioterapií.

Vířivá lázeň

Vířivá lázeň se může aplikovat částečně nebo celkově. Voda je izotermická nebo lehce hypertermická. Lázeň zvyšuje prokrvení končetin, místní metabolismus a současně aktivuje kožní receptory. Při aplikaci na celé tělo se jedná o celkový účinek tepla a jemnou masáž vířící vodou.

Perličková lázeň

Tato procedura má opět působit jemnou masáží. Využívá se především u neurologických pacientů a u nemocí pohybového aparátu.

1.3.2. Mechanoterapie

Mechanoterapie znamená použití statických a dynamických sil k léčebným účelům. (Capko, 1998)

Z mechanoterapie se nejvíce využívají myofasciální techniky a masáže. Masáže se využívají pro jejich místní, vzdálené a celkové účinky na organismus.

1.4. Lázeňská léčba

Lázeňská léčba představuje intenzivní léčebnou rehabilitaci. Kromě léčebné tělesné výchovy a fyzikální terapie, se poskytuje balneologie, ergoterapie, ale i některé speciální metody. Pro jsou speciálně upravené procedury a zajištěn program.

Specializované lázně na nervosvalová onemocnění jsou například Janské lázně, lázně Velké Losiny, Klimkovice aj.

1.5. Doplnkové terapie

1.5.1. Hippoterapie

Tato metoda spočívá ve využití přirozeného pohybu koně a jeho typického chůzového mechanismu, jako pohybového vzoru, kterému se pacient přizpůsobuje. Využívá se jako doplňková léčba v neurologii, v ortopedii, interně či psychiatrii a to u pacientů všech věkových kategorií, vždy na doporučení lékaře.

Kůň, který je hlavní „léčebnou pomůckou“ při této metodě musí splňovat jisté požadavky. Musí být naprosto zdravý, vyrovnaný a měl by mít za sebou základní výcvik. Pro každého pacienta je třeba volit koně individuálně.

Při hippoterapii je důležité pracovat v týmu. Ten tvoří vyškolený fyzioterapeut, hipolog a lékař, který hippoterapii doporučí a provádí pravidelné lékařské prohlídky. Hippoterapie je metoda, při které fyziologickou chůzí koně ovlivňujeme patologickou chůzi člověka. Pacient, který není schopen samostatné chůze, se může „procházet po zdravých nohách“.

Rehabilitaci pomocí koně rozdělujeme následně na 3 složky:

- 1) Lékařství – hippoterapie
- 2) Pedagogika – léčebně pedagogické ježdění
- 3) Sportovní – sportovní a rekreační ježdění pro handicapované

Pohyb hřbetu koně se děje ve třech rovinách – vpřed a vzad, nahoru a dolů a do stran. Tento pohyb vytváří složitou biomechaniku pohybu v rehabilitaci dosud nepoznanou a nenahraditelnou. Pacient musí reagovat na pohyb koňského hřbetu přenášením váhy a antirotačními pohyby pánve a ramen, dále se musí pacient přizpůsobit rytmu pohybu koně, proto je nutné sladit pohybové impulsy koně s pohybovou odpovědí pacienta. Změnou chodu a jeho rychlosti, zastavováním a znovurozcházením vznikají pro pacienta vysoké požadavky na koordinaci a rovnováhu. Nejúčinnějším chodem koně v hippoterapii je krok.

Hippoterapie působí nejen na pohybovou soustavu, ale především na řídicí systém této soustavy. Působení hippoterapie je komplexní. Činnost se zvyšuje při použití přírodního terénu, kde se stále mění podmínky a pacient musí aktivně reagovat na tyto změny. Jízda na koni působí harmonickým způsobem a pomáhá k vytvoření psychofyzické rovnováhy.

Hippoterapie - Jedná se o využití působení sedu nebo kroku koně na pacienta. Hippoterapii zařazujeme mezi proprioreceptivně – facilitační metody. Využívá tedy ve vysokém rozsahu podněty z periferie těla, které cíleně ovlivňují postihnuté funkce lidského těla. (viz příloha č. 7)

Léčebně pedagogické ježdění – Využívá se zejména u psychiatrických pacientů. Využívá se zde především pozitivního působení koně na psychiku pacientů.

Sportovní a rekreační ježdění pro handicapované – Pacienti se učí jezdit na koni s možností pozdější účasti na sportovních soutěžích. Výraznou roli hraje motivace a odstupňování kvalifikačních stupňů soutěží. Příležitostí při této činnosti

je i jistá dostupnost setkávání se svými vrstevníky a tím i podpořit návrat pacienta k co nejpřirozenějšímu životu.

1.5.2. Canisterapie

Canisterapii můžeme definovat jako způsob terapie, který využívá pozitivního působení psa na zdraví člověka, přičemž klade důraz především na řešení problémů psychologických, citových a sociálně – integračních. Působení na pohybový aparát a fyzické zdraví člověka je u canisterapie až druhotné. Indikační skupina je velice široká od zdravých jedinců přes mentálně či tělesně postižené děti až po využití na geriatrických klinikách.

Canisterapie ovlivňuje jak hrubou tak jemnou motoriku. Pro zlepšení jemné motoriky se využívá házení míčků psovi, česání a krmení psa. Pes pro dítě hraje velkou roli jako motivační prvek, čehož je využíváno pro zlepšení hrubé motoriky, kdy si děti se psem hrají nebo překonávají různé překážky. (viz příloha č. 6)

Velmi významnou a úspěšnou metodou v této oblasti je polohování. Dítě si na psa může lehnout, položit nohy či ruce, vnímat jeho dech a teplo, čímž dochází k prohřívání a postupnému uvolňování svalů končetin před následnou rehabilitací.

Pes však motivuje děti i v oblasti řečové, kdy se snaží dávat psovi určité povely nebo jej alespoň oslovovat.

1.5.3. Muzikoterapie

Muzikoterapie využívá hudby, rytmu, zvuků, tónu, zpěvu, často v návaznosti na pohyb či výtvarnou tvorbu. Léčebnou metodou není jen hudbu vytvářet a podílet se na ní, ale může jít také o její poslech a vnímání hudby samotné. Muzikoterapie využívá verbální i neverbální prostředky. Verbalizace zpěvem, rytmizací slov, výkřiky či šepem. Neverbálními prostředky je práce s hudbou, rytmem či zvuky. Různé části těla rezonují s jinými zvuky a tóny. Pomocí těchto tónů může muzikoterapie pracovat na uvolňování napětí v různých částech těla či na jejich stimulaci. Zpěv a práce s dechem má velký vliv na další tělesné a psychické procesy.

Hudba může působit relaxačně, dráždivě či stimulovat energii. V neposlední řadě je hudba, rytmus a zvuky prostředkem vzájemné komunikace a exprese vnitřních světů.

1.6. Ergoterapie

Nedílnou součástí léčebné rehabilitace je také ergoterapie. Cílem ergoterapie je dosažení maximální soběstačnosti a nezávislosti klientů v domácím, pracovním a sociálním prostředí a tím zvýšení kvality jejich života. Prostřednictvím vhodně zvolených, cílených a pro osobu smysluplných aktivit či zaměstnání, se ergoterapeut snaží dosáhnout maximální úrovně fungování v aktivitách denního života (ADL), v pracovních činnostech a v aktivitách volného času. Pro dosažení tohoto cíle je nutná interdisciplinární spolupráce v rehabilitačním týmu. (Votava, 2005)

Na léčebnou rehabilitaci by měly plynule navázat další složky ucelené rehabilitace, tedy sociální, pedagogická a pracovní rehabilitace.

2. Vyšetření fyzioterapeutem

Pro fyzioterapeuta je nezbytné provést celkové vyšetření pacienta. Teprve poté by mělo být provedeno regionální vyšetření, které vychází právě z vyšetření celkového. Fyzioterapeut využívá především aspekce a palpance.

Fyzioterapeut by měl vycházet stejně jako lékař z anamnézy. Pokud ji fyzioterapeut nezíská od lékaře, je nucen ji zkompletovat sám. Anamnéza by měla v první řadě obsahovat základní informace o pacientovi jako jsou věk, pohlaví, jméno aj. Anamnéza dále obsahuje diagnózu, velice důkladně popsání nynější onemocnění, osobní, rodinnou, sociální, pracovní, farmakologickou, alergologickou popř. gynekologickou anamnézu. Důležité je také znát pacientovy zájmy i abusy.

2.1. Posturální vyšetření

2.1.1. Vyšetření statické

Posturální vyšetření znamená statické pozorování pacienta a je považováno za velice důležitou součást celkového vyšetření.

„Hodnocením stoje získáme komplexní informace o posturách a funkcích ovlivněných držením těla. Chybné stereotypy a chybné držení těla vytvářejí podmínky pro zkrácení a oslabení určitých svalů, což vede k postupnému zhoršování svalové dysbalance“ (Gross, Fetto, Rosen, 2005).

Při posturálním vyšetření je nutné dodržovat několik zásad. Pacient by měl být při vyšetření svlečen do spodního prádla a vyzut. Pokud pacient používá jakoukoli korekční pomůcku, je nejprve vyšetřen s pomůckou a poté bez pomůcky. Fyzioterapeut by měl při vyšetření postupovat systematicky karniokaudálním nebo kaudokraniálním směrem. Asymetrické nálezy či jiné změny vždy srovnáváme se zdravou stranou.

Při posturálním vyšetření hodnotíme postavení hlavy, asymetrie v obličejí, postavení ramen a horních končetin, postavení lopatek, klíčních kostí, celkové zakřivení páteře včetně laterálních posunů páteře, tvar hrudního koše, thorakobrachiální trojúhelníky, postavení spin, gluteální rýhy, popliteální jamku, postavení a deviace patelly, postavení dolních končetin, klenbu nohy aj.

Posturální vyšetření zahrnuje pohled z předu, ze zadu a ze strany. Posturální vyšetření můžeme doplnit o vyšetření v sedě a v leže. Musím však zdůraznit, že hodnocení pohybu při přechodu z jedné polohy do druhé nám udává hodnotnější dynamickou informaci o funkci než pouhé statické posturální vyšetření, což je logické.

2.1.2. Vyšetření dynamické

Pohledem ze zadu hodnotíme rozvíjení páteře při postupném uvolněném předklonu, symetrii paravertebrálních valů a hrudníku. Při úklonu sledujeme křivku

páteře, která má vytvářet plynulý oblouk. Velice často se k tomuto vyšetření používá Thomayerova zkouška.

Dále hodnotíme pánev a to za pomoci Trendelenbergovy zkoušky, kdy hodnotíme sílu *gluteus medius* a *minimus*. Při této zkoušce stojí vyšetřovaný na jedné noze, druhá je pokrčena v kolenním i kyčelním kloubu. Za pozitivní se považuje pokles pánve na straně pokrčené končetiny.

Pohledem z předu hodnotíme hrudník, kdy sledujeme pohyby žeber při dýchání. Při pohledu z boku pak hodnotíme plynulost oblouku páteře při uvolněném předklonu. (Haladová, Nevšimalová, 1997)

2.2. Testování stabilizace vzpřímeného držení

Stabilita ve stoji závisí na dynamickém udržování těla ve stoji bez nápadných titubací. Ke kolísání ve vzpřímeném držení by nemělo docházet ani tehdy, je-li vyloučena zraková kontrola. Za negativní projev se považuje rozšíření oporné báze nebo zvýšená „hra šlach“. Při porušené stabilitě pacienti subjektivně pocítují nejistotu.

Rozsah poruchy lze zvýraznit vyloučením zrakové kontroly, zúžením oporné báze či stojem na jedné noze. Úroveň stabilizace stoje lze také testovat působením zevní síly kolmo na osu těla. Tento náraz poruší rovnováhu stoje. Podle rychlosti reakce a schopnosti těla kompenzovat náraz může dojít od úkroku či rozšíření stojné báze až po pád testovaného. (Véle, 2006)

2.3. Vyšetření chůze

Základní vyšetření chůze je aspekci. Vyšetřujeme chůzi vpřed, vzad, stranou, do schodů, v terénu, nejprve bez obuvi, poté s obuví. (Haladová, Nevšimalová, 1997)

Při běžné chůzi si všímáme rytmu chůze, délky kroku, osového postavení dolních končetin, postavení nohou, odvíjení nohy od podložky, souhybů horních končetin, trupu a hlavy. Dále sledujeme svalovou aktivitu, stabilitu při chůzi a schopnost přizpůsobit se změněnému povrchu. Pokud pacient využívá k chůzi pomůcku,

sledujeme, jak chůzi s pomůckou tak bez ní, popřípadě, jestli je pomůcka správně užívána.

2.3.1 Dynamický test stability a jistoty při chůzi

Tento test spočívá ve vyšetření stálosti vertikální polohy za ztížených podmínek.

Vyšetřuje se ve třech základních modifikacích :

- 1) chůze normální při otevřených a zavřených očích
- 2) chůze o zúžené bázi po špičkách a po patách
- 3) chůze v podřepu

Při chůzi se hodnotí jistota, stranové deviace, vliv zrakové kontroly, jednotlivé složky chůze a pohyby celého těla včetně souhybu horních končetin.

2.4. Vyšetření aktivní pohyblivosti

Při vyšetření aktivních pohybů by měl pacient plně spolupracovat. Vyzveme pacienta, aby pohyb vykonal v plném rozsahu. Vyšetření aktivních pohybů poskytuje informace o stavu kontraktibilních i nekontraktibilních struktur vázaných k určitému kloubu. Při vyšetření si všímáme rozsahu pohybu, jeho rytmu, symetrie a rychlosti. Získané informace svědčí o pružnosti, pohyblivosti a síle jedince. Jestliže jsou pohyby dotáhnuty do krajní polohy a bezbolestně, můžeme pokračovat ve vyšetření proti odporu. Pokud je však přítomno při aktivním pohybu omezení, pokračujeme dále vyšetřením pasivní pohyblivosti.

K měření přesného rozsahu v daném kloubu používáme goniometr, kdy nejdříve měříme rozsah aktivního pohybu a poté provedeme pasivní pohyb do krajní polohy a opět změříme rozsah pohybu v daném kloubu.

2.5. Vyšetření pasivní pohyblivosti

Vyšetření pasivních pohybů nám dává informace o stavu nekontraktibilních struktur. Jedná se o ligamenta, kloubní pouzdra, fascie, burzy a jiné struktury, které

jsou napínány nebo protahovány v krajních polohách kloubu, jakmile je vyčerpán dostupný rozsah pohybu. Musíme brát ovšem v potaz, že rozsah pohybu může být omezen díky zkráceným nebo nezrelaxovaným svalům v oblasti vyšetřovaného kloubu.

Jestliže pasivní pohyb nemůže být proveden v plném rozsahu, zaznamenáme v určitém okamžiku tzv. „pohybovou bariéru“. Podle pocitu nám tato bariéra může připadat tvrdá, pevná a náhlá nebo elastická. Podle toho lze usuzovat, která ze struktur limituje pohyb (kostěná, ligamentózní nebo šlachovitá). Pohyb může být výrazně omezen také bolestí. (Gross, Fetto, Rosen, 2005)

2.6. Neurologické vyšetření

Duchenneova a Beckrova svalová dystrofie jsou onemocnění, která spadají pod neurologická onemocnění, z tohoto důvodu je velice důležité provést základní neurologické vyšetření.

2.6.1. Svalová síla

Svalová síla je testována za pomoci svalového testu. V případě pacientů s BMD/DMD je důležité zjistit přibližnou svalovou sílu převážně těch svalů, které jsou nejvíce postiženy. „U svalových myopatií však svalový test neukáže ty činitele, které jsou nutné pro posouzení funkčního stavu.“ (Haladová, Nechvátalová, 1997) Tímto odkazuji na přílohu č. 5 , kde je rozepsán funkční test k tomuto onemocnění.

2.6.2. Myotaktické (napínací) reflexy

Vyšetření šlacho-okosticových reflexů je důležitou součástí neurologického vyšetření. Při vyšetřování sledujeme stranovou asymetrii, kvalitu a intenzitu reflexní odpovědi.

V neurologii lze použít řadu reflexů. V praxi se však využívají jen ty nejdůležitější, jako je bicipitový, tricipitový, reflex flexorů prstů, patellární reflex a reflex Achillovy šlachy.

2.6.3. Vyšetření čítí

Rozeznáváme a vyšetřujeme dva základní druhy čítí. Povrchové a hluboké. Při vyšetřování srovnáváme místa na obou stranách těla a lokalizujeme hranice poruch čítí. Při tomto vyšetření je nutná spolupráce pacienta.

Povrchové (exteroreceptivní):

1. taktilní – dotyk, hlazení
2. algické – štípání, bodání
3. termické – přikládání zkumavek s horkou či studenou vodou
4. diskriminační – Weberovo kružidlo, kdy se hodnotí schopnost rozeznat vzdálenost dvou bodů, rozeznávání písmen, číslic na končetinách a trupu

Hluboké :

1. vnímání tlaku
2. polohocit a pohybovit – vyšetřovaný určuje směr a úhel při pasivních pohybech v jednotlivých kloubech končetin, nebo druhou končetinou pohyb napodobí
3. vnímání vibrací – rozkmitanou ladičku přikládáme na místa, kde je kost těsně pod kůží
4. uvědomování si tělesného schématu – polohy, rozlohy končetin a těla

(Haladová, Nechvátalová, 1997)

3. Kazuistiky

Kazuistika č. 1

Jméno: P. J.

Pohlaví: muž

Datum narození: 24.3. 2000

Pojišťovna: 111

Diagnóza: dle MKN G710

Duchenneova svalová dystrofie

Anamnéza

Osobní anamnéza: porod proběhl bez vážnějších komplikací
J. P. prodělal běžná dětská onemocnění
fraktura radia dx. v roce 2005
v roce 2005 diagnostikována svalová dystrofie typu Duchenn
časté záněty průdušek

Rodinná anamnéza: rodiče jsou zdraví, matka z matčiny strany prodělala infarkt,
otec zemřel při autonehodě
matka z otcovy strany má hypertenzi, otec prodělal rakovinu
močového měchýře, má hypertenzi
sestra nemocného je zdravá

Nynější onemocnění: opakovaná léčebná rehabilitace z důvodu svalové atrofie,
zkrácených svalových skupin a vzniku kontraktur
Achillových šlach
obj. : dochází ke zkrácení flexorů kyčelního kloubu a také
flexorů kolene, stále přetrvávají kontraktury
Achillových šlach, jsou oslabené extenzory kolenního
kloubu, lýtka jsou hypertrofovaná, výrazná bederní

lordóza a anteverze pánve, na dolních končetinách je omezena aktivní hybnost, svalové atrofie na dolních končetinách, atrofie na horních končetinách jsou méně výrazné, myotaktické reflexy jsou méně výbavné, povrchové dýchání, myopatický šplh, čítí neporušeno

subj. : bolestivost bederní páteře, nejistota při chůzi, neschopnost vyjít do chodů, vstává ze země za pomoci HK

Sociální anamnéza: rodiče jsou rozvedeni, J. P. a jeho sestra žijí s matkou v podlažním bytě v Liberci, J. P. dochází do školky, tento rok bude nastupovat do školy

Farmakologická anamnéza: kortikosteroidy a doplňkové medikamenty (přesně nevědí)

Alergie: citrusy

Abusus: neguje

Zájmy: plavání, střelba

Kineziologický rozbor

Den návštěv: 30.1., 7. 2. , 14. 2. , 2. 3. , 2007

Váha: 18 kg

Výška: 127 cm

TF: 87

J. P. vlastní korekční dlahy do bot, nevyužívá je

- J. P. spolupracuje, dobře se učí nové věci
- typ postavy astenický
- barva kůže světlá, bez pigmentových skvrn
- dekubity a otoky nejsou přítomny
- svalový třes není přítomen
- svalový tonus je snížen, zejména na dolních končetinách, lýtka mají na pohmat gumovou konzistenci
- svalová síla je na dolních končetinách orientačně hodnocena stupněm 3-4, horní končetiny stupněm 5 a trupové svalstvo 3-4
- pasivní pohyb je výrazně omezen v oblasti hlezenného kloubu, kdy je zcela nemožné provést dorzální flexi v tomto kloubu

Stoj zvládá bez pomůcek.

Chůze bez pomůcek.

Vstávání ze sedu pomocí horních končetin.

Obracení vleže zvládá bez dopomoci.

Vyšetření postavy pohledem

Ze zadu:

- mírný úklon hlavy na pravou stranu
- levé rameno je elevováno oproti pravému, ramena jsou ve výrazné retrakci
- horní končetiny jsou volně podél těla
- mezilopátkové svalstvo je oslabené, lopatky nepřiléhají k hrudníku
- levá lopatka je umístěna kraniálněji a laterálněji od páteře než pravá lopatka
- na páteři je patrná lehká dextroskolióza v hrudní oblasti páteře
- torakobrachiální trojúhelník na levé straně je výrazněji větší, oboustranně nesymetrické
- levá zadní spina je postavena kraniálněji než pravá zadní spina

- prominující hýždě vlivem postavení bederní páteře a vlivem postavení pánve do antevertze
- gluteální ryhy jsou symetrické
- orientačně je délka končetin na obou stranách shodná
- hýžd'ové svalstvo je atrofované, symetricky oboustranně
- lýtka jsou hypertrofovaná
- dochází k zátěži hlavně přední plochy planty, díky zkráceným Achillovým šlachám
- valgózní postavení pravého hlezenného kloubu

Vyšetření olovnici : olovnice spuštěná ze záhlaví neprochází intergluteální rýhou, vychýlení od intergluteální rýhy je vlevo 4,5 centimetru (dekompenzace vlevo 4,5cm), olovnice dopadá mimo osu těla

Z boku:

- hlava je v předklonu
- ramena jsou v retrakci a v zevní rotaci vlivem postavení páteře
- horní končetiny jsou v mírné flexi v loketním kloubu, jsou volně podél těla
- břicho výrazně prominuje
- krční lordóza je zvětšena
- u hrudní kyfózy je zachován horní průběh, dolní úsek je vyhlazen-oploštěn
- bederní lordóza je zvětšena
- pánev je postavena v antevertzi
- rekurvace kolen není přítomna
- váha těla je přenesena na přední polovinu plosky nohy, na metatarsy, oboustranně

Vyšetření olovnici: olovnice spuštěná od zevního zvukovodu prochází za rameny, za kyčelním kloubem, za osou dolních končetin a končí za patami

Ze předu:

- obličej je symetrický
- hlava je v předklonu a v úklonu vpravo
- klíční kosti jsou přibližně ve stejné výšce
- levé rameno je elevováno oproti pravé straně
- ramenní kloub je v zevní rotaci oboustranně
- ramena jsou v retrakci
- horní končetiny jsou volně podél těla v mírné semiflexi v kloubu loketním
- hrudník má typické postavení, které vyplývá z postavení páteře, promínují žebra
- břicho prominuje vpřed
- levá přední spina je kraniálněji umístěna než pravá spina
- patelly jsou umístěny laterálněji, nejspíše z důvodu oslabení mediální části m. quadriceps femoris (m. vastus medialis)
- kolena jsou symetricky postavená, nedochází k rekurvaci
- pravý hlezenný kloub je ve valgózním postavení
- zátěž chodidla je na přední polovině nohy, na metatarsech
- výrazná hra šlach na dorzální straně chodidla

Vyšetření olovnicí: osa je posunuta vlevo, neprochází přímo přes pupík, břicho v tomto případě velice prominuje, tudíž je výsledný stupeň neodpovídající

Vyšetření dynamické:

- Thomayerova zkouška je pozitivní, ale není to z důvodu, kdy nedochází k rozvíjení páteře, ale z důvodu lability stoje, kdy nemocný není schopen udržet rovnováhu, jelikož má váhu celého těla přenesenou na přední plochu chodidel
- test podle Adamse - při předklonu dochází k asymetrii paravertebrálních valů, kdy pravý prominuje
- Trendelenburgova-Duchenneova zkouška je rovněž pozitivní a to

oboustranně (u testu byla nutnost pacienta jistit)

Testování stabilizace vzpřímeného držení:

- stoj o přirozené bázi je téměř bez výchylek, chodidla jsou však zatěžovány nesouměrně díky kontrakturám na Achillových šlachách, stoj je typický v hyperlordóze, pánev je v anteverzi
- stoj o užší bázi je již problematickým, J. P. se snaží vyrovnat stoj pomocí horních končetin a poté dělá úkrok
- stoj bez kontroly zraku je podobný stoju o užší bázi, opět dochází k úkroku, je zde zvýrazněna „hra šlach“ na dorzu nohy
- stabilizace stoje testovaná použitím zevní síly se v anterodorsálním směru projevila jako nedostatečná, došlo k výrazné výchylce ze stoje, to vše je však dáno nerovnoměrným zatížením nohy, laterolaterální vychýlení bylo rychle kompenzováno.

Chůze

Chůze je J. P. schopen bez pomoci a bez pomůcek.

chůze s kontrolou zraku:

- J. P. jde krátkými kroky, kdy chybí dostatečná extenze v kyčelním kloubu
- dochází ke špatnému odvíjení plosky od podložky, ale také ke špatnému došlapu, který nejde přes patu ale rovnou přes metatarsy
- zatěžována je především přední plocha plosky, pacient zatěžuje na pravé noze více vnitřní stranu nohy
- při chůzi jsou patrné laterální výkyvy celého těla do stran
- souhyb horních končetin téměř chybí, stejně tak kontrarotace trupu

Dynamický test stability a jistoty při chůzi

Chůze normální při otevřených a zavřených očích:

- chůze s kontrolou zraku je stejná jako v předešlém
- chůze bez kontroly zraku způsobila nestabilitu, pacient subjektivně cítí nejistotu

Chůze o zúžené bázi po špičkách a po patách:

- chůze o zúžené bázi pacient není schopen, stejně tak i chůze po patách

Chůze v podřepu:

- chůze v podřepu není schopen, to svědčí o oslabení m. rectus femoris a m. gluteus medius

Subjektivně pacient udává nejistotu při všech těchto testech mimo normální chůze o přirozené bázi a za kontroly zraku.

Aktivní hybnost - omezení

Dolní končetiny

Kloub	Pohyb v kloubu	Levá končetina	Pravá končetina
hlezenný	dorzální flexe	-15°	-15°
kyčelní	flexe	70°	70°
	extenze	5°	5°

Horní končetiny

Kloub	Pohyb v kloubu	Levá končetina	Pravá končetina
ramenní	flexe	150°	150°
	abdukce	130°	120°

Pasivní hybnost – omezení

Dolní končetiny

Kloub	Pohyb v kloubu	Levá končetina	Pravá končetina
hlezenný	dorzální flexe	-10°	-10°
kyčelní	flexe	90°	95°
	extenze	10°	10°

Doplňující vyšetření

Chodidla jsou na pohmat studená, barva je bledá (oboustranně), na pohmat mají lýtka gumovou konzistenci, větší napětí v ischiokrurálních svalech, bolestivost pes anserinus, bolestivost adduktorů při pohmatu, posunlivost patelly ve všech směrech, zvláště pak laterálním, jinak je nebolestivá, je zkrácený m. iliopsaoas, v oblasti pod levými žebry má J. P. jizvu, v oblasti úponu m. levator scapulae je pocíťována větší bolestivost.

Myotaktické reflexy

Výbavnost myotaktických reflexů je celkově snížena a to oboustranně na dolních i horních končetinách, pouze reflex Achillovy šlachy je výbavnější a intenzivnější, kdy dochází k plantární flexi oboustranně.

Vyšetření čítí

Čítí je neporušeno, pouze vnímání vibrací bylo snižené. Stereognózie je bez zjištěné patologie.

Dosavadní léčebná rehabilitace:

- protahování kontraktur dolních končetin
- cvičení po sundání sádrové fixace v roce 2005
- vodoléčebné procedury
- individuální LTV
- Vojtova metoda
- Janské lázně v roce 2006

Nynější léčebná rehabilitace

Rehabilitace probíhá 2krát týdně, podle potřeby i 3krát týdně, domácí cvičení každý den.

- cvičení na fyziobalu
- dechová rehabilitace
- protahování kontraktur
- lokální vířivá vana na dolní končetiny

Vlastní průběh rehabilitace:

Dne 30. 1. 2007

Dne 30.1. byl udělán pouze orientační kineziologický rozbor spolu s dalšími vyšetřeními, vyšetřením chůze a stoje (přibližně 45 min.), poté jsem protáhla Achillovy šlachy, m. iliopsoas spolu s m. rectus femoris a ischiokrurální svalstvo (15 min.)

Dne 7.2. 2007

- Aplikovala jsem vířivou lázeň na dobu 10-15 minut
- Cvičení na Fyziobalu - zaměřila jsem se na zlepšení stability v sedu, lehké posilovací cvičení, které navázalo na protahovací cviky

- Dechová gymnastika – dechového cvičení jsem využila již při cvičení na míči, používala jsem dechu jako doprovod při pohybech končetin, ve vlastní části jsem použila dýchání do balónku a foukání do kuliček, ve vlastním závěru jsem procvičila lokalizované a prohloubené dýchání
- Protahování zkrácených svalů – zaměřila jsem se jako u předchozí návštěvy na protahování Achillových šlach, m. rectus femoris a m. iliopsoas, ischiokrurálních svalů (vše oboustranně), preventivně jsem však provedla všechny pasivní pohyby v oblasti dolních končetin, na horních končetinách jsem aplikovala pasivní pohyby pouze v oblasti ramenního kloubu

Dne 14. 2. 2007

J. P. se nedostavil z důvodu nemoci.

Dne 2. 3. 2007

- Aplikace vířivé lázně na dolní končetiny v rozsahu 10 min.
- Cvičení na fyziobalu – zařadila jsem lehké kondiční cvičení, aby se organismus udržel v pozitivní teplotní relaci, posilování oslabených svalů proti vlastní váze končetin, kdy jsem se zaměřila především na m. quadriceps femoris a gluteální svaly, snaha zapojit také m. tibialis anterior
- Dechová rehabilitace - po prodělaném zánětu průdušek jsem zvolila delší dechovou rehabilitaci než za normálních okolností, pro začátek jsem zvolila reflexní otáčení I z Vojtovy metody, poté jsme začali lokalizovaným a prohloubeným dýcháním, nejprve bez odporu, poté s lehounkým odporem, opět jsme nafukovali balónek
- Protahování zkrácených svalů - k předchozím svalům jsem zařadila také pasivní protažení m. levator scapulae

Pozn. : výrazná únava

Konečné vyšetření:

Konečný kineziologický rozbor se neliší od vstupního. Pasivní hybnost v hlezenném kloubu se na levé straně snížila o 5 stupňů, na pravé noze nebyla zaznamenána změna v kloubním rozsahu. Aktivní hybnost zůstává nezměněná. Pacient je po prodělané nemoci velice unaven. Subjektivně J. P. pociťuje zhoršené dýchání.

Krátkodobý plán:

Dokončit sérii terapií, které má J. P. předepsané. Je nutné intenzivní protahování Achillových šlach, flexorů kyčelního a kolenního kloubu. Preventivně by však měly být prováděny pasivní pohyby ve všech kloubech zvláště na dolních končetinách. Je nutné zmírnit oslabení m. quadriceps femoris, gluteů, břišních svalů, zádočných svalů a také m. tibialis anterior. Dechová rehabilitace je vzhledem k charakteru nemoci spolu se sklonem pacienta k chronickým zánětům průdušek nutná v kterékoliv formě. Dále bych zařadila nácvik stabilní chůze a zvětšení pacientovy jistoty při ní. Korekční dlaha, kterou J. P. nevyužívá by měla být nahrazena za vyhovující, aby tak splňovala svou původní funkci.

Dlouhodobý plán

Dlouhodobý plán v sobě obsahuje podobné složky jako krátkodobý, je však rozdělen do delšího časového úseku. Mělo by se předcházet kontrakturám a svalovým atrofiím. Dechová rehabilitace by měla být zařazena celoživotně. V dalších fázích onemocnění se snažíme zachovat pacientovu mobilitu a **soběstačnost**. Doporučovala bych korekční dlahu na hlezenný kloub po dobu spánku, aby nedocházelo ke zvětšování kontraktur. U J. P. je nutné zvážit, zda-li není na místě prolongace Achillovy šlasy. Prolongace šlasy by tak pacientovi mohla prodloužit možnost samostatné chůze.

Kazuistika č. 2

Jméno: K. N.

Pohlaví: muž

Datum narození: 29.8. 1982

Pojišťovna: 207

Diagnóza: dle MKN – G710

Beckerova svalová dystrofie

Anamnéza

Osobní anamnéza: prodělal běžná dětská onemocnění
borelióza v roce 1997 zaléčeno ATB
stav po apendicitidě v roce 2001

Rodinná anamnéza: otec trpí obezitou a má hypertenzi, matka je zcela zdravá,
v příbuzenstvu byl strýc (z matčiny strany), který měl
Beckerovu formu svalové dystrofie

Nynější obtíže: kontrolní vyšetření srdce, vitální kapacity plic
subj. nepocítuje žádný obtíže
obj. pacient je upoután na invalidní vozík, je zhroucena celá
postura, výrazná skolióza v oblasti hrudní páteře, u horních
končetin je zachována funkčnost, kdy zvládá řadu úchopů,
aktivní rozsahy na horní končetině jsou pro funkčnost také
zachovány, snížená vitální kapacita, kardiální problémy bez
zjevných symptomů

Sociální anamnéza: K. N. žije s rodiči v bezbariérovém domě v Praze.

Pracovní anamnéza: nyní dokončuje dálkové studium na soukromé střední škole,
dříve pracoval jako telefonní operátor

Farmakologická anamnéza: přesně si nevzpomíná

Alergie: neguje

Abusus: příležitostně alkohol a kávu

Zájmy: nemá, dříve jízda na kole a plavání

Kineziologický rozbor

Den návštěv: 8.2., 22.2., 14.3.2007

Váha: 72 kg

Výška: 182 cm

TF: 85

K. N. používá elektrický vozík, který je vyhovující.

Vlastní korekční dlahy do bot.

- K. N. spolupracuje, pozitivně naladěn
- barva kůže světlá, bez pigmentových skvrn
- dekubity a otoky nejsou přítomny
- svalový třes je mírně přítomen na horních končetinách
- svalový tonus je celkově snížen
- svalová síla je na dolních končetinách orientačně hodnocena stupněm 1, horní končetiny stupněm 3-4 a trupové svalstvo 2-3
- pasivní pohyby jsou omezeny v hlezenném kloubu, ale i extenze v kyčelním kloubu, pasivní rozsahy horních končetin jsou v pořádku
- aktivní pohyby dolních končetin jsou minimální, pro stoj neschopné, aktivní pohyby horních končetin jsou pro funkčnost a pro sebeobsluhu zachovány

Stoje neschopen.

Chůze také neschopen.

Přesuny z vozíku na postel zvládá za asistence.

Obracení vleže zvládne sám za delší časový interval.

Vyšetření postavy v sedě

- nohy jsou ve středním postavení v hlezenném kloubu, jelikož používá korekční dlahu do bot
- kyčelní klouby jsou v zevní rotaci
- pacient je doslova ve vozíku zhroucený
- ramenní klouby jsou v protrakci, převládá vnitřní rotace
- flekční postavení v loketním kloubu
- flexe v zápěstí
- hlava je držena v předsunu a zároveň v záklonu

Aktivní hybnost je omezena

Dolní končetiny - ve všech kloubech všemi směry

Horní končetiny – viz tabulka na str. 47

Kloub	Pohyb v kloubu	Levá končetina	Pravá končetina
ramenní	flexe	120°	130°
	abdukce	120°	120°
	extenze	10°	10°
	zevní rotace	70°	70°
loketní	flexe	100°	100°
	extenze	+10°	+15°
zápěstí	dorzální flexe	40°	40°
	pronace	45°	45°

Pasivní hybnost

Je omezena v loketním kloubu extenze (5° oboustranně), v zápěstí je omezena dorzální flexe (oboustranně 45°).

Doplňující vyšetření

- celé dolní končetiny jsou chladné a mají světlou barvu
- nejsou zde přítomna hypertrofovaná lýtka
- patelly jsou vychýleny laterálně, jsou posunlivé ve všech směrech
- palpační citlivost v oblasti adduktorů na levé vnitřní straně stehna
- jizva na břicho v dolním pravém kvadrantu břicha
- paravertebrální, mezilopatkové a břišní svalstvo je výrazně atrofováno
- palpační citlivost krátkých extenzorů šíje
- není postiženo mimické svalstvo

Myotaktické reflexy

Reflexy jsou nevýbavné a to zvláště na dolních končetinách, mírně výbavný byl pouze reflex bicipitový a to pouze na pravé straně.

Vyšetření čítí

Čítí je neporušeno, opět tu bylo sníženo vnímání pro vibrace a horší diskriminační čítí na dolních končetinách.

Dosavadní léčebná rehabilitace:

- měkké techniky na bederní a hrudní páteř
- individuální cvičení
- vodoléčebné procedury
- LTV v bazénu
- dechová rehabilitace
- Janské lázně v roce 2002, 2004, 2006

Musím zdůraznit, že pan K. N. absolvoval první léčebnou rehabilitaci až v roce 2001, kdy už nebyl schopen chůze. Od té doby je zařazen do procesu léčebné rehabilitace.

Nynější léčebná rehabilitace

Rehabilitace probíhá jednou 1 týdně

- zábaly, měkké techniky
- dechová rehabilitace
- protahování a posilování postižených svalových skupin
- balanční cvičení v sedě

V rámci léčebné rehabilitace pan K. N. dochází také k ergoterapeutovi (nyní 2krát týdně)

Vlastní průběh rehabilitace:

Dne 8. 2. 2007

V tento bylo zajištěno pouze orientační vyšetření a doplnění anamnézy.

Dne 22. 2. 2007

- Byly aplikovány zábaly (15 min.)
- Aplikace měkkých technik v rozsahu celé páteře a horních končetin
- PIR. krátkých extenzorů šije
- Mobilizace ramenního pletence, kde jsem využila mobilizace podle Bobath konceptu
- PNF – diagonály pro horní končetiny proti lehkému odporu, sloužilo cíleně k zapojení svalů a svalových skupin na horních končetinách
- K balančnímu cvičení v sedě jsem využila balančních cviků z Bobath konceptu, kdy jsem však pacienta musela z velké části jistit
- Pro dechovou rehabilitaci jsem zvolila lokální a vědomě prohloubené dýchání

Pozn.: cvičení probíhalo vždy oboustranně

Dne 14. 3. 2007

- Byly aplikovány zábaly (15 min.)
- Aplikace měkkých technik v oblasti zad, šíje a horních končetin
- PIR. krátkých extenzorů šíje, m. trapezius a m. levator scapulae
- Mobilizace ramenního kloubu dle Bobath konceptu
- Aktivní cviky bez odporu a se středním odporem
- Balanční cvičení v sedě za pomoci druhého fyzioterapeuta
- Dechová rehabilitace lokální, prohloubená, výdech proti odporu (nafukování balónku)

Konečné vyšetření:

U pacienta došlo ke zlepšení ve smyslu povolení akra z flexe. Pasivní pohyb v zápěstí do dorzální flexe byl nyní proveditelný až do 50 stupňů a to oboustranně. Došlo k uvolnění flekčního postavení v loketním kloubu.

Krátkodobý plán:

Dokončit počet návštěv u fyzioterapeuta, jelikož se tato terapie zdá být úspěšná. Doposud u N. K. nebyla používána PNF, proto by se dala přisuzovat zásluha i této metodě. Nadále by se mělo pokračovat v protahování zkrácených svalů ruky, posilování proti lehkému odporu oslabených svalů a v dechové rehabilitaci. Větší část terapie by měla být zaměřena také na nácvik přesunů a otáčení na lůžku, aby tak mohla být zachována pacientova dosavadní samostatnost.

Dlouhodobý plán:

V delším časovém horizontu se jeví jako podstatné zachovat funkčnost horních končetin, k čemuž použijeme dlouhodobého protahování a posilování svalů nejvíce postižených patologickým procesem. Dechová rehabilitace je samozřejmostí. Pacientovi velice pomohly pobyty v lázních, proto by byl vhodný další pobyt tam. Na udržení stávajících funkcí horních končetin by se měl podílet mimo

fyzioterapeuta také ergoterapeut, který by měl s pacientem procvičovat především jemnou motoriku ruky a zapojení horních končetin při každodenních činnostech.

IV. Diskuze

Léčebná rehabilitace u Duchenneovy a Beckerovy formy svalové dystrofie představuje prozatím jedinou možností spolu s podpůrnou medikamentózní léčbou, jak zpomalit progresi těchto chorob. Doposud nebyla objevena terapie, která by tuto "života beroucí" onemocnění vyléčila nebo alespoň pozastavila.

Léčebná rehabilitace je mnohdy velice náročná a to jak pro pacienty a jejich rodiče, tak pro fyzioterapeuty a další pracovníky multidisciplinárního týmu. Přesto je pro tyto pacienty nutné, aby léčebná terapie byla zahájena co možná nejdříve po vyřknutí diagnózy a trvala celoživotně.

Cílem léčebné rehabilitace je oddálit patologické projevy, které tato nemoc postupem času přináší. V tomto ohledu se nám naskýtají možnosti využití léčebné tělesné výchovy, jejich modifikací, fyzikální terapie, speciální metodiky, doplňkové terapie nebo terapie v podobě lázeňských pobytů.

V době, kdy jsem začínala tuto práci psát, se mi nabízela otázka, zda-li pacienti s tímto onemocněním mohou udělat pokrok ve smyslu návratu funkce, postury, postavení jednotlivých segmentů nebo zvětšení rozsahů v daných segmentech.

Mám možnost porovnat dva pacienty, které i přes spojující název progresivní svalová onemocnění dělí především průběh tohoto onemocnění. Proto se přikláním rozvést každého pacienta zvlášť, jelikož srovnání by v tomto případě bylo neadekvátní.

Zaznamenané změny	J. P.	K. N.
postura	0	0
držení končetin	0	+
aktivní hybnost	0	0
pasivní hybnost	-	+

0 nebyly zaregistrovány žádné změny, + ve smyslu zlepšení, - ve smyslu zhoršení

U prvního pacienta nedošlo k výrazné změně. Došlo ke zhoršení pasivní hybnosti v hlezenném kloubu. Jde však o to, zda by konečné vyšetření nebylo jiné pokud by

pacient neprodělal zánět průdušek, který ho tak odkázal k nečinnosti jak v oblasti každodenních aktivit tak léčebné rehabilitace.

U druhého pacienta jsem zaznamenala hned několik změn, kdy došlo ke zlepšení pasivní hybnosti, aktivní hybnosti a také k určitému zlepšení v postavení horních končetin. U pacienta je vidět zájem o léčebnou rehabilitaci, kdy dochází nejen za fyzioterapeutem, ale také za ergoterapeutem. Pro pacienta je důležité udržet si alespoň částečnou soběstačnost a proto je velice motivován. V druhé řadě si váží těch, kteří pro něj něco dělají a tím víc, jelikož se mu léčebná rehabilitace v dětství nedostávalo. Kým nebo proč, to už je nad rámec této diskuze. U tohoto pacienta se mi nabízí další otázka, jak dobře by na tom mohl být, kdyby byla léčebná rehabilitace součástí jeho života od samého počátku onemocnění.

U lidí se svalovou dystrofií je privilegiem udržet co možná nejdélší dobu, kdy budou schopni samostatné chůze a budou soběstační. Ze srovnání pacientů nám vyplývá, že naše možnosti tkví nejenom v udržování pacientova dosavadního stavu, ale také ve zlepšování postavení v daných kloubech a tím i jejich rozsahu.

Jak je známo, každý člověk je osobnost, která má jiné potřeby, proto by i terapie měla být přísně individuální. U mých pacientů jsem přesvědčena, že terapie byly zvoleny velice dobře s porovnáním s výsledným efektem. To vyplývá také z cíle léčebné rehabilitace, kde je hlavním slovem „udržet“ nynější stav pacienta po co nejdélší dobu. U jednoho z mých pacientů došlo nejen k udržení, ale také ke zlepšení stávajícího stavu, což ukazuje na vhodně zvolenou terapii.

Léčebná rehabilitace je u těchto lidí velice zdlouhavá, výsledky léčby jsou často minimální nebo jsou nepatrné, proto je důležité mít hodně trpělivosti a věřit, že právě my budeme ti, kteří těmto mladým lidem pomůžou.

V. Závěr

Léčebná rehabilitace by se u nemocných s Duchenneovou či Beckerovou formou svalové dystrofie měla stát samozřejmostí. Nemusí to být však jen léčebné cvičení, ale jakákoliv aktivita, jelikož i krátkodobá nečinnost může tyto lidi přiblížit ke křtánu této zákeřné nemoci.

Cílem léčebné rehabilitace je napomoci těmto lidem zvýšit jejich kvalitu života, kdy by měli mít stejné možnosti volby jako ostatní zdraví lidé. Proto by vždy měly na léčebnou rehabilitaci navazovat další složky ucelené rehabilitace, tedy sociální, pedagogická a pracovní.

Po pacientovi se v terapii vyžaduje velké množství trpělivosti, jelikož je léčebné cvičení často celoživotní a pro pacienty někdy i náročné. Trpělivosti nazbyt musí mít také jeho rodina, ale i samotný fyzioterapeut. Výsledný efekt léčby může být minimální, ale s ohledem k tomuto onemocnění je jakýkoliv pokrok kupředu úspěchem. U těchto nemocí se nemohou očekávat zázraky a tak i udržení dosavadního stavu pacienta je v tomto ohledu výborné.

Terapie by měla být zahájena co nejdříve po zjištění diagnózy, měla by být intenzivní a cílená. Pro každého jedince by měly být vybrány vhodné kombinace terapií s ohledem na jeho individuální potřeby.

Pacienti s Duchenneovou a Beckerovou svalovou dystrofií této nemoci dříve či později podlehnou. Prozatím. Věřím, že jednoho dne bude objevena terapie, která zachrání mnohé osudy od tak zákeřných nemocí jako jsou právě progresivní svalové dystrofie. Do té doby by se však pacienti měli spoléhat na pravidelnou léčebnou rehabilitaci v kombinaci s vhodně zvolenou symptomatickou léčbou, která jim tak může pomoci prodloužit dobu, kdy budou soběstační.

Seznam použité literatury

1. NEVŠÍMALOVÁ, S. - RŮŽIČKA, E. – TICHÝ, J. a kol. : *Neurologie*, 1. vydání. Praha: Galén, 2002
2. KOMÁREK, V. - ZUMROVÁ, A.: *Dětská neurologie*, 1. vydání. Praha: Galén, 2000
3. SEIDL, Z. – OBENBERGER, J. :*Neurologie pro studium i praxi*, 1. vydání. Praha: Grada, 2004
4. JANKOVSKÝ, J. :*Ucelená rehabilitace dětí s tělesným a kombinovaným postižením*, 1. vydání. Praha: Triton, 2001
5. CAPKO, J. : *Základy fyziatrické léčby*, 1. vydání. Praha: Grada, 1998
6. VÉLE, F. : *Kineziologie*, 2. vydání. Praha: Triton, 2006
7. GROSS, J. M. – FETTO, J. – ROSEN, E. : *Vyšetření pohybového aparátu*, 1. vydání. Praha: Triton, 2005
8. VOTAVA, J. a kol. : *Ucelená rehabilitace osob se zdravotním postižením*, 1. vydání. Praha: Karolinum, 2005
9. LEWIT, K.: *Manipulační léčba v myoskeletální medicíně*. 5. vydání. Praha: Sdělovací technika, 2003
10. HALADOVÁ, E. - NECHVÁTALOVÁ, L.: *Vyšetřovací metody hybného systému*, 1.vydání. Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví, 1997

11. PODĚBRADSKÝ, J. – VAŘEKA, I.: *Fyzikální terapie I.* 1. vydání. Praha: Grada, 1998
12. DAVID, R. : *Child and Adolescent Neurology*, 1.vydání, St. Louis: Mosby, 1998
13. VOJTA, V. – PETERS, A. : *Vojtův princip*, 1. vydání, Praha: Grada, 1995
14. VACEK, J.: *Neurologie pro praxi*, Léčebná rehabilitace u svalových dystrofií, 6. číslo, Solen, 2005
15. BEDNAŘÍK, J.: *Neurologie pro praxi*, Svalové dystrofie, 3. číslo, Solen, 2004
16. <http://canisterapie.info>
17. <http://www.psiprozivot.cz/canisterapie.htm>
18. <http://www.psiprozivot.cz/hippoterapie.htm>
19. http://www.zdravcentra.sk/cps/rde/xchg/zcsk/xsl/3141_1429.html
20. <http://www.neurologiepropraxi.cz>
21. http://www.parentprojectmd.org/site/PageServer?pagename=page_not_found
22. <http://www.parentproject.cz>
23. <http://infoposel.cz>
24. <http://www.cls.cz/dp/2002/t165.rtf>

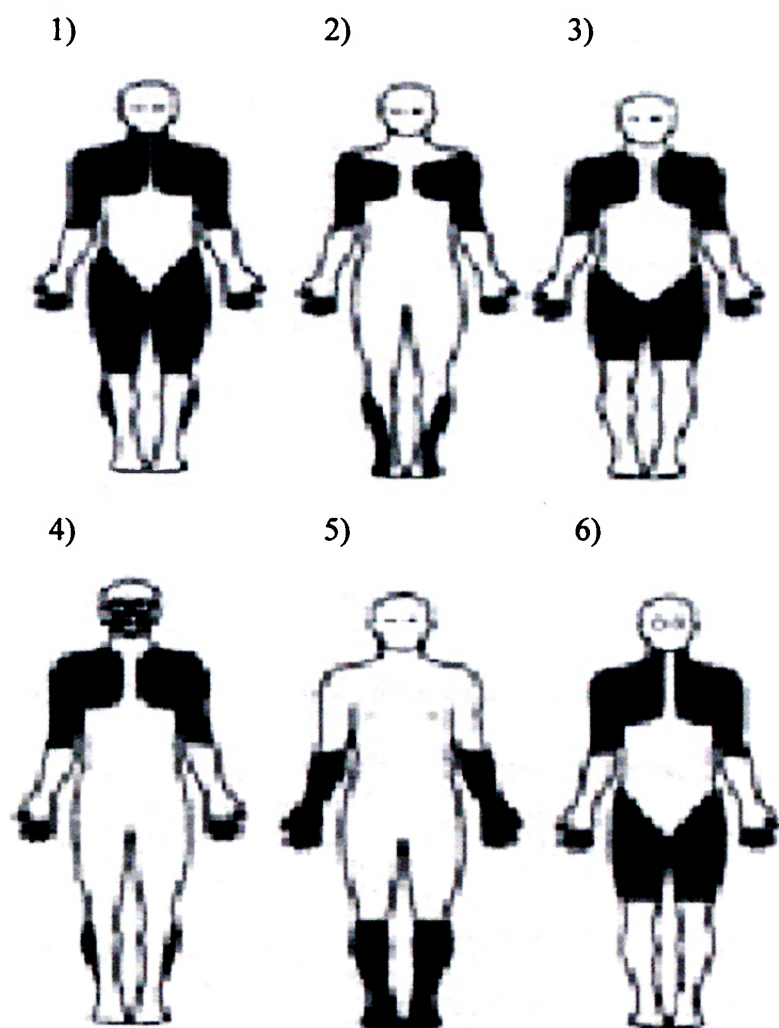
Studijní materiály z předmětů: Vyšetřovací metody v rehabilitaci, Léčebná tělesná výchova

Seznam příloh

- Příloha č. 1 Svalová distribuce u jednotlivých typů progresivních svalových dystrofií
- Příloha č. 2 Dystrofin-glykoproteinový komplex
- Příloha č. 3 Vertikalizační stojan
- Příloha č. 4 Ortéza dolních končetin s fixací trupu
- Příloha č. 5 Funkční test
- Příloha č. 6 Canisterapie
- Příloha č. 7 Hippoterapie
- Příloha č. 8 Příklady protahovacích cviků

Přílohy

Příloha č. 1

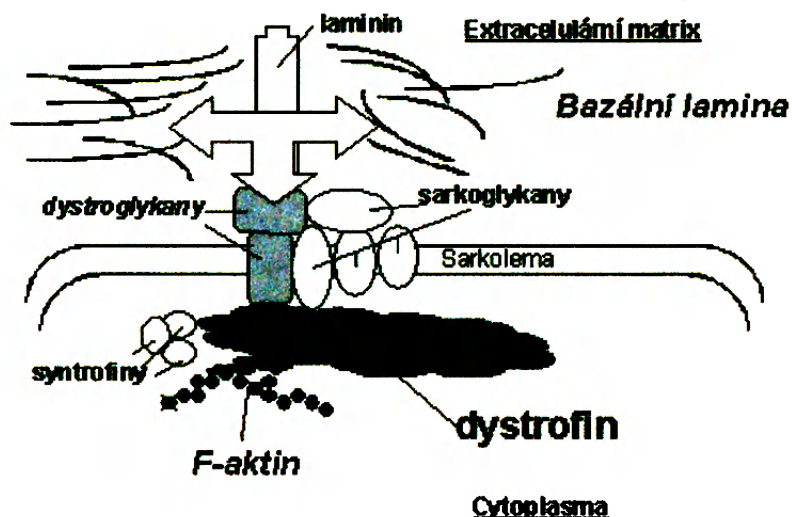


- 1) Duchenneova a Beckerova forma svalové dystrofie
- 2) Emeryho-Dreifussova svalová dystrofie
- 3) Pletencový typ svalové dystrofie
- 4) Facioskapulohumerální svalová dystrofie
- 5) Distální myopatie
- 6) Okulofaryngeální svalová dystrofie

Příloha č. 2

Při svalové kontrakci má důležitou úlohu spojení mezi membránou a cytoskeletem. Význam této interakce byl odhalen zejména po objevu *dystrofinu* a jeho úloze u *progresivní svalové dystrofie typu Duchenne*. Dystrofin je velký protein (Mr-426 000). Tvoří 5% proteinů cytoskeletu pod membránou, je homologní s jiným proteinem s příčnými vazbami - aktinem. Soudí se, že se podílí na ukotvení aktinových filament k plasmatické membráně formou *komplexu dystrofin-glykoprotein* (obsahující *dystroglykany*, *a*, *b*, dále *sarkoglykany*, *a*, *b*, *g*, *d* a *syntrofiny*, *a*, *b1*, *b2*). Dystrofin má pravděpodobně ochrannou úlohu před poškozením integrity membrány namáhané opakovanými svalovými kontrakcemi. Dystrofin-glykoproteinový komplex v membráně spojuje vnitřní cytoskelet (F-aktin) s vnější extracelulární matrix (α_2 -laminin a bazální lamina).

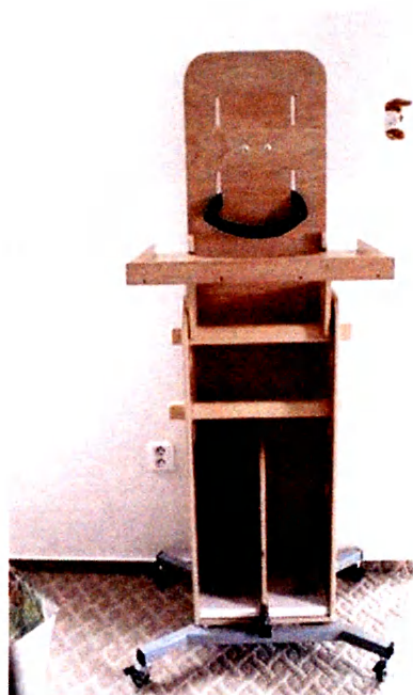
Obr. : Schéma dystrofin-glykoproteinového komplexu



Dědičný defekt *dystrofinu* způsobuje degenerativní svalové onemocnění vázané na X-chromosom – *progresivní svalová dystrofie typ Duchenne* -, které postihuje 1 na 3500 narozených chlapců. Gen kódující dystrofin patří mezi největší lidské geny; má 2 miliony párů bazí.

Příloha č. 3

Vertikalizační stojan



Příloha č. 4

Ortéza DK s fixací trupu

Ortéza dolních končetin spolu s fixací trupu slouží k vertikalizaci, případně i k chůzi. Častěji se používá u pacientů se spinální svalovou atrofií než u myopatů. Kdysi pomáhala i pacientům po poliomyelitidě.

Ze strany pacienta není nutné na tuto pomůcku přispívat, neboť je plně hrazena VZP.



(www.parentproject.cz)

Příloha č. 5

Funkční testy

Tyto testy slouží k hodnocení hybnosti, která umožňuje časnou diagnostiku, sleduje postup nemoci, kontroluje léčbu a je základem pro pohybovou terapii

Funkční testování u dětských progresivních myopatií

Podle Z. Škropilové a H. Kavkové je příkladem užívaného testu. Test je složen z 8 dílů a z orientačního hodnocení lokomoce. Hodnocení testu je od nultého stupně po pátý(nejlepší).

Orientační hodnocení lokomoce

- 0. stupeň : nechodící, ležící nemocný
- 1. stupeň: nechodí, pohybuje se na vozíku a oporou
- 2. stupeň: chodí – hodnotí se vytrvalost, vzdálenost a rychlost, nevstane ze židle a nechodí po schodech
- 3. stupeň: chodí, vstane ze židle, ale nechodí po schodech
- 4. stupeň: chodí po schodech s pomocí a náhradním stereotypem
- 5. stupeň: chodí i po schodech samostatně bez náhradního stereotypu.

1. Mobilita v leže

- 0. stupeň: vleže se nepohybuje
- 1. stupeň: otočí se na bok (čas 2-30 sekund)
- 2. stupeň: z lehu na zádech se otočí na břicho a zpět (čas 3-45 sekund)
- 3. stupeň: z lehu na břicho zvedne horní část trupu od podložky
- 4. stupeň: z lehu na zádech s pokrčenými koleny zvedne pánev od podložky
- 5. stupeň: z lehu na zádech, dolní končetiny nataženy, zvedne pánev od podložky, planty opřeny, fixace kotníků

2. Držení a pohyb hlavy

- 0. stupeň: vleže hlavou nepohybuje
- 1. stupeň: vleže hlavou otáčí, vsedě hlavu neudrží
- 2. stupeň: vsedě hlavu udrží, ale nepohybuje hlavou
- 3. stupeň: vsedě předklání, zaklání a otáčí hlavou
- 4. stupeň: z lehu zvedne hlavu (na výdrž až 2 minuty)
- 5. stupeň: při všech pohybech trupu jsou pohyby hlavou normální

3. Sed a pohyby vsedě na stoličce (planty opřeny o podložku)

- 0. stupeň: nesedí
- 1. stupeň: sed pouze s oporou
- 2. stupeň: sed s oporou jen o horní končetiny
- 3. stupeň: sed bez opory
- 4. stupeň: rovnováha vsedě – upažení v sedě
- 5. stupeň: změna polohy vsedě – vsedě předklon a zpět do sedu
 - a) s pomocí
 - b) náhradním stereotypem
 - c) správně provedený předklon a zpět

4. Sed z lehu na zádech – dolní končetiny nataženy

- 0. stupeň. neposadí se
- 1. stupeň: posadí se s pomocí
- 2. stupeň: posadí se sám náhradním stereotypem
- 3. stupeň: posadí se rovně pomocí obou horních končetin
- 4. stupeň: posadí se rovně pomocí horní končetiny
- 5. stupeň: postaví se bez pomoci horních končetin

5. Klek

- 0. stupeň. neklečí
- 1. stupeň: sed na patách
- 2. stupeň: klek „na čtyřech“ – podpor klečmo
- 3. stupeň: prostý klek s dopomocí
- 4. stupeň: ze sedu na patách do prostého kleku
- 5. stupeň. rovnováha v prostém kleku

6. Stoj

- 0. stupeň. nestojí
- 1. stupeň: stojí s oporou
- 2. stupeň. stojí bez opory
- 3. stupeň: vztyk ze židle s dopomocí
- 4. stupeň: vztyk ze židle náhradním stereotypem
- 5. stupeň: rovnováha ve stoji – předklon ze stoje a zpět.
 - a) náhradním stereotypem
 - b) správně provedený předklon a zpět do stoje
 - c) stoj na jedné noze

7. vztyk z lehu na zádech – dolní končetiny nataženy

- 0. stupeň: nevstane z lehu
- 1. stupeň: vstane s pomocí
- 2. stupeň: vstane sám náhradním stereotypem
- 3. stupeň: vstane pouze šplháním
- 4. stupeň. vstane s oporou horní končetiny nebo otáčením na bok, ale bez šplhání
- 5. stupeň: vstane správně

8. Dřep

- 0. stupeň: nedokáže ani podřep
- 1. stupeň: podřep s oporou
- 2. stupeň: dřep na špičkách a vztyk s oporou
- 3. stupeň: podřep se stažením břicha a pánve pod sebe a zpět do stoje
- 4. stupeň: dřep na špičkách a vztyk bez opory
- 5. stupeň: dřep na celých chodidlech a vztyk bez opory

(Haladová, Nechvátalová, 1997)

Příloha č. 6

Canisterapie



<http://www.psiprozivot.cz/canisterapie.htm>

Příloha č. 7

Hippoterapie



<http://www.psiprozivot.cz/hippoterapie.htm>

Příloha č. 8

Příklady protahovacích cviků

Protahování lýtkového svalu

Dítě stojí čelem ke zdi, zanoží protahovanou nohu, chodidla jsou na zemi, špičky směřují vpřed, kolena nevybočují do stran, záda drží vzpřímeně a mírně nakloněná vpřed. Protahování: dítě se opírá o zeď, dokud neucítí napětí v lýtku zadní nohy, výdrž v této pozici.

Aktivní protahování lýtkového svalu

Dítě stojí čelem ke zdi v mírném podřepu, jednu dolní končetinu má předkročenou v dorzální flexi, záda se snaží udržet vzpřímená a zároveň v předklonu. Protahování: dítě se opírá v předklonu o zeď, snaží se snížit těžiště.

Pasivní protahování Achillovy šlachy ve stoje

Dítě stojí na šikmé podložce zády ke zdi, chodidla jsou na podložce, palce směřují rovně vpřed. Protahování: dítě se snaží dostat paty co nejbližší a nejnižší ke zdi, kolena jsou propnuta, paty by měly být na podložce, protahujeme obě nohy najednou.

Ruční protahování Achillovy šlachy

Dítě leží na zádech na podložce, paty má mimo lehátko. Dlaní uchopíme patu protahované nohy a chodidlo opřeme o své předloktí, druhou rukou fixujeme dolní končetinu, aby nedocházelo k flexi v kolenním kloubu. Protahování: protažení provedeme přes naše předloktí, kdy vyvíjíme tlak na celou plochu chodidla, kdy by mělo dojít k zvětšení dorzální flexe v hlezenném kloubu.

Pasivní protahování ischiokrurálních svalů v sedě

Posadíme dítě do pozice, kdy bude mít jednu dolní končetinu nataženou a druhou pokrčenou (jako v tureckém sedu). Koleno protahované nohy natáhneme jak jen to půjde a nohu vytočíme mírně do strany. Spodní část zad je vzpřímená. Protahování: protáhnutí ischiokrurálních svalů se zvýší v předklonu, natažení je cítit i na přední straně stehna.

Pasivní protahování ischiokrurálních svalů

Dítě leží na zádech např. mezi dveřmi, jedna noha je natažená na zemi, protahovaná dolní končetina je opřena patou o zeď nebo podpěru. Protahování: dítě se snaží napnout zvednutou nohu, dokud neucítí tlak na spodní straně stehna a pod kolenem.

Aktivní protahování ischiokrurálních svalů

Dítě leží na zádech, protahovanou dolní končetinu uchopíme v dolní třetině pod stehnem, druhou rukou fixujeme pánev. Protahování: pohyb vedeme do flexe v kyčelním kloubu, v kolenním kloubu by mělo být nulové postavení.

Protahování flexorů kyčelního kloubu

Dítě leží na podložce na břiše, uchopíme flektovanou končetinu v kolenním kloubu v oblasti spodní třetiny přední strany stehna, druhou rukou fixujeme sakrum. Protahování: zvedáme nohu směrem do extenze v kyčelním kloubu.

Protážení flexorů kyčelního kloubu

Dítě leží na boku, spodní noha je pokrčená, protahovanou nohu uchopíme pod kolenem a za patu. Tělem fixujeme oblast pánve (kdy si sedneme za pacienta). Protahování: vedeme pohyb do extenze v kyčelním kloubu, dokud dítě neucítí napětí.

Protahování kyčelního kloubu v poloze na zádech

Dítě leží na zádech na kraji stolu nebo lehátka a přidržuje se, aby byla stabilizovaná bederní část páteře. Protahování: stlačujte jednu nohu dolů a na koleno druhé nohy vyvíjejte tlak opačného směru.

Protahování svalu v oblasti loketního kloubu

Dítě leží na zádech nebo sedí na židli, dlaň protahované ruky směřuje nahoru, jednou rukou fixujte zesponu protahovanou ruku nad loktem. Protahování: druhou rukou vyvíjejte tlak na předloktí.