

**Univerzita Karlova
1. lékařská fakulta**

Specializace ve zdravotnictví
Fyzioterapie



Petra Dobešová

Fyzioterapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou

Physiotherapy in patients with amyotrophic lateral sclerosis

Bakalářská práce

Vedoucí závěrečné práce: Ing. Milan Šebek

Praha, 2021

PODĚKOVÁNÍ

Chtěla bych poděkovat vedoucímu bakalářské práce, panu Ing. Milanu Šebkovi za vedení, cenné poznámky, odborné připomínky a podněty.

Dále bych chtěla poděkovat pacientovi a jeho ženě za ochotu se mnou spolupracovat, trpělivost a pozitivní motivaci. V neposlední řadě bych ráda poděkovala mé rodině za trpělivost, podporu a konstruktivní kritiku.

ČESTNÉ PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem závěrečnou práci zpracovala samostatně a že jsem řádně uvedla a citovala všechny použité literární zdroje. Současně prohlašuji, že práce nebyla využita k získání jiného nebo stejného titulu.

Souhlasím s trvalým uložením elektronické verze mé práce v databázi systému meziuniverzitního projektu Theses.cz za účelem soustavné kontroly podobnosti kvalifikačních prací.

V Praze, 14. 04. 2021

Pera Dobešová

Podpis studenta

IDENTIFIKAČNÍ ZÁZNAM

DOBEŠOVÁ, Petra. *Fyzioterapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou.* [Physiotherapy in patients with amyotrophic lateral sclerosis]. Praha, 2021, 79, 1. Bakalářská práce. Univerzita Karlova, 1. lékařská fakulta, Klinika rehabilitačního lékařství. Ing. Milan Šebek.

ABSTRAKT BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Jméno, příjmení: Petra Dobešová

Vedoucí práce: Ing. Milan Šebek

Název bakalářské práce: Fyzioterapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou

Abstrakt bakalářské práce:

Práce se skládá z teoretické a praktické části. Teoretickou část tvoří základy neuroanatomie potřebné pro pochopení onemocnění, patofyziologie amyotrofické laterální sklerózy (ALS) a objasnění pojmu onemocnění motoneuronu. Dále se onemocněním ALS zabývá podrobněji, pojednává o jeho historii, epidemiologii, etiologii, diagnostice, klinických projevech, klasifikaci, možnostech léčby a o paliativní péči u pacientů s ALS. Z hlediska fyzioterapeutických postupů je nejprve popsán průběh fyzioterapie v 6 stádiích progresu onemocnění. Následně jsou již popsány konkrétní fyzioterapeutické techniky, které jsou v terapii využívány s odůvodněním, co jejich pomocí můžeme ovlivnit. Popsanými technikami jsou respirační fyzioterapie, aktivní cvičení, dynamická neuromuskulární stabilizace, pasivní cvičení, polohování, možnosti kompenzačních pomůcek a možnosti ovlivnění bolesti pomocí fyzioterapie.

Praktická část se skládá z informační brožury pro pacienty s ALS v 1. a 2. stádiu nemoci a kazuistiky pacienta v pozdní fázi ALS. Brožura obsahuje základní informace o nemoci, možnostech pohybu a cvičení s ukázkou konkrétních cviků a jejich podrobným popisem. Součástí brožury je také instruktáž k dechovým cvičením a informace o možnostech dechových pomůcek. Kazuistika obsahuje vstupní vyšetření, popis deseti provedených terapií a závěrečné vyšetření.

Klíčová slova: Amyotrofická laterální skleróza, ALS, fyzioterapie, pohybová terapie, onemocnění motoneuronu, dechové cvičení

Title: Physiotherapy in patients with amyotrophic lateral sclerosis

Abstract:

This bachelor thesis is consisting of a theoretical part and a practical part. The theoretical part is consisting of the basics of neuroanatomy needed to understand the disease, pathophysiology of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) and clarify the term motor neuron disease. Then is the ALS described in more details, talks about its history, epidemiology, aetiology, diagnosis, clinical manifestation, classification, treatment and palliative care in patients with ALS. In terms of physiotherapy is first described the course of physiotherapy in the 6 stages of ALS. Subsequently, specific physiotherapeutic techniques are described, which are used in therapy with a justification of what we can influence with their help. The described techniques are respiratory physiotherapy, active exercise, dynamic neuromuscular stabilization, passive exercise and the possibility of influencing pain through physiotherapy.

The practical part is consisting of an information brochure for patients with ALS in the 1st and 2nd stage of the disease and a case report of a patient in the late phase of ALS. The brochure is containing basic information about the disease and the possibilities of movement and exercise with the demonstration of specific exercises and their detailed description. The brochure is also including instruction on breathing exercises and information on the possibilities of breathing aids. The case report of a patient in the late phase of ALS covers an initial examination, a description of ten therapies performed and a final examination.

Key Words:

Amyotrophic lateral sclerosis, ALS, physiotherapy, exercises, motor neuron disease, breathing techniques

Obsah

1	Úvod.....	1
2	Teoretická část.....	3
2.1	Neuroanatomie.....	3
2.2	Patofyziologie ALS	3
2.3	Onemocnění motoneuronu	5
2.4	Amyotrofická laterální skleróza	6
2.4.1	Historie	6
2.4.2	Epidemiologie a etiologie.....	7
2.4.3	Klasifikace a klinická manifestace	8
2.4.4	Diagnostika.....	10
2.4.5	Léčba a role fyzioterapie	11
2.4.6	Paliativní péče	11
2.5	Fyzioterapie u pacientů s ALS.....	13
2.5.1	Fyzioterapie v jednotlivých stádiích nemoci.....	13
2.5.2	Respirační fyzioterapie.....	14
2.5.3	Aktivní cvičení	18
2.5.4	Dynamická neuromuskulární stabilizace.....	19
2.5.5	Pasivní cvičení.....	21
2.5.6	Polohování.....	21
2.5.7	Využití fyzioterapie při léčbě bolesti	22
2.5.8	Kompenzační pomůcky	22
2.5.9	Únava a ALS	24
3	Praktická část.....	25
3.1	Cíl práce.....	25
3.2	Metody zpracování bakalářské práce.....	25
3.3	Informační brožura: ALS a pohyb	26

3.4	Kazuistika	39
3.4.1	Vstupní vyšetření.....	39
3.4.2	Průběh terapií	44
3.4.3	Závěrečné vyšetření.....	46
3.5	Výsledky praktické části práce	50
4	Diskuse	51
5	Závěr.....	56
6	Seznam použité literatury	57
7	Seznam zkratk	64
8	Seznam obrázků	66
9	Seznam tabulek	68
10	Seznam příloh.....	69
11	Přílohy	70

1 Úvod

Tématem mé bakalářské práce je fyzioterapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou. Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je progresivní neurodegenerativní onemocnění, na které zatím neexistuje žádný lék. Průměrná doba dožití pacientů od diagnózy je 2–5 let. (Korenko, 2018) Vzhledem k tomu je léčba u těchto pacientů převážně paliativní, a právě to je jedním z důvodů, proč jsem si toto téma zvolila. Paliativní péče mě již několik let velmi zajímá. V průběhu praxí i práce v nemocnici během pandemie COVID-19 jsem se nad způsobem umírání v České republice mnohokrát pozastavila s nepříliš dobrým pocitem. Situace se naštěstí posouvá k lepšímu, paliativní péče se dostává do lidského povědomí a začíná jí být přikládána dostatečná hodnota. Amyotrofická laterální skleróza je jedním z onemocnění, na kterém lze ukázat, jak významnou roli může mít v paliativní péči fyzioterapie a jak se jednotlivé typy péče navzájem prolínají.

O možnostech léčby ALS probíhá neustálý výzkum, stejně tak jsou stále zkoumány možnosti fyzioterapie a její vliv na kvalitu života pacientů. Jedná se o poměrně nové a aktuální téma a pro pacienty je v českém jazyce dostupné pouze velmi malé množství informací. Ráda bych proto vytvořila materiál obsahující možnosti fyzioterapie při ALS přínosný jak pro fyzioterapeuty, tak pro pacienty s tímto onemocněním.

V první polovině teoretické části se pokusím přiblížit podstatu amyotrofické laterální sklerózy, základy neuroanatomie, patofyziologii onemocnění, jeho etiologii, epidemiologii, diagnostiku, průběh a možnosti léčby. Zmiňuji také význam a podstatu paliativní péče, která má v terapii neléčitelného onemocnění zásadní význam. V druhé polovině teoretické části již uvádím konkrétní fyzioterapeutické techniky, které se u pacientů s ALS využívají. Nejprve popisují možnosti fyzioterapie v souvislosti s průběhem onemocnění a jeho rozdělení do šesti stádií. Dále pak u jednotlivých technik vždy vysvětlují, proč a na jaké symptomy se používají. Mezi popsané možnosti fyzioterapie patří respirační fyzioterapie, aktivní trénink, cvičení pro udržení kloubní hybnosti, dynamická neuromuskulární stabilizace, polohování, popis kompenzačních pomůcek a možnosti využití fyzioterapie při léčbě bolesti.

Praktickou část práce tvoří kazuistika pacienta v pokročilé fázi ALS a informační brožura s názvem *Pohyb a ALS* pro pacienty v 1. a 2. stádiu amyotrofické laterální sklerózy. Kazuistika obsahuje vstupní vyšetření, popis deseti provedených terapií a závěrečné vyšetření. S pacientem jsem spolupracovala po dobu pěti měsíců, kdy jsem mohla sledovat průběh a progresi onemocnění. Tato spolupráce mě přivedla k mnoha poznáním a dala mi mnoho zkušeností a cenných poznatků, které jsem mohla využít při tvorbě brožury.

Brožura je hlavním výstupem mé práce. Obsahuje základní informace o nemoci a jejím průběhu. Dále obsahuje obecné informace o možnostech pohybu a následně pacientovi nabízí konkrétní sestavu cviků s fotodokumentací a detailním popisem. Sestavu cviků tvoří strečink, posilování a dechová cvičení.

2 Teoretická část

2.1 Neuroanatomie

Nervový systém dělíme na centrální nervový systém (CNS) a periferní nervový systém (PNS). Centrální nervový systém se skládá z mozku uloženého v dutině lebeční a hřbetní míchy, nacházející se v páteřním kanále. Periferní nervový systém je tvořen nervovými vlákny a neurony v periferních gangliích, pleteních a nervech. Nervový systém se významně podílí na udržování homeostázy. Jeho funkcí je příjem, analýza a integrace informací z vnitřního i vnějšího prostředí organismu a následná tvorba reakce na tyto změny. Základní buňky tvořící nervovou tkáň jsou neurony a gliové buňky. (Grim, Druga a kol., 2014)

Neuron je základní stavební i funkční jednotkou nervové soustavy. Tvoří jej buněčné tělo, označované také jako neurocyt, či perikaryon, axon a dendrity. Axon neboli neurit je nevětvený nebo málo větvený výběžek vedoucí eferentní informace. Dendrity jsou menší, často bohatě větvené výběžky vedoucí aferentní informace. Dendrity a neurity jsou společně označovány jako nervová vlákna. (Čihák, 2016)

Ve většině případů jsou axony v celém průběhu, mimo začátku a terminální větve, obaleny myelinovou pochvou, která se významně podílí na přenosu vzruchu. Čím je nervové vlákno a myelinová pochva silnější, tím rychleji vede vzruchy. Myelinová pochva je přerušovaná Ranvierovými zářezy, které se pravidelně opakují a vytvářejí segmentaci centrálního i periferního nervstva. (Kittnar a kol., 2011)

Neuroglie tvoří tzv. kostru nervové tkáně a představují zhruba 90 % všech buněk nervového systému. Krom podpůrné funkce zajišťují výživu a ochranu nervových buněk, vytvářejí myelin a fagocytují poškozené neurony. (Kittnar a kol., 2011)

2.2 Patofyziologie ALS

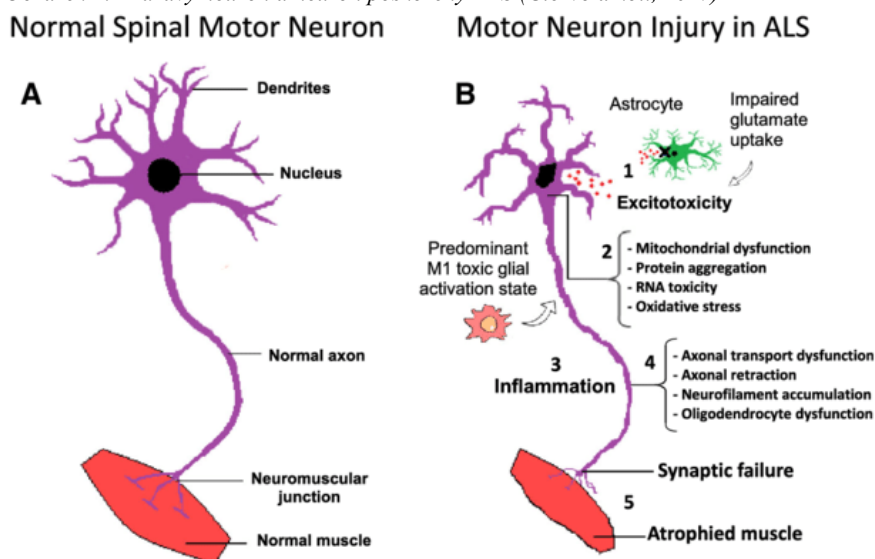
Amyotrofická laterální skleróza je neurodegenerativní onemocnění postihující motorický systém složený z kortexu, mozkového kmene a míchy. Primárně postihuje velké motorické neurony s průměrem 35–100 μm předních míšních rohů. Motorické neurony jsou velmi významné pro mimovolní pohyby a každé svalové vlákno je inervováno pouze jedním motoneuronem. Přesný patofyziologický proces poškození motoneuronů při ALS zůstává stále nejasný. Existuje však několik faktorů přispívajících k selektivnímu poškození právě motoneuronů. Axony motoneuronů patří mezi nejdelší v celém nervovém systému, mají

vysokou metabolickou aktivitu a energetickou spotřebu z oxidačního metabolismu mitochondriálního respiračního řetězce. Dalšími faktory přispívající k selektivnímu poškození motoneuronů jsou například neschopnost replikace motorických neuronů, zvýšená senzitivita na hypoxémii a oxidační stres. (Korenko, 2018) Navzdory tomu některé skupiny motoneuronů lidského organismu na toto onemocnění nejsou citlivé, a to například motoneurony extraokulárních svalů, či svalů pánevního dna. (Shaw, 1999)

Patofyziologie ALS je částečně vysvětlitelná chronickou expozicí neuronů excitotoxickým substancím jako je glutamát, glutamátové analogy či excitotoxické neuropeptidy. Abnormální aktivace glutamátových receptorů je pravděpodobně jedním z hlavních činitelů neuronové smrti. Mozek a mícha jsou velmi citlivé na poškození volnými radikály, oxidační stres je dalším důležitým mechanismem neurodegenerativních onemocnění, hrající roli i při ALS. Patofyziologie ALS zahrnuje taktéž dysfunkci mitochondrií, které jsou na oxidační stres rovněž citlivé. Jejich dysfunkce vede k vyčerpání ATP, přispívajícímu ke smrti buňky. (Korenko, 2018)

Degenerace mozkových buněk strukturálně připomíná apoptózu. V neuronech se různými stimuly indikuje proces apoptózy. Dochází k poškození regeneračních mechanismů DNA, narušení proteinového obratu a následné kumulaci abnormálně strukturovaných proteinů intracelulárně i extracelulárně a k narušení klíčových míst pro udržení neuronové homeostázy. Proteinové depozity působí toxicky na neuron, aktivují kaspázové systémy a v konečném důsledku vyústí do apoptické dráhy spějící k zániku neuronu. (Šutovský, Turčáni, 2013)

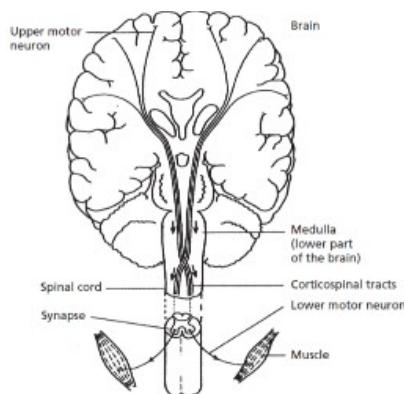
Obrázek 2.1 Zdravý neuron a neuron poškozený ALS (Ciervo a kol., 2017)



2.3 Onemocnění motoneuronu

Jako onemocnění motoneuronu se označuje skupina získaných i geneticky podmíněných onemocnění postihujících selektivně pouze motorické neurony. (Růžička a kol., 2019) Typickým onemocněním motoneuronu je právě amyotrofická laterální skleróza, při které dochází k degeneraci jak horních, tak dolních motoneuronů. (Oliver a kol. 2014)

Obrázek 2.2 Neurologické dráhy mezi mozkem a míchou (Oliver et kol., 2014)



Postižení centrálního motoneuronu

Centrální motoneuron, zvaný také horní motoneuron, začíná v mozkové kůře v gyrus praecentralis, kde vzniká pyramidová dráha sestupující do míchy. Psychomotorická centra jsou zde rozložena na vnitřní straně hemisféry somatotopicky do tzv. homunkulu. Většina vláken pyramidové dráhy se kříží v prodloužené míše. Dráha sestupuje k předním rohům míšním, kde je přímo, či přes vmezeřené interneurony přepojena na periferní motoneuron. (Pfeiffer, 2007)

Postižení centrálního motoneuronu se projevuje spasticitou, hyperreflexií, abnormálním držením postižených segmentů končetin, zpravidla s převahou addukce a flexe, slabostí včetně pyramidových zánikových jevů a pyramidovými iritačními jevy. Po delší době trvání poškození horních motoneuronů dochází ke vzniku svalové atrofie a ve svalech dlouhodobě zkrácených ke vzniku svalových kontraktur. (Růžička a kol., 2019)

Postižení periferního motoneuronu

Periferní motoneuron začíná v předních rozích míšních velkou motorickou alfa buňkou. Z každé alfa buňky je inervován určitý počet svalových vláken příčně pruhovaného kosterního svalstva. Svalová vlákna inervovaná z jedné alfa buňky tvoří motorickou jednotku pracující systémem „vše nebo nic“. Nervový podnět z centrálního motoneuronu způsobí výboj bioelektrického potenciálu dané alfa buňky a následně vyvolá jednorázovou svalovou kontrakci všech svalových vláken řízených touto buňkou. (Pfeiffer, 2007)

Postižení periferního neboli dolního motoneuronu se projevuje slabostí a hypotonií příslušných svalů, časně vznikající svalovou atrofií, areflexií, chabým paretickým držením postižené části těla a fascikulacemi. (Růžička a kol., 2019)

2.4 Amyotrofická laterální skleróza

Amyotrofická laterální skleróza je progresivní neurodegenerativní onemocnění postihující výhradně motorickou oblast nervového systému. Charakteristické pro amyotrofickou laterální sklerózu je zejména kombinované postižení pyramidové dráhy a předních rohů míšních. V důsledku onemocnění dochází k postupnému zániku centrálních a periferních motoneuronů. Ztráta motoneuronů vede ke svalové slabosti, spasticitě, atrofií, v mnoha případech až k respiračnímu selhání. Jedná se o onemocnění fatální, na jehož léčbu stále neexistuje specifický lék. Navzdory stále probíhajícímu výzkumu zůstává přesná etiologie a patogeneze onemocnění neznámá. (Goyal, Mozaffar, 2014, Mitchel, Borasio, 2007)

2.4.1 Historie

Onemocnění popsal jako první francouzský lékař a neurobiolog Jean-Martin Charcot v roce 1869. Na základě obrazu 20 pacientů a 5 pitevních nálezů zavedl taktéž pojem amyotrofická laterální skleróza. Poznal, že nemoc začíná na laterální straně míchy, zde zpozoroval zatvrdnutí způsobené gliózou, tedy množstvím neuroglií v důsledku poškození nervové tkáně. Odtud vzniklo pojmenování laterální skleróza. Charcot dále vyzoroval, že se onemocnění propaguje do bulbární šedé hmoty a předních rohů míšních a následně způsobuje svalovou atrofií, proto přidal označení amyotrofická. (Korenko, 2018)

V průběhu let vznikla pro amyotrofickou laterální sklerózu řada dalších označení. Ve Francii se užívá pojem Charcotova skleróza, ve Velké Británii motor neuron disease (MND). V Severní Americe pak vznikl název Lou Gehrig's disease, podle slavného hráče baseballu, který na nemoc zemřel v roce 1941. (Korenko, 2018)

2.4.2 Epidemiologie a etiologie

Amyotrofická laterální skleróza je nejčastější formou onemocnění horního motoneuronu v dospělosti. I když je to poměrně vzácné onemocnění, incidence v průběhu let stoupá, stejně tak jako její prevalence. Incidence onemocnění se ukazuje různá v různých místech světa. Celkově se pohybuje mezi 0,6–3,8 pacientů na 100 000 obyvatel za rok, v Evropě je to 2.1 to 3. pacientů na 100 000 obyvatel. Prevalence onemocnění se vyskytuje mezi 4,1–8,4 pacientů na 100 000 obyvatel. (Longinetti E, Fang F., 2019)

Údaje o incidenci a prevalenci se mírně liší u jednotlivých autorů a v různých sledovaných regionech. Incidence ALS má také věkově specifický nárůst. Před 40. rokem života je velmi výjimečná, poté s přibývajícím věkem stoupá až do 70. let. Od 70 let se pozoruje její pokles, nebo se čísla vyrovnávají. S věkem nad 75 let incidence klesá. Jedním z vysvětlení může být obtížná diagnostika pacientů pro jejich komorbiditu, nedostatek specializované péče a rychlý průběh onemocnění. Typický věk začátku onemocnění je mezi 50.– 60. rokem života. Průměrný věk úmrtí je 59 let a doba přežití od diagnózy se pohybuje mezi 2 až 5 lety. Onemocnění postihuje muže i ženy a však u mužů je častější, a to v poměru 1,3–1,6: 1. (Korenko, 2018)

Etiologie ALS zůstává navzdory dlouholetým výzkumům stále nejasná. Existuje však mnoho potenciálních mechanismů neurodegenerace a etiologických hypotéz. Předpokládá se, že onemocnění je vyvoláváno zejména geneticky a exogeny působícími na organismus. Mezi rizikové environmentální faktory vzniku ALS pravděpodobně patří kouření, expozice těžkým kovům a pesticidům, intenzivní fyzická námaha a úraz hlavy. (Korenko, 2018)

ALS je považováno za multifaktoriální onemocnění, které vzniká kombinací více mechanismů. Tyto mechanismy zahrnují excitační toxiny, oxidativní stres, dysfunkci neurofilament, poruchu kalciové homeostázy, mitochondriální dysfunkci, zvýšenou apoptózu motoneuronů a prozánětlivé cytokiny. (Ambler, 2006)

ALS je ve většině případů sporadické onemocnění, pouze u 10 % pacientů se vyskytuje familiární forma. Neustále jsou však objevovány další geny, které jsou se vznikem ALS spojovány. (Morgan, Orrell, 2006) U familiární formy ALS (FALS) se ve většině případů jedná o autozomálně dominantní dědičnost, a však jsou známy i případy s X vázaným typem dědičnosti. Aktuálně je známo 16 genů zodpovídajících za vznik FALS. Neustále jsou však objevovány další geny, které jsou se vznikem FALS spojovány. (Štětkářová, Matěj a kol., 2018)

2.4.3 Klasifikace a klinická manifestace

Amyotrofická laterální skleróza patří do širší skupiny onemocnění zvaných onemocnění motoneuronu. Rozlišujeme 4 formy amyotrofické laterální sklerózy: klasická spinální forma ALS, progresivní bulbární paralýza (PBP), progresivní spinální svalová atrofie (PMA) a primární laterální skleróza (PLS). **Klasická spinální ALS** tvoří 65 % všech případů a postihuje generalizovaně centrální i periferní motoneurony. **Progresivní bulbární paralýza** je druhou nejčastější formou, tvoří téměř 25 % všech případů. Iniciálně zde dochází k postižení bulbárních svalů. **Progresivní spinální svalová atrofie** se vyskytuje zhruba u 8 % pacientů a postihuje především periferní motoneurony. Na rozdíl od toho **primární laterální skleróza** postihuje zejména motoneurony centrální a vyskytuje se u 2 % ALS pacientů. (Ambler 2006)

Patologické studie říkají, že PMA i PLS se řadí pod ALS, ovšem leží na krajích klinického spektra. Na rozdíl od ALS jsou spojovány s pomalejším průběhem onemocnění a delší dobou dožití. (Oliver a kol., 2014) Klinický obraz klasické formy ALS zahrnuje kombinaci příznaků léze centrálního a periferního motoneuronu bez sensorických, extraokulárních a sfinkterových poruch. (Korenko, 2018)

Klinické projevy se liší podle typu ALS a lokalizace postižených motoneuronů. (Kolář, 2012) Projevy onemocnění začínají u 2/3 pacientů na končetinách. Typické oblasti výskytu svalové slabosti jsou thorakální a paraspinální svaly, svaly zadní části krku, jazyka, žvýkací svaly, 1. interoseální prostor na rukách a m. tibialis anterior. Mezi první symptomy může v souvislosti s amyotrofií patřit svalový diskomfort, křeče a úbytek svalové hmoty. Křeče se objevují často v noci na dolních končetinách. (Korenko, 2018)

Při progresivní bulbární paralýze začínají problémy v bulbární oblasti s vývojem progresivní dysartrie a dysfágie. Onemocnění vzniká primárním poškozením bulbárních motorických jader, či poškození nervových buněk motorického kortexu s postižením kortikobulbárního traktu. Bulbární paralýza se projevuje jako svalová slabost polykacích svalů, žvýkacích svalů, jazyka a poruchami řeči. Dále je bulbární paralýza spojená s dysfunkcí hlasivek, hypotonií, chraplavým hlasem a neefektivním vykašláváním. (Korenko, 2018)

Pouze u velmi malého procenta pacientů se první symptomy objeví v oblasti respiračních svalů, avšak respirační obtíže se s progresí onemocnění časem objevují u většiny pacientů. (Korenko, 2018) V důsledku slabosti inspiračních svalů dochází u pacientů ke snížení plicní poddajnosti, zvýšení dechové práce a rozvoji dušnosti. Snížená plicní poddajnost může následně způsobit snížení funkční respirační kapacity. Oslabení expiračních svalů vede k poruchám kašle a k poklesu expiračního rezervního objemu. (Burianová a kol., 2006)

Včasným symptomem poruchy dýchání ve spánku může být ranní bolest hlavy. Právě respirační selhání je nejčastější příčinou úmrtí u pacientů s ALS. (Korenko, 2018)

Amyotrofická laterální skleróza bývá také často doprovázena psychickými obtížemi. Vyskytují se úzkosti, strach, frustrace a deprese. Těžká deprese se vyskytuje u 20 % pacientů. (Korenko, 2018). Kognitivní a senzorické funkce typicky u pacientů s ALS nebývají postiženy. (Kolář, 2012)

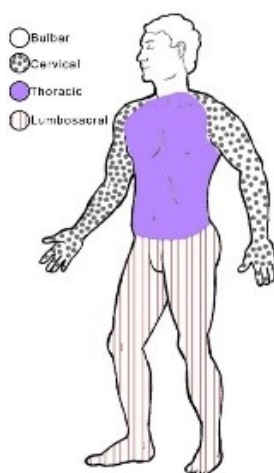
Tabulka 2.1 Klasifikace ALS (Hardiman a kol., 2011)

Onemocnění	Klinický nález	Doplňující informace	Průměrná doba dožití
Amyotrofická laterální skleróza	Příznaky léze horního i dolního motoneuronu	Nejčastější forma onemocnění motoneuronu u dospělých pacientů	3–5 let
Primární laterální skleróza	Příznaky léze centrálního motoneuronu	U velké části pacientů se po čase vyskytují příznaky léze periferního motoneuronu, u 77 % pacientů se později rozvine ALS	> 20 let v případě že se nerozvine ALS
Progresivní spinální svalová atrofie	Příznaky léze periferního motoneuronu	Podobný vývoj jako ALS	Typicky 5 let, část pacientů i více než 20 let
Progresivní bulbární paralýza	První se objevují poruch řeči a polykání, příznaky léze hlavových nervů IX, X, XII	Dysartrie, dysfagie, dysfonie, příčinou úmrtí bývá aspirační pneumonie	2–3 roky

2.4.4 Diagnostika

Diagnostika amyotrofické laterální sklerózy je poměrně složitá, jelikož neexistuje žádný jednoznačný test pro odhalení nemoci. Vychází tedy zejména z klinického obrazu a jednotlivých symptomů. Významným znakem napovídajícím k diagnostice ALS je přítomnost známek postižení centrálního motoneuronu, periferního motoneuronu a progresse symptomatiky. Světová neurologická federace (WFN) dala dohromady algoritmus pro diagnostiku kombinující klinické a elektrofyziologické nálezy. Algoritmus rozděluje tělo na 4 oblasti. Bulbární: svaly obličeje, pusu a polykací svaly, cervikální: svaly dorzální strany krku, ramena, horní část zad a horní končetiny, torakální: svaly hrudníku a břicha, střední část zádových svalů, lumbosakrální: oblast spodních zad a dolní končetiny.

Obrázek 2.3 Schéma dělení těla pro diagnostiku ALS (Armon, 2018)



WFN dle diagnostických kritérií rozlišuje:

Klinicky definitivní ALS: příznaky centrální léze a periferní léze v 3 a více segmentech

Klinicky pravděpodobná ALS: příznaky centrální léze a periferní léze ve 2 segmentech a s příznaky centrální léze rostrálně od léze periferní

Klinicky pravděpodobná, laboratorně podložená ALS: příznaky centrální léze a periferní léze v jednom segmentu nebo příznak centrální léze spojený se periferní lézí dokázanou elektromyografií na nejméně 2 končetinách.

Klinicky možná ALS: příznaky centrální a periferní léze v jednom segmentu, příznaky pouze centrální léze v nejméně 2 segmentech nebo příznaky periferní léze rostrálně od příznaků centrální léze.

Suspektní ALS: pouze příznaky periferní léze u které jsou vyloučeny jiné možné příčiny vzniku (Armon, 2018)

2.4.5 Léčba a role fyzioterapie

V současné době stále ještě neexistuje specifický lék pro léčbu amyotrofické laterální sklerózy. Využívá se léčba neuroprotektivní a zejména léčba symptomatická. Dlouhodobě se podává farmakum riluzol, který inhibuje uvolňování glutamátu na presynaptických nervových zakončeních. Podává se obvykle v dávce 2 x 50 mg denně, obvykle 1,5 h před jídlem. Dle nejnovějších studií dokáže riluzol prodloužit délku života o 6–19 měsíců, což je značný rozdíl od původně uváděných 2–3. (Štětkářová, Matěj a kol., 2018, Andrews a kol., 2020)

Z hlediska symptomatické terapie je velmi důležitá mezioborová spolupráce. Mezi často řešené symptomy patří výrazné hubnutí, problémy s polykáním, dechové obtíže, hypersalivace, spasticita, krampy, fascikulace psychické potíže a deprese. (Štětkářová, Matěj a kol., 2018)

Role fyzioterapie je v multidisciplinárním týmu pečujícího o pacienta s ALS velmi významná. Terapie zejména respiračních a fyzických symptomů může významně ovlivnit kvalitu života a soběstačnost pacienta. Fyzioterapeutická intervence u pacientů s ALS je cílená zejména na aktivní cvičení, udržení svalové síly a rozsahů pohybů, mobilitu pacienta, posturu a její změny, prevenci a terapii respiračních obtíží, zvládání únavy, úlevu od bolesti, udržování soběstačnosti a kvality života, edukaci a podpůrnou péči. (Oliver a kol., 2014)

2.4.6 Paliativní péče

Paliativní péče se soustřeďuje na terapii symptomů a rozhodování o další léčbě u pacientů v terminálním stádiu onemocnění. Včasné zahrnutí paliativní péče do multidisciplinární péče o pacienta je doporučeno jako cesta ke zlepšení kvality života pacienta a rodiny. (Leslire, Blackhall, 2011)

Hlavním cílem paliativní péče u pacientů v terminálním stádiu ALS je zejména zajistit dostatečnou a komfortní výživu a zabránit dušení pacienta. V průběhu onemocnění řeší paliativní péče problémy jako je slabost, imobilita, nesoběstačnost, úzkosti, deprese, dysartrii a ztrátu komunikační schopnosti, bolesti a respirační potíže. Symptomy je důležité řešit s pacientem a pečujícími s předstihem. Jedná se zvláště o respirační obtíže a možnosti řešení, jako je umělá plicní ventilace a tracheostomie. Tato řešení je vhodné s pacientem projednat v době, kdy ještě není pod tlakem dechové tísně. O rozhodnutí je nutné provést zápis do dokumentace, jehož kopii má pacient doma pro případ kontaktu jiného lékaře či rychlé záchranné služby. V případě rozhodnutí o nezačínání umělé plicní ventilace (UPV) je vhodné

pacientovi v těžké dechové tísní ulehčit oxygenoterapií. Pro zkrácení terminálního stavu a psychický klid pacienta je vhodné využít morfin, diazepam nebo trankvilizéry. Pacienti se ve většině případů dostanou do hyperkapnického kómatu a umírají v klidu ve spánku. (Ridzoň, Mazanec, 2010)

Pro terminální fázi onemocnění a umírání je vhodné využít hospicovou péči. Hospice nabízejí komplexní péči zahrnující péči ústavní, ambulantní, duchovní pastorační a psychologickou pro pacienta i pečující. Důležitá je také možnost příbuzných pečovat o pacienta do posledních chvil. (Ridzoň, Mazanec, 2010)

2.5 Fyzioterapie u pacientů s ALS

2.5.1 Fyzioterapie v jednotlivých stádiích nemoci

Potřeby pacienta se během progresu onemocnění liší, z klinického hlediska můžeme průběh ALS a spolu s ním i potřeby pacienta rozdělit do šesti funkčních stádiích.

V **1. stádiu** jde o časnou fázi onemocnění, pacient je samostatně pohyblivý a v aktivitách běžného dne (ADL) nezávislý. Vyskytuje se mírné oslabení svalové síly a snížená vytrvalost některých svalových skupin. Z hlediska terapie je v této fázi důležitá edukace pacienta a pečujících osob, trénink úspory energie, úprava prostředí, ve kterém se pacient pohybuje a psychologická podpora. Pacientům je doporučováno pokračovat v běžných fyzických aktivitách. Vhodné je zařadit aerobní aktivity jako je chůze, jízda na kole či plavání, anaerobní posilování s lehkou až střední zátěží a aktivní, popřípadě pasivní udržování hybnosti afektovaných kloubů. (Dal Bello-Haas a kol., 1998)

Ve **2. stádiu** pociťuje pacient středně těžké oslabení svalových skupin. Může mít problém se zakopáváním, slabostí rukou a jemnou motorikou. V tomto období je důležité zvážit vhodnost a výběr vhodných kompenzačních pomůcek. Dále se pokračuje v aktivním a pasivním cvičení s důrazem na udržení svalové síly a kloubní hybnosti. (Kolář, 2012)

3. stádium je charakteristické již významnou slabostí některých svalových skupin. Pacient je stále samostatně pohyblivý, ale může mít již těžké potíže s jemnou motorikou, potíže s chůzí, vstáváním ze židle. Častým problémem pacientů je udržení hlavy ve vzpřímené pozici z důvodu oslabení šíjových svalů, zde může pomoci používání měkkého límce. Důležitá je podpora pacienta v samostatnosti, zaopatření vhodných pomůcek pro snadnější mobilitu pacienta a jeho bezpečí. V aktivním i pasivním cvičení se nadále pokračuje. (Kolář, 2012)

Ve **4. stádiu** je přítomno těžké postižení dolních končetin a lehké postižení horních končetin. Důležité je pasivní cvičení pro prevenci kontraktur a péče o kůži pro zabránění vzniku dekubitů. (Kolář, 2012)

V **5. stádiu** přichází i výrazné postižení horních končetin a dochází k výraznému snížení mobility pacienta. Vhodná může být indikace elektrického vozíku, zvedáků polohovací postele a antidekubitních doplňků. Důležité je polohování a ošetření případných vzniků bolestí. (Kolář, 2012)

V **6. stádiu** je pacient ležící, plně odkázán na pomoc druhé osoby. Mezi časté komplikace patří úplná neschopnost udržení hlavy, narůstající dechové obtíže a bolesti. Potřeby

pacienta jsou podobné jako u hospicové péče, důraz je kladen v rámci možností co nejlépe strávený závěr života. Velmi důležitá je zde paliativní péče. (Kolář, 2012)

2.5.2 Respirační fyzioterapie

Respirační potíže u pacientů s ALS mají úzkou souvislost se ztrátou svalové síly respiračních svalů. Časnými příznaky oslabení těchto svalů může být krátké mělké dýchání, ortopnoe, poruchy spánku, ranní bolesti hlavy, zmatení, špatná koncentrace a únava. Oslabení dýchacích svalů taktéž vede ke snížené schopnosti vykašlávání. Během progresu onemocnění se s respiračními potížemi setká téměř každý pacient. Respirační fyzioterapie má pozitivní vliv na zlepšení kvality dýchání, odkašlávání a může pomoci oddálit nutnost invazivní plicní ventilace. (Dal Bello-Haas, 2018) Respirační fyzioterapie u pacientů ALS spočívá zejména v edukaci pacienta a pečujících, metodách asistovaného odkašlávání a odkašlávacích technikách, tréninku dýchacích svalů a nácviku glosfaryngeálního dýchání. (Kedlaya, 2020)

Asistované odkašlávání

Manuální asistované odkašlávání spočívá v kompresi bránice jako náhrada oslabených břišních svalů pro podporu kašle. (Harden, 2004) Kompresi může provádět při dostatečné síle horních končetin samotný pacient, případně druhá osoba. Asistované odkašlávání může probíhat vsedě, polosedě i vleže. Podstatou je položení předloktí jedné ruky na břicho těsně pod žebra, druhou paži přes ní, pod ní či kolem pacienta. Pacient iniciuje kašel a předloktím na břicho je prováděn tlak na bránici směrem dovnitř a nahoru. (Oliver a kol., 2014)

Obrázek 2.4 Asistované odkašlávání v sedě (Oliver a kol., 2014)



Obrázek 2.5 Asistované odkašlávání v polosedě (Oliver a kol., 2014)



Aktivní cyklus dechových technik

Aktivní cyklus dechových technik (ACDT) je aktivní dechová technika prováděná pacientem. Skládá se ze tří částí, každá z nich může být prováděna i samostatně, podle aktuálních potřeb pacienta. Metoda se využívá ke zlepšení plicní ventilace, vykašlání sekretu z plic a zlepšení efektivity kašle. Cyklus tvoří následující techniky:

1) Kontrolované dýchání

Kontrolované dýchání slouží k relaxaci dýchacích cest a uvolnění napětí po kašli. Instruuje pacienta ke klidnému nádechu nosem a pasivnímu výdechu pusou. Důraz je kladen na uvolnění veškerého napětí, zejména v oblasti hrudníku, ramen a šíje. Pro lepší relaxaci je možné při cvičení zavřít oči. Pacient se postupně snaží zpomalovat, prodlužovat a vnímat svůj dech.

2) Hluboké dýchání na podporu elasticity hrudníku

Hluboké dýchání se zaměřuje na nádech, pomocí něhož dochází k uvolnění hrudníku. Pacient je vyzván k hlubokému pomalému maximálnímu nádechu, pokud možno nosem, poté zadrží dechu na 2-3 sekundy, a nakonec pasivnímu výdechu pusou. Opět je zde snaha o udržení relaxovaného hrudníku, ramen a šíje. Při provádění cyklu aktivních dechových technik je vhodné tuto techniku opakovat 3x až 5x.

3) Silové dýchání – huffing

Huffing můžeme rozdělit na hluboký, k dostání sekretu ze spodní části plic, a povrchový k vykašlání sekretu z horní části plic. Při hlubokém huffingu vyzveme pacienta k dlouhému aktivnímu výdechu pusou po běžném nádechu. Může zde pomoci představa „jako kdybyste chtěli dechem zamlžit zrcadlo“.

Při povrchovém huffingu vyzveme pacienta k rychlému aktivnímu výdechu s doširoka otevřenou pusou po hlubokém nádechu.

Huffing by neměl být opakován více jak dvakrát po sobě, aby znovu nedošlo ke stažení hrudníku.

Jestliže samotný huffing nepomůže k vykašlání hlenu, je možné začlenit kašel, ovšem pouze v případě, kdy se hlen nachází již v oblasti, ze které může být snadno vykašlán. V případě že ne, je potřeba cyklus opakovat.

Celý cyklus pacient opakuje přibližně 10 minut, nebo v nejlepším případě do doby, kdy se pacient cítí vykašlán. Během dne je možné cyklus opakovat dle aktuální potřeby pacienta. Při vysoké zahleněnosti může být vhodné provádět cyklus kratší a častěji. (Troughton, 2018)

Autogenní drenáž

Autogenní drenáž je drenážní technika, vyžadující spolupráci pacienta, který musí být schopný své dýchání vědomě řídit a měnit. Základním principem autogenní drenáže je odlepit, sesbírat a posunem vzhůru do horních cest dýchacích následně odstranit hleny z dýchacích cest. Provádí se pomalým nádechem, většinou nosem, na konci nádechu krátká pauza a po té kontrolovaný, svalově podpořený, dlouhý, uvolněný výdech. Na konci výdechu opět krátká dechová pauza. Intenzita výdechu je z počátku cvičení slabší, ale postupně se zvyšuje spolu s uvolňováním průchodnosti dýchacích cest. Pro odstranění hlenu z horních cest dýchacích následuje po autogenní drenáži huffing. (Smolíková, 2017)

Glosfaryngeální dýchání

Glosfaryngeální dýchání je aktivní nádechová technika, zvaná taktéž žabí dýchání, využívaná k podpoře oslabených dýchacích svalů. Svaly úst a hltanu jsou využívány k posunu malého množství vzduchu hrtanem do dolních cest dýchacích. Glosfaryngeální dýchání může po určitou dobu zastat plicní ventilaci u pacientů plně závislých na plicním ventilátoru. Dále se využívá ke zlepšení efektivity kašle a kvality hlasu. (Maltais, 2011)

Technika probíhá následovně: otevřenými ústy dojde k naplnění orálního hltanu vzduchem, po té pacient ústa zavře a pomocí jazyku a svalů ústní dutiny tlačí vzduch přes otevřenou glottis do plic. Následně se glottis uzavře a dojde k zachycení vzduchu v plicích. S učením glosfaryngeálního dýchání je třeba začínat pomalu a pozvolně zvyšovat intenzitu. (Pryor, Webber, 1998)

CoughAssist

Při poklesu síly nádechových nebo výdechových svalů na úroveň, která pacientovy neumožní využívat techniky odkašlávání využívající jeho aktivitu, je vhodné zařadit do terapie neinvazivní přístrojovou podporu. V České republice je dostupný přístroj CoughAssist E70, nazývaný kašlací asistent. Přístroj podpoří nádechovou fázi kašle pomocí pozitivního tlaku, který umožní dostatečné rozpětí plic pro generování vyšších výdechových tlaků. Při výdechové fázi kašle dodává přístroj podtlak, který usnadní posun a odstranění sekretu z dýchacích cest. Odlepení sekretu lze také podpořit přidáním oscilace během výdechové fáze.

Přístroj lze aplikovat pomocí náustku a obličejové masky, možná je však i aplikace u pacientů s tracheostomií pomocí treacheostomické spojky. CoughAssist lze taktéž využít při zaskočení jídla nebo tekutin a pro eliminaci záchvatového neefektivního kašle. Přístrojovou neinvazivní podporu je vhodné kombinovat s ostatními technikami dechové rehabilitace. Po

zaškolení může CoughAssist ovládat pacient či pečující samostatně. Včasné užívání přístroje v kombinaci s respirační fyzioterapií může snížit, případně oddálit potřebu tracheostomie. (Neumanová a kol. 2016, Neumannová a kol. 2013)

Zvládnání dušnosti

Fyzioterapie může pomoci i ve fázi již vzniklých dechových obtíží pomocí úlevových technik, poloh a v pozdní fázi onemocnění vhodným polohováním. Úlevová technika sloužící ke snížení dušnosti je technika ústní brzdy neboli dýchání přes sešpulené rty. V případě oslabení bulbární svalů lze využít dýchání přes štěrbinu vytvořenou pěstí ruky. Dýcháním přes úzký otvor dojde k podpoře kontrolovaného silového výdechu, následnému zklidnění dechové frekvence. Další možností je technika kontrolovaného bráničního dýchání. Technika využívá uvolněný nádech a pasivní prodloužený výdech. Pacient se při tom soustředí na rozvíjení hrudníku a dechovou vlnu probíhající abdominokraniálně při nádechu i výdechu. Dochází k eliminaci mělkého dýchání, zpomalení dechové frekvence a uvolnění dýchacích svalů.

Pomoci mohou také úlevové pozice s oporou o horní končetiny. Horní končetiny zde slouží jako punctum fixum pro pomocné dýchací svaly upínající se na horní končetiny a hrudník. Při puncu fixu na horních končetinách pomáhají svou kontrakcí zvedat hrudní koš a usnadňují dýchání.

Obrázek 2.6 Úlevová pozice při dušnosti ve stoje (archiv autorky)



Obrázek 2.7 Úlevová pozice při dušnosti vsedě (archiv autorky)



Z hlediska polohování volíme polohy se zvýšenou pozicí hlavy případně celého trupu, krční páteř musí zůstat v napřímění. Podložené dolní končetiny v mírném pokrčení umožní lepší zapojení břišních svalů do dechového vzoru. Horní končetiny polohujeme do mírné abdukce a zevní rotace. (Botiková, Vlčková, Vohánka, 2020)

2.5.3 Aktivní cvičení

Svalová slabost je jedním z hlavních symptomů u pacientů s ALS. Snížením aktivity v důsledku svalové slabosti dále dochází k atrofiím, svalovým dysbalancím, funkčním potížím i kardiovaskulární dekonkoci. Svalové dysbalance dále vedou ke zkrácení pojivové tkáně a svalů vedoucím ke vzniku kontraktur. (Oliver a kol., 2014)

Efektivita cvičení u pacientů s ALS ještě stále není zcela objasněna. Přestože už bylo provedeno mnoho studií, role silového, aerobního a fitness cvičení obecně zůstává kontroverzním tématem. Někteří odborníci stojí za názorem, že cvičení vede k nadužívání už tak oslabených svalů a nenacházejí ve cvičení smysl. Důkazy spojené s riziky i výhody cvičení u pacientů s ALS jsou velmi omezené. Navzdory tomu, cvičení předepsané v přiměřené míře, je stále více akceptováno jako fyzicky i psychicky prospěšné, především v počátečním stádiu nemoci.

Metaanalýza studií z roku 2020 ukázala, že cvičení na nepostížených alfa motoneuronech nenápadně demonstruje dendritickou restrukturalizaci, zvýšenou syntézu bílkovin, lepší axonální transport, lepší efektivitu neuromuskulárních synapsí a změny v elektrofyziologických vlastnostech, které mohou ovlivnit expresi neuronových genů. Cvičení by proto mohlo oddálit ztrátu rizikových neuromuskulárních spojení a poskytnout včasnou ochranu selektivně zranitelným motoneuronům před ALS. (Meng a kol. 2020)

U pacientů je doporučovaný strečink a cvičení na udržení rozsahů pohybu ROM, silové cvičení, aerobní aktivity a balanční cvičení pro prevenci pádů. (Bello-Haas, 2018) Strečink je důležitý pro udržení flexibility a zabránění vzniku bolestivých kontraktur, vznikajících zejména v oblasti ramen, kolen a kotníků. Může být taktéž nápomocný při terapii spasticity. (De Almeida a kol. M.2012).

Silové cvičení je doporučováno s mírnou až střední zátěží u nezasazených svalů, případně u svalů zasažených, ale se svalovou silou 3 a více. Z aerobních aktivit je doporučováno plavání, chůze jízda na kole v sub maximální zátěži, tedy zhruba mezi 50 % a 65 % maximální tepové frekvence. Silové i aerobní cvičení je vhodné zejména u pacientů v počáteční a střední fázi onemocnění a mělo by být předepsáno co nejdříve po stanovení diagnózy. (Bello-Haas, 2018)

Vzhledem k odlišnosti průběhu onemocnění u jednotlivých pacientů je velmi důležité cvičení individualizovat. Míra cvičení by měla být vyvážená, aby se pacient nepřetěžoval a zároveň necvičil příliš pod své možnosti. Pacient by při cvičení nikdy neměl přemáhat

extrémní únavu, proto může být výhodou rozdělit cvičení na několik kratších částí v průběhu dne. (Bello-Haas, 2018)

2.5.4 Dynamická neuromuskulární stabilizace

Techniky dynamické neuromuskulární stabilizace (DNS) dle Koláře slouží k ovlivnění funkce svalů v jeho posturálně lokomoční funkci. (Kolář, 2012) Klíčovým předpokladem přístupu DNS je, že každá kloubní pozice závisí na koordinaci lokálních i vzdálených svalů za účelem zajištění neutrální či centrované pozice kloubu v kinematickém řetězci. Přístup DNS se snaží aktivovat stabilizační systém páteře a obnovit ideální regulaci intraabdominálního tlaku s cílem optimalizovat efektivitu pohybu a zabránit přetížení kloubů. (Frank a kol., 2013) Cvičením dle DNS vychází z programů zrajících během posturální ontogeneze. Svaly jsou cvičeny ve vývojových posturálně lokomočních řadách. Začlenění svalů do těchto řetězců umožňuje modulovat automatické zapojení svalu v jeho posturální funkci. (Kolář, 2012)

Ovlivnění tuhosti a dynamiky hrudního koše

Pomocí DNS můžeme také ovlivnit tuhost a dynamiku hrudního koše, jenž bývá u pacientů s ALS v důsledku respiračních obtíží velmi zhoršena. Následkem zkrácení pomocných dýchacích svalů a horních fixátorů lopatek se hrudník dostává do patologického inspiračního postavení a dochází k souhybu hrudního koše s páteří. Uvolnění hrudníku provádíme s pacientem v leže na zádech. Pacient má dolní končetiny ve flexi a mírné abdukci, chodidla opřena o podložku. Hrudní páteř je v napřímení. Nejprve je vhodné uvolnit měkké tkáně hrudníku. Poté hrudník pasivně kaudalizujeme do maximální možné pozice, při relaxovaných břišních a hrudních svalech. V kaudalizovaném postavení provede terapeut mírný tlak proti spodním žebřům a pacient provádí nádechy proti odporu. Odpor terapeuta je možné nahradit therabandem. Cílem cvičení je co největší rozšíření dolního hrudníku do všech směrů, bez aktivity bez kranálního pohybu hrudníku, aktivace povrchových extenzorů páteře, břišních a pomocných dýchacích svalů. (Kolář, 2012)

Obrázek 2.8 Kaudalizace žeber 1
(archiv autorky)



Obrázek 2.9 Kaudalizace žeber 2
(archiv autorky)



Aktivace hlubokého stabilizačního systému

Cílem tohoto cvičení je zapojení bránice do dýchání a stabilizačních funkcí bez aktivace pomocných dýchacích svalů. Pacient leží na zádech, kyčle, kolena i hlezenní klouby v 90° flexi. Terapeut mírně zatlačí klouby prsů pacientovi do oblasti třísel, nad hlavicemi kyčelních kloubů. Pacient se terapeutovy prsty snaží vytlačit. Během cvičení nesmí dojít ke kraniálnímu pohybu pupeční krajiny a zúžení dolního hrudníku. Hrudník by měl být kaudalizovaný a jeho dolní část by se měla rozšiřovat do všech směrů. Pacient poté provádí opakovaný nádech a výdech bez uvolnění aktivity dolní části břišní stěny. (Kolář, 2012)

*Obrázek 2.10 Aktivace hlubokého stabilizačního systému
(archiv autorky)*



Cvičení ve vývojových řadách

Cvičení vychází ze základních lokomočních poloh posturálního vývoje. Výchozí poloha vychází z aktuálních předpokladů jedince, pravidla se však začíná polohami nižšího vývojového stupně. Při nastavení do výchozí lokomoční pozici dochází k reflexní aktivaci hlubokého stabilizačního systému páteře a končetiny se zapojují do opěrné a nákročné funkce. (Kolář, 2012)

2.5.5 Pasivní cvičení

Pasivní cvičení pro udržení ROM je cvičení pro udržení flexibility a mobility kloubů, která se v průběhu onemocnění se sníženou aktivitou pacienta zhoršuje.

Základem cvičení pro udržení ROM je provést pohyb kloubu a okolních měkkých tkání v aktuálně možném fyziologickém rozsahu pohybu. Cílem cvičení je prevence svalových zkrácení, kontraktur, zkrácení kloubního pouzdra, vazů a šlach. Mimo to cvičení také přináší senzorickou stimulaci. Cvičení může být aktivní, aktivní s dopomocí a pasivní.

Potřeba dopomoci druhé osoby u pacientů stoupá s progresí onemocnění. Jestliže se svalová slabost u pacienta rozvíjí z počátku jednostranně, může cvičení provádět s dopomocí druhé silnější končetiny. (Dutton, 2020)

Dutton (2020) uvádí tyto obecné pokyny pro cvičení ROM:

- Cvičení by mělo probíhat jednou denně.
- Každý cvik by měl být opakován 10krát nebo vykonán do maximálního rozsahu s výdrží 30 vteřin.
- Se cvičením je třeba začínat pozvolně a postupně přidávat opakování.
- Pohyb by měl jít do maximálního rozsahu a lehkého protažení, neměl by být silou tlačěn za hranici rozsahu.
- Pohyb by měl být vykonáván pomalu.
- Při pasivních pohybech je důležité sledovat reakce pacienta.

2.5.6 Polohování

Pravidelné intenzivní polohování je dle Koláře (2012) prováděno u pacientů, kteří mají z nějakého důvodu omezení či ztrátu hybnosti a poruchu citlivosti určitých částí těla. Cílem polohování je zejména prevence dekubitů pomocí odlehčení kůže, dále pak zlepšení prokrvení tkání, prevence vzniku kontraktur, atrofií, deformací kloubů a eliminaci bolesti. (Kolář, 2012)

Z definice tedy vyplývá, že polohování má významnou roli u pacientů v pokročilém stádiu ALS, kdy má již pacient velmi omezenou mobilitu, či je zcela imobilní.

Polohování probíhá dle přesně daných poloh a zásad. Důležité je, že poloha všech segmentů musí být pro pacienta vždy pohodlná, nebolestivá a musí umožňovat případný reziduální pohyb. Pozice pacienta by měla být měněna každé 2–3 hodiny ve dne i v noci. Riziková místa s malou vrstvou svalů a podkoží by měla být obzvláště kontrolována. Mezi tyto místa patří například paty, kotníky, os sacrum, velké trochantery, spina iliaca anterior superior, lokty, spina scapulae a occiput. Důležitou roli hraje taktéž hygiena pacienta, měl by vždy ležet

v suchu. Mezi základní polohy polohování patří poloha na zádech, na břiše a na boku. Poloha na boku může být semisupinační, která se blíží spíše poloze na zádech a semipronační, která je blíže poloze na břiše. Dále pak můžeme polohovat do sedu či polosedu. Jako prevence vzniku dekubitů může výrazně pomoci antidekubitní matrace a však i sní je pravidelné polohování zcela zásadní. (Kolář, 2012)

2.5.7 Využití fyzioterapie při léčbě bolesti

Amyotrofická laterální skleróza je považována za „bezbolestné onemocnění“, ovšem mnoho pacientů pociťuje bolest již v prvním stádiu onemocnění. Zdrojů bolesti u pacientů s ALS může být mnoho a bolest je bohužel často přehlížena. Takto můžeme některým bolestem pomocí fyzioterapie ulevit:

- **Svalové křeče:** masáž, strečink, aromaterapie, termoterapie.
- **Spasticita:** polohování, pasivní cvičení, termoterapie, presura nad a pod kloubem, strečink.
- **Svalové spasmy:** cvičení, polohování.
- **Proleženiny:** polohování, pravidelné otáčení, správné manipulační techniky.
- **Muskuloskeletální bolesti:** cvičení pro udržení ROM, polohování, mobilizace, hydroterapie, vhodné kompenzační pomůcky.
- **Zácpa:** masáž břicha, pasivní cvičení, kontrola dietního a hydratačního plánu, lněná semínka.

Fyzioterapeut by měl bolest u pacientů pravidelně sledovat, jelikož může vést ke zvýšené únavě, vzniku depresí a zhoršení kvality života pacienta. (Bello-Haas, 2018)

2.5.8 Kompenzační pomůcky

Kompenzační pomůcky u pacientů s ALS se využívají ze 3 hlavních důvodů, kterými jsou: podpora oslabených svalů, prevence a léčba kontraktur a zlepšení mobility pacienta.

Podpora oslabených svalů je důležitá jako prevence sekundární subluxace či luxace. Toto riziko je zejména u ramenního kloubu, k podpoře se zde využívají ramenní pásy, límce a válečky. Svalová slabost zápěstí většinou vede ke svalové dysbalanci a změně postavení ruky s omezenou opozicí palce. Využívají se neoprenové ortézy či dlahy z jiného měkkého materiálu pro podporu klenby ruky a opozice palce. Dalším častým problémem způsobeným oslabením svalů krku je drop head syndrom. Jako podpora hlavy se využívají nejčastěji měkké molitanové límce. (Oliver a kol, 2014) Na dolních končetinách jsou nejčastěji využívány peroneální pásy a kotníkové a kolenní ortézy pro lepší stabilitu kloubů. (Kolář, 2012)

Pro **prevenci a léčbu kontraktur** se využívá polohování a dlahování. Jako terapie slouží taktéž strečink a pasivní pohyby. Propojit aktivní terapii s terapií pasivní, pomocí dlahování má svůj význam zejména kvůli pomalé adaptační schopnosti vaziva na protažení. Nenásilné dlouhodobé protahování v korigované či hyperkorigované poloze pomocí dlahy je taktéž šetrnější a může zabránit traumatizaci svalových vláken. Z tohoto důvodu je důležité při protahování „nedopružovat“ v maximálních polohách. U pacientů, kteří jsou ještě schopni stoje je nejšetrnějším protažením flexorů dolních končetin vzpřímený stoj.

Pro protažení flexorů horních i dolních končetin je možné využít techniku progresivního dlahování. Principem metody je postupné zvyšování rozsahu pohybu pomocí dlah s nastavitelným úhlem fixace. Daný segment je vždy fixováno určitou dobu a po protažení tkáně je úhel postupně zvětšován. (Švestková a kol., 2017) Pro tuto metodu jsou u pacientů s ALS často využívány dlahy JAS.

Udržování mobility u pacientů s ALS je podstatným měřítkem kvality života pacienta. S počátečními problémy s mobilitou stoupá riziko pádů, pro zvýšení bezpečnosti chůze je možné postupně využít vycházkovou hůl, francouzské hole, chodítko či rolátor. Indikace je u každého pacienta individuální a může přijít v různém čase od stanovení diagnózy. Nutná může být taktéž adaptace prostředí, kde se pacient vyskytuje, úprava povrchu, prahů, potřeba nájezdné rampy či výtahu. S postupem času může přijít nutnost mechanického, případně elektrického vozíku. U pacientů s pokročilou ztrátou svalové síly je nutná dostatečná stabilizace na vozíku pomocí opěrky hlavy, antidekubitního podsedačku, opory trupu a opěr pro předloktí. Pro přesuny pacienta lze využít kluzné podložky, pomocné pásy, případně zvedák. (Oliver a kol., 2014)

U všech pomůcek využívaných u pacientů s ALS je vhodné zvažovat jejich využití s předstihem. Obstarání pomůcky může nějakou dobu trvat, avšak jejich nutnost pro pacienta může přijít náhle. (Oliver a kol., 2014)

2.5.9 Únava a ALS

Zvýšená únava je často jedním z prvních symptomů u pacientů s ALS. Hlavní příčinou únavy je svalová slabost a spasticita. Se svalovou slabostí hlavních svalů se začínají více zapojovat svaly pomocné, které však nejsou zvyklé na takové zatížení a snáze dojde k jejich únavě a přetížení. Faktorů přispívajících ke zvýšení únavy je však mnohem víc. Patří mezi ně imobilita, přetěžování organismu, poruchy spánku, bolest, malnutrice a rychlý úbytek hmotnosti, respirační obtíže, stres, úzkosti, změny počasí, některé léky či špatná sociální situace. Stupně únavy jsou různé, u pacientů se může objevovat mírná únava až extrémní vyčerpání, které má značný vliv na kvalitu života pacienta. (Cazzolli, 2020)

Vzniku únavy se nedá zabránit, je však potřeba, aby se s ní pacient naučil pracovat a dokázal jí regulovat. K úspoře energie může pomoci využívání kompenzačních pomůcek, zpomalení celkového tempa, časté pauzy a odpočinek, plánování aktivit, nestát, když je možnost sedět. Pro svalovou únavu nejsou vhodné dlouhé koupele v horké vodě a extrémní změny teplot. (Cazzolli, 2020) Důležitou roli hraje taktéž dostatečná a vyvážená strava. Pozitivní vliv mohou mít relaxační techniky a cvičení jógy. (Lewis, 2007)

3 Praktická část

3.1 Cíl práce

Cílem mé bakalářské práce je vytvoření informační brožury pro pacienty v 1. a 2. fázi amyotrofické laterální sklerózy obsahující informace o možnostech fyzioterapie a pohybu. Dílčím cílem je možnosti fyzioterapie ukázat na konkrétním pacientovi pomocí kazuistiky.

3.2 Metody zpracování bakalářské práce

Bakalářská práce je teoreticko-praktická. Praktickou část práce tvoří informační brožura pro pacienty s ALS. Brožura je určena zejména pro pacienty v prvním a druhém stádiu onemocnění. Cviky a obsah brožury jsem vytvořila na základě zkušeností z terapií obsažených v kazuistice a informací získaných během práce na teoretické části.

Praktickou část dále tvoří kazuistika pacienta s ALS. Sběr dat probíhal prospektivně u pacienta doma v období od října 2020 do února 2021. Pacient byl seznámen s obsahem a záměrem práce, podepsal informovaný souhlas, jehož návrh uvádím v kapitole Přílohy. Naše spolupráce byla na několik týdnů přerušena v listopadu a prosinci z důvodu epidemiologické situace a zvýšeného rizika nakažení pacienta. Setkání obsahovala vstupní vyšetření, 10 terapií a závěrečné vyšetření.

3.3 Informační brožura: ALS a pohyb

Pro koho je brožura určena?

Tato brožura je určena lidem s amyotrofickou laterální sklerózou (ALS), jejich příbuzným a pečujícím. Brožura obsahuje informace o fyzioterapii a možnostech aktivního cvičení v počátečních stádiích ALS. Měla by Vám sloužit jako doplňkový materiál k individuální fyzioterapii po konzultaci s fyzioterapeutem či lékařem.

Možnosti fyzioterapie a aktivního cvičení se v průběhu onemocnění liší. V této brožuře se dozvíte o možnostech pohybových aktivit v počátku onemocnění. Brožura obsahuje konkrétní příklady cviků a dechová cvičení pro zlepšení kondice, které je vhodné zařadit již od stanovení diagnózy.

Co je to ALS?

Amyotrofická laterální skleróza je progresivní neurologické onemocnění způsobující zánik motoneuronů, tedy buněk vedoucích informace o pohybu. Zánikem motoneuronů ztrácí mozek schopnost ovládat svaly a dochází tak k postupné ztrátě hybnosti. Na ALS zatím neexistuje žádný lék, stále však probíhá intenzivní výzkum, který se neustále posouvá vpřed.

Co Vám fyzioterapie a cvičení přinese?

Fyzioterapie je součástí komplexního přístupu k onemocnění. Spolu s aktivním cvičením Vám pomůže udržet funkci pohybového aparátu a udržet soběstačnost po co nejdélší dobu. Pomocí aktivního přístupu můžete zpomalit průběh nemoci, zlepšit kvalitu Vašeho života a ulevit si od některých bolestí.

V první fázi onemocnění možná pocítíte svalovou slabost, únavu, horší fyzickou kondici, křeče, či mimovolné záchvěvy svalů. Symptomy většinou začínají asymetricky, často na pažích a rukou. V některých případech se mohou symptomy prvně objevit na dolní končetině a způsobit tak horší stabilitu a tendenci k pádům.

Fyzioterapie se v časně fázi ALS zaměřuje na kvalitu chůze, udržení kondice, rovnováhu, posilování svalů nezasažených nemocí, udržení kloubní pohyblivost a prevenci pádů. Ke snížení únavy mohou pomoci různé ortézy a kompenzační pomůcky.

Jaké fyzické aktivity jsou pro Vás vhodné?

Možnosti pohybových aktivit jsou velmi široké a individuální. Důležité je najít si to, co bude vyhovovat právě Vám. Jestliže již máte aktivitu, která Vás baví a pravidelně se jí věnujete, pokuste se najít cestu, jak v ní pokračovat. Pokud budete dodržovat několik následujících zásad, můžete dělat prakticky vše, co Vám tělo umožní.

- Nepřetěžovat se a necvičit přes únavu, cvičit raději častěji po kratší dobu.
- Neposilovat svaly, u kterých již cítíte slabost způsobenou ALS.
- Netrénovat na maximum Vašich možností.

Aerobní aktivity

Z aerobních aktivit lze doporučit chůzi, plavání i jízdu na kole. Důležité je nepřemáhat se a netrénovat na maximum. Ideální je, zvolit si mírnou zátěž zhruba na 60 % Vašich možností.

Posilování

Posilování svalů, na kterých ještě nepocítíte oslabení způsobené ALS, může pomoci udržet svaly déle v dobré kondici. Posilovat lze s pomůckami jako je posilovací guma – theraband, či měkký míček – overball. Můžete se však věnovat i jiným komplexním cvičením, jako je například jóga.

Protahování

Protahování je vhodné zařadit již od počátku onemocnění. Zabráněním zkrácení svalů lze předejít možným bolestem a omezení kloubní pohyblivosti. Některým svalům s větší tendencí ke zkrácení je třeba věnovat speciální pozornost. Mezi tyto svaly patří svaly šíje, svaly prsní a lýtkové.

Dechová cvičení

Dechová cvičení jsou velmi přínosná ve všech fázích onemocnění. Mimo nácviku správného dechového vzoru sem patří také posilování dýchacích svalů a udržování pohyblivosti hrudníku. Dechu samotnému je třeba začít věnovat pozornost. Při správném nádechu by se měl hrudník rozvíjet od spodních žeber nahoru a rozšiřovat se do všech čtyř stran.

Sestava cviků

Nyní si již ukážeme ukázkou konkrétní sestavy cviků, kterou můžete zařadit do Vašeho denního programu. Oblečte si něco pohodlného, najděte si chvíli, kdy se budete moct v klidu soustředit na své tělo a můžete začít. Cvičit můžete v pořadí, v jakém jsou cviky uvedeny nebo jak zrovna budete mít chuť. Stejně tak počet opakování je pouze doporučením, vše můžete vždy přizpůsobit vašim aktuálním možnostem a potřebám.

1. Uvolnění bránice

1. Lehněte si na záda s koleny pokrčenými a chodidly opřenými o zem.
 2. Prsty si jemně zatlačte ze spodu pod hrudní koš.
 3. Nádechem se snažte prsty co nejvíce vytlačit.
 4. Krátce zadržte dech a poté pomalu vydechujte nosem i ústy.
 5. Posouvejte prsty po dolním okraji hrudního koše a opakujte.
- Opakování: prodýchat celou délku hrudního koše, v každém místě 2x nádech a výdech.

Obrázek 3.1 Uvolnění bránice (archiv autorky)



2. Aktivace nádechových svalů s využitím pružného odporu

1. Kolem spodních žebér si omotejte theraband (můžete využít i obinadlo či pružnou látku).
2. Lehněte si na záda s koleny pokrčenými a chodidly opřenými o zem.
3. Nadechněte se nosem proti odporu gumy a snažte se jí pomocí dechu roztáhnout do všech stran.
4. Vydechněte uvolněně pusou.

Opakování: 10x nádech a výdech.

Obrázek 3.2 Aktivace nádechových svalů s využitím pružného odporu (archiv autorky)

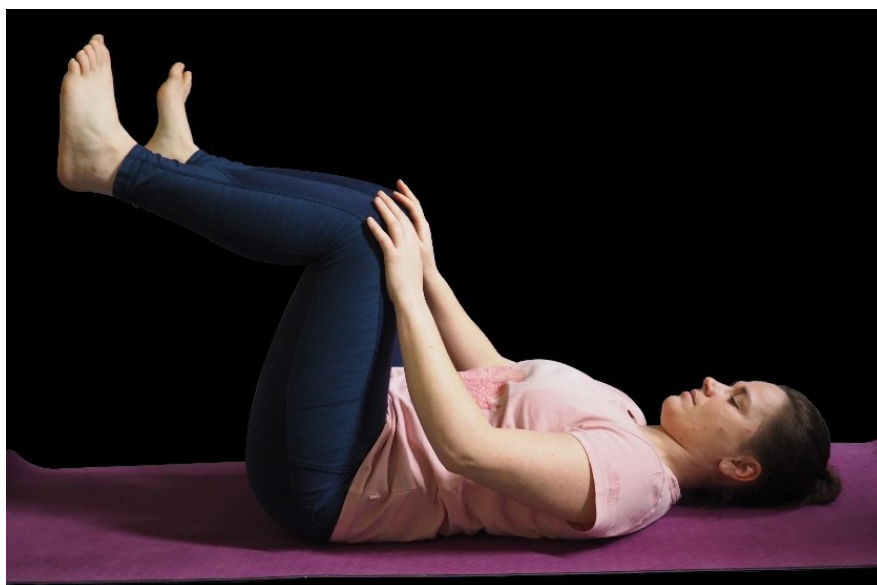


3. Aktivace hlubokého stabilizačního systému

1. Položte se na záda.
2. Zvedněte napřed jednu dolní končetinu nad zem do pravého úhlu v kyčli a koleni, pak přidejte druhou.
3. Pohled očí směřujte na kolena.
4. Opřete si dlaně o kolena.
5. Dlaněmi a koleny tlačte proti sobě a bedra udržujte přilepená k podložce.
6. Dýchejte.

Opakování: v pozici 5x pomalu nadechněte a vydechněte, poté povolte a celé opakujte 3x.

Obrázek 3.3 Aktivace hlubokého stabilizačního systému (archiv autorky)



4. Stavění mostu

1. Lehněte si na záda, kolena pokrčená, chodidla opřená o zem.
2. S výdechem zvedejte pánev nad podložku.
3. Nahoře zastavte na 2-3 vteřiny a zatněte hýždě.
4. S nádechem se vraťte zpátky.

Opakování: 7x pomalu nahoru a dolů.

Obrázek 3.4 Stavění mostu 1 (archiv autorky)



Obrázek 3.5 Stavění mostu 2 (archiv autorky)



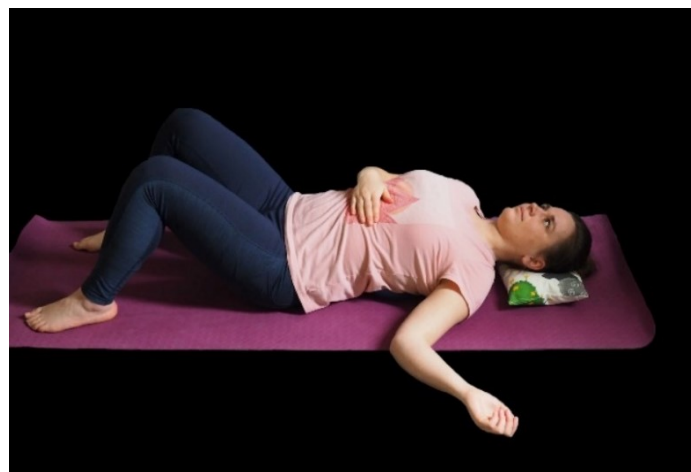
5. Protážení prsních svalů

1. Připravte si polštářek, deku, či ručník srolovaný do válečku a polštářek na podložení hlavy.
 2. Váleček si připravte na podložku a položte se na něj, abyste ho měli pod hrudní páteří.
 3. (Můžete taktéž využít overball)
 4. Dolní končetiny mějte pokrčené v kyčelních i kolenních kloubech.
 5. Pro větší komfort si můžete podložit hlavu.
 6. Horní končetinu na protahované straně lehce pokrčenou upažte.
 7. Druhou ruku si položte na hrudník a žebra jemně stahujte směrem k pánvi a dolů.
 8. Protahovanou horní končetinu pomalu posouvejte do vzpažení.
- Opakování: v každé pozici setrvejte, než ucítíte uvolnění, poté vyměňte strany.

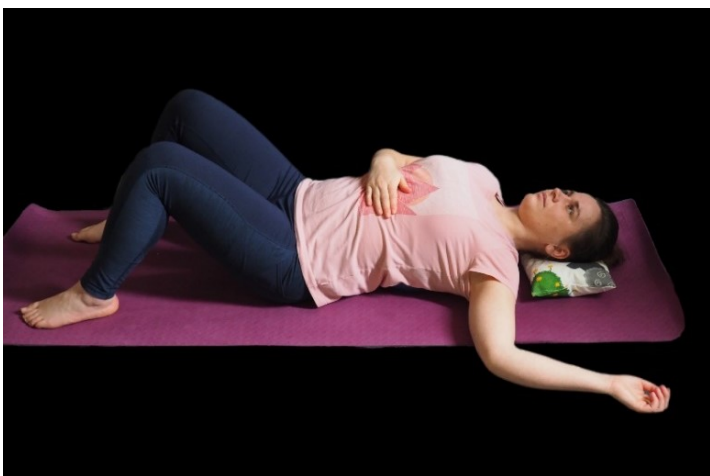
Obrázek 3.6 Protážení prsních svalů – výchozí pozice (archiv autorky)



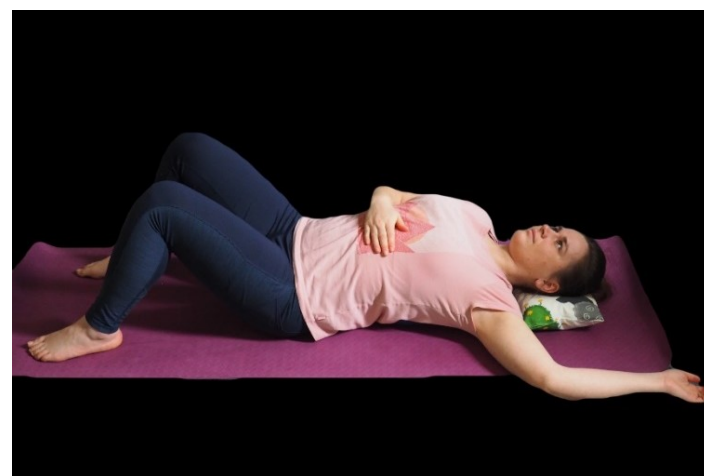
Obrázek 3.7 Protážení prsních svalů 1 (archiv autorky)



Obrázek 3.8 Protážení prsních svalů 2 (archiv autorky)



Obrázek 3.9 Protážení prsních svalů 3 (archiv autorky)

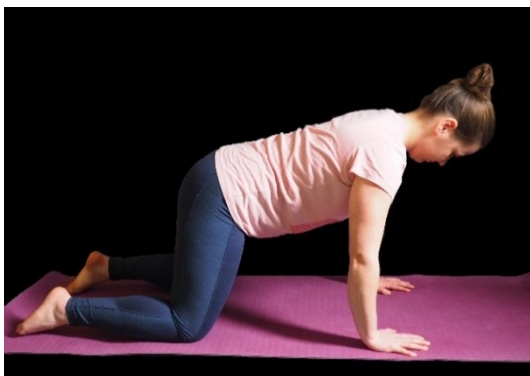


6. Kočka

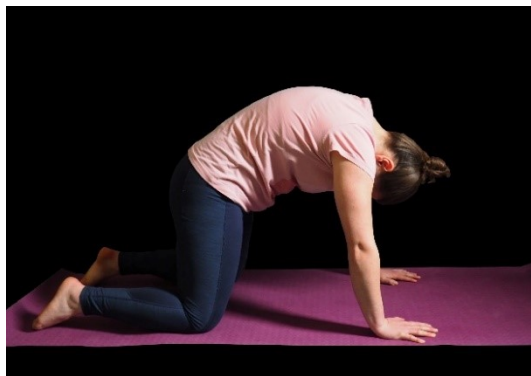
1. Klekněte si na všechny čtyři, dlaně pod rameny, kolena pod kyčlemi, záda srovnejte do roviny, hlavu udržujte v prodloužení páteře.
2. S nádechem se maximálně vyhrbte.
3. S výdechem se postupně od kostrče prohýbejte.

Opakování: 7x

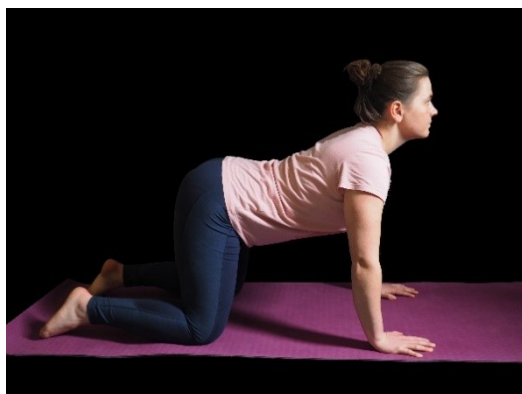
Obrázek 3.10 Kočka výchozí pozice (archiv autorky)



Obrázek 3.11 Kočka vyhrbení (archiv autorky)



Obrázek 3.12 Kočka prohnutí (archiv autorky)



- Jednodušší varianta může být v sedě na židli s dlaněmi opřenými o kolena

Obrázek 3.13 Kočka židle (archiv autorky)



Obrázek 3.14 Kočka židle vyhrbení (archiv autorky)



7. Rotace v hrudní páteři

1. Pozice na čtyřech s jednou rukou opřenou o temeno hlavy.
2. Loket opřené horní končetiny s výdechem přiblížte k zemi a pod opačný bok.
3. S nádechem rotujte nazpět a nahoru.

Opakování: 4x na obě strany.

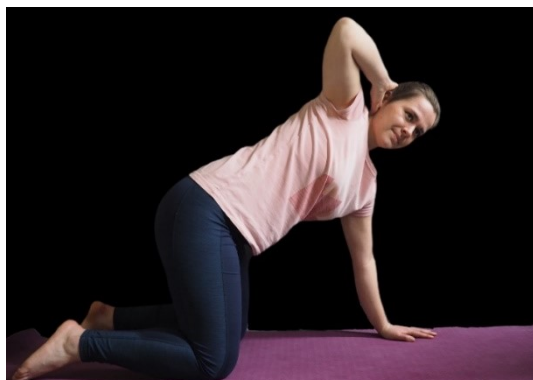
Obrázek 3.15 Rotace v hrudní páteři 1 (archiv autorky)



Obrázek 3.16 Rotace v hrudní páteři 2 (archiv autorky)

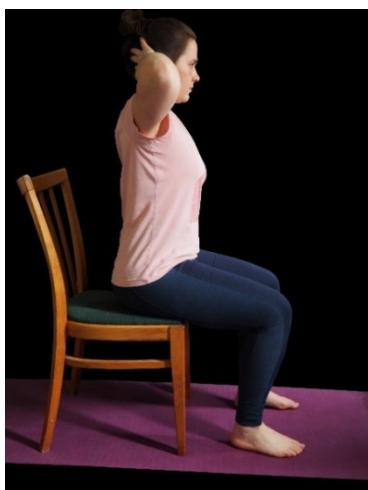


Obrázek 3.17 Rotace v hrudní páteři 3 (archiv autorky)

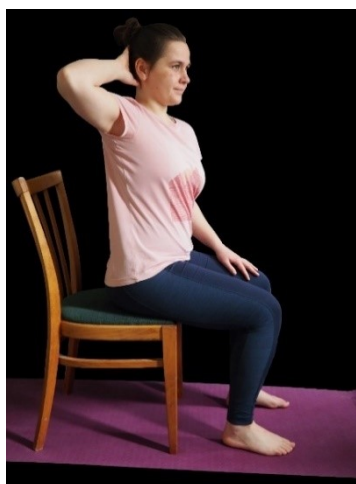


- Jednodušší varianta v sedě na židli

Obrázek 3.18 Rotace v hrudní páteři na židli 1 (archiv autorky)



Obrázek 3.19 Rotace v hrudní páteři na židli 2 (archiv autorky)

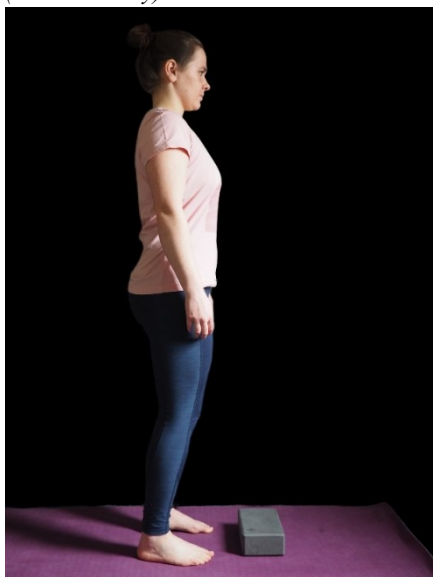


8. Protážení lýtkových svalů

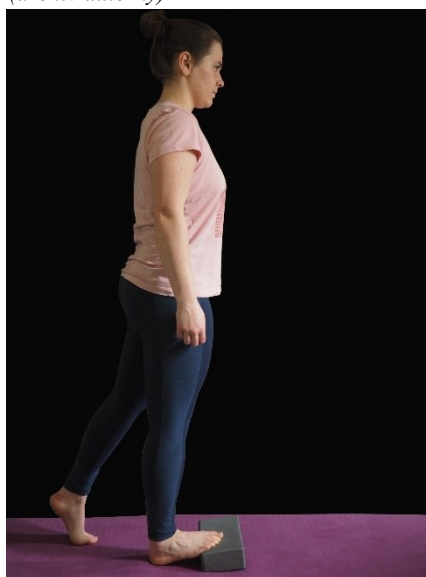
1. Na podložku si připravte jógovou kostku, knížku, či něco, na co se budete moci postavit
2. Vzpřímeně se postavte.
3. Protahovanou dolní končetinu špičkou zapřete o kostku a přeneste na ni váhu tak, abyste cítili příjemný tah v lýtku.
4. Pro lepší stabilitu se můžete opřít o stěnu, stůl.

Opakování: v pozici setrvejte alespoň 30 vteřin a vyměňte strany.

Obrázek 3.20 Protážení lýtkových svalů 1
(archiv autorky)



Obrázek 3.21 Protážení lýtkových svalů 2
(archiv autorky)



Další možnost protážení lýtkových svalů je přitažení špičky pomocí therabandu či ručníku vsedě:

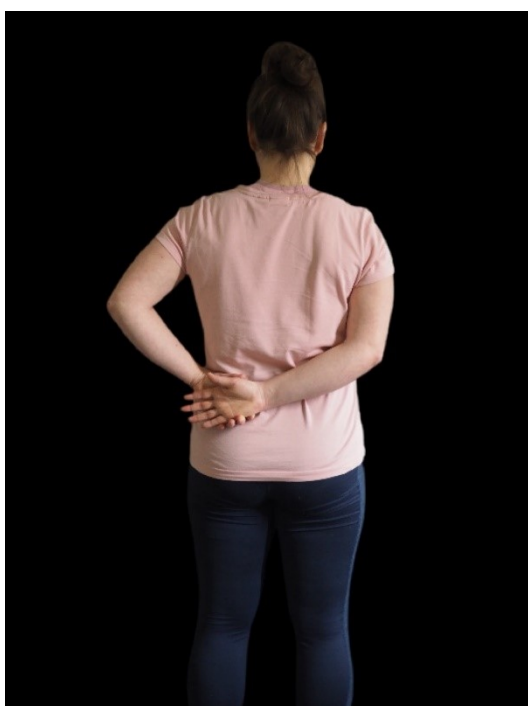
Obrázek 3.22 Protážení lýtkových svalů v sedě (archiv autorky)



9. Protážení svalů šíje

1. Vzpřímeně se postavte či posaďte.
2. Ramena uvolněně spust'te dolů.
3. Ruku na protahované straně si dejte za záda a uchopte ji druhou rukou v zápěstí.
4. Hlavu pomalu uklánějte k rameni neprotahované strany.
5. Dýchejte.
6. Až budete cítit uvolnění, pomalu vracejte hlavu na střed.
7. Vyměňte strany a opakujte.

Obrázek 3.23 Protážení svalů šíje 1 (archiv autorky)



Obrázek 3.24 Protážení svalů šíje 2 (archiv autorky)



9. Aktivní cyklus dechových technik

Posledním cvičením je aktivní cyklus dechových technik. Jedná se o aktivní dechovou techniku skládající se ze tří částí. Každá z nich může být prováděna i samostatně, podle Vašich aktuálních potřeb. Metoda se využívá ke zlepšení plicní ventilace, posílení dýchacích svalů, vykašlání sekretu z plic a zlepšení efektivity kašle. Tuto dechovou techniku můžete zařadit preventivně již od začátku onemocnění například na závěr Vašeho cvičení, či kdykoliv jindy během dne. Cyklus tvoří následující techniky:

4) Kontrolované dýchání

Kontrolované dýchání slouží k relaxaci dýchacích cest a uvolnění napětí po kašli.

Provádějte klidný nádech nosem a uvolněný výdech pusou. Pokuste se uvolnit veškeré napětí, zejména v oblasti hrudníku, ramen a šíje. Pro lepší relaxaci je možné při cvičení zavřít oči. Dech se snažte pozvolna zpomalovat a prodlužovat.

5) Hluboké dýchání na podporu elasticity hrudníku

Hluboké dýchání se zaměřuje na nádech, pomocí něhož dochází k uvolnění hrudníku. Proveďte maximální možný nádech nosem, poté zadržte dech na 2-3 vteřiny, a nakonec pasivně bez jakéhokoliv úsilí vydechněte pusou. Opět je zde snaha o udržení relaxovaného hrudníku, ramen a šíje. Při provádění cyklu aktivních dechových technik je vhodné tuto techniku opakovat 3x až 5x.

6) Silové dýchání – huffing

Huffing můžeme rozdělit na hluboký, k dostání sekretu ze spodní části plic, a povrchový k vykašlání sekretu z horní části plic. Při hlubokém huffingu proveďte běžný nádech nosem a následně dlouhý aktivní výdech pusou. Může Vám pomoci představa „jako kdybyste chtěli dechem zamlžit zrcadlo“.

Při povrchovém huffingu proveďte hluboký nádech nosem a poté rychlý aktivní výdech s doširoka otevřenou pusou.

Huffing by neměl být opakován více jak dvakrát po sobě, aby znovu nedošlo ke stažení hrudníku.

Celý cyklus opakujte přibližně 10 minut, nebo do pocitu odkašlání. Metoda Vám může pomoci při vysoké zahleněnosti, pak je vhodné provádět cyklus kratší a častěji.

Dechová rehabilitace s pomůckami

K dechové rehabilitaci a tréninku dechových svalů lze využít i různých pomůcek. Příkladem je pomůcka Treshold, která slouží k tréninku dýchacích svalů proti odporu při nádechu a výdechu.

V případě velkého zahlenění a nedostatečného odkašlávání je možné využít odsávačku či speciální přístroj k asistovanému odkašlávání coughassist. O využití pomůcek se poraďte se svým ošetřujícím lékařem, či fyzioterapeutem, který Vás vše naučí správně použít.

Obrázek 3.25 Treshold (Philips)



Obrázek 3.26 CoughAssist (Philips)



3.4 Kazuistika

Zpracování kazuistiky pacienta

Muž, ročník narození 1952

3.4.1 Vstupní vyšetření

Datum: 20.10. 2020

Anamnéza

- RA: matka + 2015 v 85 let, Alzheimerova nemoc, otec + v 56 l na komplikace s DM
- OA: anxiózně fobická porucha s insomnií, hypertenze na terapii, dyslipidémie, po statinech myalgie se zvýšenou elevací svalových enzymů
 - Úrazy: fraktura PHK v dětství, komoče v mládí
- AA: neguje
- FA: riluzol 50 mg tbl. 1-0-1
- Abusus: nekouří, alkohol minimálně
- PA: od roku 2014 v důchodu, dříve vědecko-technický novinář
- SA: Žije s manželkou v panelovém domě s výtahem, do domu několik schodů bez rampy či plošiny. Má dva syny, jedno vnouče.
- SPA: dříve hodně aktivní, turistika v horách se ženou, nyní se učí německy, zabývá se elektronikou
- NO: Amyotrofická laterální skleróza – rozvoj příznaků cca od 8/2019, následně rozvoj kombinované kvadruparézy, nyní i drop head syndrom, ventilační porucha ve spánku při nervosvalovém onemocnění – hypoventilace

Status praesens

- Subj.: Nemá se dobře, za poslední dobu pociťuje velké zhoršení. Aktuálně největší problém, že neudrží hlavu, v sedě hlava na hrudníku, při chůzi kouká do země. Přestává se dařit vstávání, problém zejména na toaletě
- Obj.: pacient při vědomí, orientován osobou, místem i časem, komunikuje, spolupracuje, působí pozitivně

Kineziologický rozbor

Vyšetření mobility

- Pohyb na lůžku: pacient má polohovací postel s hrazdou, polohování zvládá sám, k posunům využívá hrazdičku
- Sed: přes bok zvládne samostatně, nestabilní, opora o ruce, neudrží hlavu
- Vertikalizace do stoje: s dopomocí druhé osoby
- Stoj: nestabilní, s oporou o chodítko
- Chůze: schopný chůze s chodítkem, pouze krátké vzdálenosti po bytě, nestabilní, strach z pádu

ADL

- Pacient se nasytí sám bez problému, při pití se občas aspiruje kvůli problému s držetím hlavy, nyní používá brčko.
- Osobní hygiena s dopomocí
- Zvládne dojít sám na toaletu, k močení využívá nádobu na moč na lůžku.
- Kompenzační pomůcky: pacient využívá chodítko, krční límec, zatím má pouze měkký nízký, který hlavu zcela neudrží, brčko a nádobu na močení, protahovací dlahu, dechové pomůcky Threshold.

Aspekční vyšetření

- Kůže: bez cyanózy, ikteru, edémů a hematomů
- Hodnocení postury:
 - Zepředu:
 - hlava ve flexi na hrudníku
 - hypotrofie svalstva HKK
 - hypotrofie thenaru a hypothenaru a mm. interossei bilat.
 - astenický hrudník
 - výrazné interkostální prostory
 - atrofie kvadricepsu na levé DKK
 - hallux valgus bilat.
 - Z boku:
 - hlava ve flexi na hrudníku

- protrakce ramen
 - zvětšená hrudní kyfóza
 - pánev v mírné retroverzi
- Zezadu:
 - zalomení v CTh přechodu
 - výrazné kontury m. trapezius bilat.
 - hypotrofie m. gluteus bilat.
 - gluteální rýhy symetrické
 - hypotrofie m. triceps surae bilat.
 - valgozita mediálních kotníků

Palpační vyšetření

- Hypertonus m. trapezius bilat
- Hypotonus m. quadriceps femoris lat. sin

Vyšetření svalové síly a kloubních rozsahů

Vzhledem k progresi onemocnění byla svalová síla měřena pouze orientačně.

- Orientační vyšetření stisku pravé ruky je na stupni 5 dle svalového testu (ST), levé ruky je na stupni 4 dle ST.
- Snížená svalová síla zejména levé poloviny těla
- LHK oslabená flexe v ramenním kloubu, provede cca ½ PROM
- PHK bez výraznějších omezení
- LDK oslabená flexe v kyčelním kloubu, nezvedne nohu nad podložku
- PDK bez výraznějších omezení
- Výrazné oslabení svalů krku a šíje, neudrží hlavu ve vzpřímeném postavení
- PROM bez omezení

Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy

- mm. trapezius bilat. – stupeň 1
- mm. pectorales bilat. – stupeň 1
- m. triceps surae lat. sin. – stupeň 1

Vyšetření dechu

- Horní hrudní dýchání, rozvíjení hrudníku minimální, fyziologická dechová vlna není přítomná.
- Dýchání s výdechovou pomůckou Treshold PEP: 7 výdechů v kuse s odporem na 14 cm H₂O.
- Dýchání s nádechovou pomůckou Treshold IMT: 7 nádechů v kuse s odporem na 25 cm H₂O.

Základní neurologické vyšetření

- pacient při vědomí, orientován osobou, místem i časem
- řeč a artikulace bez výrazných změn
- bulby ve středním postavení, volně hybné všemi směry, bez nystagmu a diplopie
- jazyk plazí středem bez výrazné atrofie, fascikulace nepřítomny, hybnost obličeje bez omezení
- pvrchové i hluboké čítí neporušeno, polohocit i pohybovit v normě
- svalový tonus HKK: hypotonie, zejména levá HK v oblasti ramenního pletence
- tricipitový reflex zvýšený bilat., bicipitový reflex nevýbavný, mingazzini HKK: mírný pokles na obou stranách, taxe prst nos: nepřesná pro parézu
- svalový tonus DKK: pravá DK v normě, levá DK hypotonická
- reflex Achillovy šlachy zvýšený bilat., patelární reflex zvýšený bilat., taxe pata koleno v normě, pyramidové jevy iritační DKK: pozitivní, mingazzini DKK: pokles levé strany
- stoj I nestabilní, pouze s oporou

Závěr vstupního vyšetření

Pacient s amyotrofickou laterální sklerózou, která mu byla diagnostikována 3. 3. 2020, problémy však začal pociťovat již v létě 2019. Pacient při vědomí, komunikuje spolupracuje. Pacient zatím nemá funkční límec, který by mu poskytl plnou podporu hlavy ve vertikále. Ve vertikálních pozicích je proto možné pracovat pouze velmi krátkou dobu, než to pro pacienta začne být bolestivé.

Pacient je mobilní na lůžku, nasytí se a napije sám, další ADL s dopomocí. Zvládne se sám postavit s oporou o chodítko, chůze taktéž s chodítkem, ale pouze krátké vzdálenosti po bytě. Několikrát již upadl.

Dechový stereotyp pacienta je patologický, rozvíjení hrudníku při nádechu je minimální, viditelné zejména v horní hrudní oblasti. Dech je mělký, nádech převážně ústy.

Svalové slabost se u pacienta projevuje zejména levostraně, kde je již omezený aktivní rozsah pohybu. Pasivní pohyby jsou bez omezení. U pacienta jsem vyšetřila zkrácení v m. trapezius bilat, mm. pectorales bilat. a m triceps surae lat. sin..

Cíle terapie

- Podpora soběstačnosti pacienta
- Udržení svalové síly nepostižených svalů
- Prevence vzniku kontraktur
- Prevence bolesti
- Udržení síly dýchacích svalů
- Zlepšení dechového vzoru

Krátkodobý plán

- Aktivní cvičení na lůžku, dle možností vsedě
- Vertikalizace do sedu a stoje
- Protahování zkrácených svalů: m. triceps surae lat. sin., mm. pectorales bilat., m. trapezius bilat.
- Práce na kondici svalů pravé HK a DK
- Protahování levé HK a DK
- Aktivace trupového svalstva
- Respirační fyzioterapie: aktivní cyklus dechových technik, kontaktní dýchání
- Návčik dechového tréninku s pomůckou treshold
- Edukace pacienta a rodiny

Dlouhodobý plán

- Aktivní cvičení pro co nejdélší udržení soběstačnosti
- Dechový trénink
- Návčik přesunu na invalidní vozík
- Prevence kontraktur – pasivní pohyby
- Prevence vzniku dekubitů – polohování

Návrh terapie

- Techniky měkkých tkání (TMT) na hrudník: uvolnění pektorální a clavipectoralní fascie, míčkování, horká role
- Respirační fyzioterapie: kontrolované dýchání, kontaktní dýchání, silové dýchání, huffing, aktivní cyklus dechových technik, využití pomůcek – treshold
- Aktivní cvičení v leže na lůžku: cvičení na udržení ROM, levá HK s dopomocí pravé HK, cvičení prstů ruky s využitím molitanového míčku, aktivace HSS v leže na zádech, bridging, aktivní cvičení DKK
- Pasivní pohyby: pasivní protažení DKK pro udržení ROM, využití polohovací dlahy pro protažení m. triceps surae

3.4.2 Průběh terapií

1. Terapie 20. 10. 2020

Seznámení pacienta s bakalářskou prací. Vstupní kineziologický rozbor. Respirační fyzioterapie. Edukace pacienta a pacientovy ženy ohledně dechových pomůcek a polohovací dlahy.

2. Terapie 25. 11. 2020

Z důvodů epidemiologické situace byla terapie možná až po měsíci. Pacient udává zhoršení v levé polovině těla a začínající slabosti v pravé polovině těla. Bolesti v oblasti krku a šíje. Terapeutická jednotka obsahovala měkké techniky na hrudník a šíji, respirační fyzioterapii, aktivní a pasivní cvičení. Na závěr aplikace protahovací dlahy.

3. Terapie 2. 12. 2020

Pacient unavený, subjektivně se necítí příliš dobře, ale na fyzioterapii se těšil. V posledních dvou dnech upadl, má stále větší problémy s chůzí. Sám se již téměř nepostaví. Trápí ho bolesti za krkem a problémy se stolicí. Terapii jsme zahájili nácvikem přesunu na vozík a edukací pacientovy manželky, jak přesun provádět.

Terapeutická jednotka se dále skládala z měkkých technik na krk, šíji a hrudník, respirační fyzioterapie – aktivní cyklus dechových, treshold, aktivního cvičení, pasivní pohyby pro udržení ROM, aktivace hlubokého stabilizačního systému (HSS) a cviků na podporu peristaltiky. Na závěr jsem pacientovi opět nasadila protahovací dlahu na levou nohu.

4. Terapie 9. 12. 2020

Pacient se cítí relativně dobře. Stále větší problémy s mobilitou, chůze už téměř není možná. Včera silné bolesti krku a šíje zejména levá strana, až 7/10 numeric rating scale (NRS). Po analgetikách se bolest zmírnila. Terapie byla zaměřena na respirační fyzioterapii a uvolnění měkkých tkání hrudníku. Aplikovala jsem horkou roli na krk a šíji, pacient pocíťoval úlevu.

5. Terapie 17. 12. 2020

Pacient se necítí dobře, pocíťuje silné zhoršení a slabost. Udává bolest na pravé straně hrudníku, stupeň 3/10 NRS. První polovina terapie byla zaměřena na edukaci pacienta a pacientovy ženy o přesunu na invalidní vozík, který má pacient nový. Na přání pacienta jsme vytvořili video s vysvětlením přesunů pro pacientovy syny. V druhé části terapie jsme se zaměřili na dechová cvičení a uvolnění hrudníku.

6. Terapie 7. 1. 2021

Pacient opět pocíťuje zhoršení. Problémem je, že se sám neudrží v sedu a jen s manželkou se nedostane na invalidní vozík, tudíž většinu dne leží. Jednou denně ho chodí dát na vozík syn a jede 15 min. na motomeđu. Na začátku terapie jsme dělali dechová cvičení, zkontrolovala jsem pacientovu práci s pomůckou treshold. Dále jsme dělali cvičení na udržení ROM. Pravou stranu cvičil pacient sám, levou zčásti s dopomocí a zčásti pasivně. Na závěr jsem pacienta vertikalizovala do sedu a poté nasadila protahovací dlahu na levou nohu.

7. Terapie 14. 1. 2021

Pacient se cítí lépe než minulý týden, zlepšili se mu i psychické problémy způsobené zejména občasným problematickým dýcháním. Pacient si stěžoval na občasný chrapot. Terapie byla zaměřena na dechová cvičení, aktivní cyklus dechových technik, dýchání s pomůckami treshold. Dále aktivní cvičení pravé poloviny těla a pasivní pohyb levé poloviny těla.

8. Terapie 21. 1. 2021

Pacient se cítil poměrně dobře, byl v dobré náladě. Vleže u pacienta pozoruji asymetrii břišní stěny, její vyklenutí doleva. Terapie byla soustředěna na dechovou rehabilitaci, aktivní cvičení pravé strany těla a pasivní pohyby levé strany. Opět jsem pacienta vertikalizovala do sedu, v sedu velmi nestabilní. Hlava ve velké anteflexi i s krčním límcem, celkově měl pacient velkou tendenci padat doleva kde pozoruji instabilitu trupu. Sed pro něj není dlouhodoběji snesitelný. Nakonec jsem opět nasadila protahovací dlahu na levou nohu.

9. Terapie 28. 1. 2021

Pacient se cítil velmi špatně, byl unavený a ve špatném psychickém rozpoložení. Stěžoval si na bolest krku a šíje převážně na pravé straně. Při terapii stupeň 3/10 NRS, někdy až 7/10 NRS. Vzhledem k únavě pacienta jsem terapii zaměřila na relaxaci pacienta. Začali jsme dechovým cvičením, poté jsem uvolnila měkké tkáně krku a šíje, dále postizometrická relaxace (PIR) na m. trapezius bilat.. Procvičení pasivních pohybů levé poloviny těla, pravá strana s dopomocí. V závěru terapie masáž břicha na podporu peristaltiky.

10. Terapie 4. 2. 2021

Pacient se necítil dobře, byl poměrně unavený. Během setkání jsem provedla závěrečné vyšetření pacienta a celkové zhodnocení terapie.

3.4.3 Závěrečné vyšetření

Datum: 4. 2. 2021

Status praesens

- Subj.: Pacient se necítí dobře, je unavený a pociťuje výrazné zhoršení mobility. Snaží se být pozitivní, ale není to pro něj jednoduché.
- Obj.: Pacient při vědomí, orientován osobou, místem i časem, komunikuje, spolupracuje.

Kineziologický rozbor

Vyšetření mobility

- Pohyb na lůžku: pacient má polohovací postel s hrazdou, pomocí které se dokáže posunout, s otočením ze zad na bok či na břicho potřebuje dopomoc.
- Sed: pouze s dopomocí, nestabilní, opora o ruce, neudrží hlavu
- Stoj: není možný
- Chůze: pacient již chůze není schopen, pohybuje se na invalidním vozíku, na který se dostane pouze s dopomocí syna.

ADL

- Pacient se nasytí sám, k pití využívá brčko. Na jídlo nemá chuť, stravu doplňuje výživovými doplňky.

- Osobní hygiena s dopomocí, dochází sociální pracovnice, toaleta probíhá na lůžku.
- Kompenzační pomůcky: pacient využívá krční límec, invalidní vozík, nádobu na močení i stolicí.
- Při delším rozhovoru je pacient dušný.

Aspekční vyšetření

- Kůže: bez cyanózy a ikteru, bez přítomnosti otoků či hematomů
- Hodnocení postury, pro náročnost přesunu a pacientovu únavu proběhlo vyšetření pouze orientační vyšetření v leže na zádech:
 - Zepředu:
 - protrakce ramen
 - astenický hrudník
 - výrazné interkostální prostory
 - vyklenutí břišní stěny doleva
 - atrofie kvadricepsu na levé DKK
 - DKK v zevní rotaci

Vyšetření svalové síly

- Vzhledem k progresi onemocnění byla svalová síla měřena pouze orientačně
- Orientační vyšetření stisku pravé ruky je na stupni 5 dle ST, levé ruky je na stupni 3 dle ST
- Výrazné snížení svalové síly levé poloviny těla
- LHK – svalová síla velmi oslabena, pacient nezdvihne paži nad podložku, možná pouze flexe v lokti, pohyby ruky bez omezení
- PHK – bez výraznějších ztráty svalové síly
- LDK oslabená flexe v kyčelním kloubu, nezvedne nohu nad podložku
- PDK oslabená flexe v kyčelním kloubu, možná pouze s chodidlem na podložce
- Výrazné oslabení svalů krku a šíje, neudrží hlavu ve vertikále

Vyšetření kloubních rozsahů

- AROM na pravé straně bez omezení, levá strana omezená v důsledku svalové slabosti

- PROM omezena flexe v levém ramenním kloubu zhruba na 2/3 rozsahu, flexe v levém kyčelním kloubu zhruba do 90°

Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy

- mm. trapezius bilat. – stupeň 1
- m. triceps surae lat. dx. – stupeň 1
- m. triceps surae lat. sin. – stupeň 2

Vyšetření dechu

- Horní hrudní dýchání, mělké, rozvíjení hrudníku minimální, fyziologická dechová vlna není přítomná.
- Dýchání s výdechovou pomůckou Treshold PEP: 7 výdechů v kuse s odporem na 8 cm H₂O.
- Dýchání s nádechovou pomůckou Treshold IMT: 7 nádechů v kuse s odporem na 11 cm H₂O.

Základní neurologické vyšetření

- pacient při vědomí, orientován osobou, místem i časem
- řeč a artikulace: pacient mluví tišeji, mluvit nahlas a delší dobu v kuse je pro něj obtížné, artikulace je bez problému, hybnost obličeje bez omezení
- bulby ve středním postavení, volně hybné všemi směry, bez nystagmu a diplopie
- jazyk plazí středem bez výrazné atrofie, fascikulace nepřítomny
- povrchové i hluboké cití neporušeno
- polohocit i pohybocit v normě
- svalový tonus HKK: hypotonie, zejména levá HK v oblasti ramenního pletence
- tricipitový reflex zvýšený bilat., bicipitový reflex nevýbavný, mingazzini HKK: levou HK nezvedne nad horizontálu, taxe prst nos: pravá HK v normě
- svalový tonus DKK: pravá DK v normě, levá DK hypotonická
- reflex Achillovy šlachy zvýšený bilat., patelární reflex zvýšený bilat., taxe pata koleno – pravá DK v normě, levou DK nezvládne provést, pyramidové jevy iritační DKK: pozitivní, mingazzini DKK: levou DK neudrží

Závěr vyšetření

Pacient v pokročilé fázi ALS, která mu byla diagnostikována 3. 3. 2020. Pacient při vědomí, komunikuje spolupracuje. Subjektivně se necítí dobře, je unavený, pociťuje rychlou progresi onemocnění.

Pacient je schopný posunout se na lůžku s pomocí hrazdy za pravou HK, s dalšími přesuny potřebuje dopomoc. Většinu času tráví vleže na lůžku, sed je nestabilní. Pohybuje se na invalidním vozíku, na který se dostane pouze s dopomocí syna. Nají se a napije sám, další ADL s dopomocí.

Pacient má atrofované svaly krku a šíje, neudrží hlavu ve vzpřímené pozici. Atrofované jsou taktéž svaly levé HK i DK. Při vstupního vyšetření byl pacient schopný chůze po bytě s pomocí chodítka. Během listopadu došlo k několika pádům a pacient se pak již obával vertikalizace z důvodu možnosti dalšího pádu. Zároveň jsem skoro celý listopad neměla možnost k pacientovi docházet z důvodu epidemiologické situace. Během prosince již pacient ztratil schopnost chůze úplně. Na konci prosince a začátku ledna byl ještě schopný alespoň částečně dopomoci v přesunu na invalidní vozík. V únoru již do sedu potřeboval velkou dopomoc a na invalidní vozík jsem ho již nebyla schopna přesunout. Nejvýrazněji se ztráta svalové síly projevovala na levé polovině těla.

U pacienta taktéž došlo ke zhoršení dechu. Dechový stereotyp pacienta není fyziologický, rozvíjení hrudníku při nádechu je minimální, viditelné zejména v horní hrudní oblasti. Dech je mělký, nádech převážně ústy. Na první terapii byl pacient schopný na pomůcce Threshold PEP výdechovém provést 7 výdechů v kuse s odporem na 14 cm H₂O, při závěrečném vyšetření s odporem na 8 cm H₂O. S nádechovou pomůckou Threshold IMT zvládl při vstupním vyšetření 7 nádechů s odporem na 25 cm H₂O a při závěrečném vyšetření 11 cm H₂O.

3.5 Výsledky praktické části práce

Hlavním výsledkem praktické části práce je brožura pro pacienty v 1. a 2. stádiu ALS. Brožura obsahuje základní informace o nemoci a významu fyzioterapie a pohybových aktivit v této fázi nemoci. Nabízí pacientovi jak obecné informace, tak konkrétní sestavu cviků vhodných pro domácí cvičení. Cviky jsou detailně popsány a doplněny fotodokumentací. Při výběru cviků jsem vycházela z teoretické části práce, praktických zkušeností a konzultací s odborníky. Cviky jsou vybrány tak, aby cílily na nejčastější problematiku u pacientů v této fázi ALS.

V rámci praktické části jsem také vypracovala kazuistiku pacienta v pozdní fázi ALS. S pacientem jsem měla 10 terapií v průběhu 5 měsíců od října 2020 do února 2021. Terapie probíhaly jednou týdně se dvěma delšími přestávkami v říjnu a prosinci pro zhoršení epidemiologické situace. Poměrně dlouhou dobu spolupráce s pacientem hodnotím velmi pozitivně z důvodu, že jsem měla možnost vidět, jak onemocnění u pacienta progreduje v delším časovém horizontu. Bohužel se jednalo již o pokročilou fázi onemocnění a progresu u pacienta probíhala velmi zřetelně a rychle.

Subjektivně pacient hodnotil terapie velmi pozitivně, vždy se na ně těšil a cítil se po nich fyzicky i psychicky lépe. Co se týče změny jeho fyzického stavu po dobu naší spolupráce, subjektivně cítil zhoršení, které mi i pravidelně sděloval na terapiích. Pacient samostatně prováděl dechová cvičení a cvičení s dechovými pomůckami Threshold PEP a Threshold IMT. Od ledna pak pravidelně jezdil na motomedu.

4 Diskuse

Amyotrofická laterální skleróza byla poprvé definována lékařem Jeanem-Martinem Charcotem v roce 1869 jako čisté onemocnění motoneuronu. Dnes již je však považována za multosystémové neurodegenerativní onemocnění s velmi různorodými projevy na klinické, genetické i neuropatologické úrovni. Typickým projevem ALS je svalová slabost zhoršující se s progresí onemocnění, vedoucí až k úplné imobilitě pacienta. Onemocnění se nejčastěji vyskytuje u lidí ve věku mezi 45 a 75 lety. V této rizikové skupině je incidence onemocnění okolo 4–8 pacientů na 100 000 lidí za rok. (Masrori, Van Damme, 2020) Jedná se o fatální onemocnění, na které zatím neexistuje žádný lék, který by jeho progresi dokázal zastavit. (Van Es a kol., 2017)

Amyotrofická laterální skleróza se vyskytuje v několika formách. Vlčková (2016) ve své práci uvádí informace z webové stránky Neuromuscular Disease Center Washingtonské univerzity, že nejčastější formou, vyskytující se zhruba u 65 % pacientů je klasická spinální ALS postihující generalizovaně centrální i periferní motoneurony. Při klasické spinální ALS se onemocnění zpravidla začíná projevovat na končetinách a rozvíjí se zprvu jednostranně. Další poměrně častou formou je bulbární paralýza, vyskytující se zhruba u 25 % pacientů, při které dochází iniciálně či výhradně k postižení bulbárních svalů. U většiny pacientů s bulbární formou se však do 1-2 let od počátku onemocnění začne rozvíjet taktéž postižení končetin. Méně častými formami onemocnění jsou progresivní spinální svalová atrofie a primární laterální skleróza. (Vlčková, 2016)

Péče o pacienta s ALS je převážně symptomatická založena na spolupráci multidisciplinárního týmu. V týmu odborníků by neměl chybět neurolog, psycholog, fyzioterapeut, ergoterapeut, nutriční specialista, sociální pracovník a paliativní lékař. Hlavním cílem fyzioterapie u pacientů s ALS je zachování soběstačnosti a mobility po co nejdelší dobu života pacienta. Mezi sekundární cíle patří volba kompenzačních pomůcek a modifikace prostředí, edukace pacienta a rodiny, doporučení vhodného cvičení, prevence komplikací způsobených imobilitou a prevence, popřípadě eliminace bolesti. (Lewis, 2007)

V mnoha ohledech zůstává amyotrofická laterální skleróza stále neobjevena. Tak jako na její léčbu ještě nemáme specifický lék, navzdory vědeckým výzkumům stále ještě není plně odhalena její přesná etiologie a patofyziologie. (Korenko, 2018) Dohledat informace o ALS v českých zdrojích je poměrně komplikované. Neexistuje žádná česká kniha cílená pouze na ALS. Od pacientů jsem několikrát slyšela stížnosti na nedostatek informací a péče, která se jim dostává. Vzhledem k rychlosti progresu onemocnění je u pacientů potřeba mnoho věcí začít

řešit včas, stejně tak je vhodné začít s fyzioterapií již od stanovení diagnózy. Tato informace se však k mnoha pacientům vůbec nedostane, nebo se k nim dostane pozdě.

V České republice existuje pouze jedna organizace výhradně pro pacienty s ALS, a to je spolek ALSA. ALSA pomáhá pacientům poradenstvím, konzultacemi vhodných terapií, nabízí rekondiční pobyty, nabízí půjčení specializovaných pomůcek a zařizuje také například výjezdy specialistů do domovů pacientů. Spolek ALSA funguje od roku 2016 a v roce 2020 se pracovníkům spolku podařilo otevřít centrum služeb pro pacienty v Praze v Americké ulici. Zde jsou pacientům poskytovány služby v oblasti multidisciplinární péče zahrnující fyzioterapii, logopedii, psychoterapii, ergoterapii, nutriční poradnu, jógu a podporu pečujících. Na webových stránkách ALSY www.zsalsa.cz je pro pacienty snadno dohledatelná řada důležitých informací o nemoci i možnostech péče.

Ve světě je situace o něco lepší. Velké množství informací obsahuje kniha *Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: From Diagnosis to Bereavement* od Davida Olivera a kolektivu. Další knihou obsahující informace o ALS je slovenská kniha *Amyotrofická laterálna sklerosa* od autora Viliama Korenka. Podařilo se mi taktéž najít několik guidelines obsahujících informace o fyzioterapii u pacientů s ALS. Objevují se i booklety obsahující komplexní informace, jak se s onemocněním vyrovnat a zvládnout nelehké situace, které s sebou přináší. Příkladem takovéto publikace jsou brožura vydané Muscular Dystrophy Association (MDA) ALS Division: *Everyday Life with ALS: A Practical Guide* a *MDA ALS Caregiver's Guide*, či manuál pro pacienty: *A Manual for People Living with ALS* od kanadské Asociace amyotrofické laterální sklerózy.

Informace o fyzioterapeutických postupech využívaných u pacientů s ALS jsou taktéž velmi těžce dohledatelné. Nejčastěji zmiňované jsou aerobní aktivity, kondiční cvičení, strečink a pasivní pohyby pro udržení ROM. Zejména aerobní aktivity a posilovací cvičení jsou v mnoha člancích kontroverzním tématem. Diskutovaná je jejich efektivita a riziko, zda pacientovi nemohou naopak ublížit. Vzhledem k rozmanitosti projevů onemocnění, jeho progresy a poměrně rychlému průběhu vedoucímu k úmrtí pacienta je velmi těžké provést validní studii s jasným výsledkem. Mnoho studií tak již zůstalo nedokončeno či toto téma nedokázalo objasnit. V posledních letech se však stále více odborníků přiklání k názoru, že aktivní trénink v rozumné míře je pro pacienty prospěšný. Důkazem je například studie provedená v roce 2019 na univerzitě v Taipei, hlavním městě Taiwanu. Studie má název *Tailored Exercise Training Counteracts Muscle Disuse and Attenuates Reductions in Physical Function in Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis* (Ferri a kol., 2019). Ve studii participovalo 16 pacientů s diagnostikovanou ALS. Pacienti měli méně než 48 měsíců od diagnózy a byli schopni jízdy

na ergometru. Pacienti byli rozděleni na dvě skupiny, jednu s obvyklou péčí a druhou s tréninkovým programem. Tréninkový program pacientů se skládal z aerobní aktivity, posilování, strečinku a balančních cvičení. Výsledkem studie bylo zjištění pozitivních výsledků na fyzické i psychické funkce u skupiny pacientů s aktivním přístupem. Nedostatkem studie by však mohl být, jak je uvedeno i v závěru samotné studie, poměrně nízký počet probandů.

Přehled dalších dostupných studií shrnuli autoři článku: *The Role of Exercise as a Non-pharmacological Therapeutic Approach for Amyotrophic Lateral Sclerosis: Beneficial or Detrimental?* (Tsitkanou a kol., 2019) na australské univerzitě v Geelongu v roce 2019. Autoři porovnávali studie prováděné na myších a lidských pacientech. Výsledky rešerše jsou taktéž převážně pozitivní. Byla dokázána efektivita odporového posilování nepostižených svalů na mírný dočasný pozitivní účinek na motorický deficit u pacientů, zvýšení svalové síly a ochranu organismu. Pravidelné aerobní aktivity vedli u pacientů ke snížení míry zhoršování dechu a zlepšení mobility. Autoři však rovněž konstatují fakt obtížnosti objasnění této problematiky vzhledem k malému vzorci pozorovaných a velkému množství proměnných.

V září 2020 byla zveřejněna studie s názvem *Effects of Exercise in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review and Meta-Analysis* (Meng a kol. 2020). Studie měla za cíl prohledat a porovnat doposud provedené studie zabývající se tímto tématem. Z osmi celosvětových databází bylo vybráno 2161 potenciálně relevantních studií. Po screeningu názvů, vyřazení duplikátů a nedostupných textů bylo pro finální meta-analýzu vybráno pouze 7 relevantních studií s celkem 322 pacienty. Za primární ukazatele efektivity cvičení byly zvoleny: Funkční škála mobility pro ALS, pulmonární funkce měřena pomocí vitální kapacity a kvality života pacientů měřené dle specifických škál. Sekundárními ukazateli byla svalová síla, únava a jakékoliv nežádoucí účinky. Výsledky této meta-analýzy ukazují, že cvičení může zlepšit funkční schopnosti a plicní funkce u pacientů s ALS. Naopak u kvality života a svalové síly zlepšení zaznamenáno nebylo. Je však možné, že tento výsledek pouze odráží charakteristiku onemocnění a jeho postupné progrese. Studie dále ukázala, že cvičení nezhoršilo závažnost únavy a 6 ze 7 studií nebyly zaznamenány žádné nežádoucí účinky. Jako nejefektivnější se ve studii ukázalo aerobní cvičení. Za nedostatek této práce lze považovat malé množství analyzovaných studií. Tento fakt však opět poukazuje na obtížnost objasnění tohoto tématu a nedostatek validních studií týkajících se efektivity cvičení u pacientů s ALS.

I tento nedostatek studie ve svém závěru zmiňuje. (Meng a kol. 2020)

Přestože existují obecné guidelines pro terapii pacientů s ALS, je terapie dle mého názoru velmi individuální a je třeba jí přizpůsobit každému jednotlivci. Domnívám se, že i to může být důvodem, proč je dostupných informací o terapii tak malé množství. Průběh onemocnění je

u každého pacienta jiný, probíhá jinou rychlostí s odlišnou symptomatikou. Proto není možné generalizovat, co přesně je vhodné, v jaké fázi onemocnění. Vycházíme-li z dosavadních zkušeností lze předpokládat, k čemu u pacientů s největší pravděpodobností dojde a snažit se to ovlivnit. A však kdy se to stane a v jaké intenzitě dopředu nikdy nevíme. Jak jsem měla sama možnost v praxi poznat, terapii často komplikuje mnoho dalších faktorů. Pacient často nejsou schopni na terapii dojíždět, a tak musí probíhat v domácím prostředí. To je pro terapeuta časově náročné a je zde o mnoho více rušivých podmětů, specifický prostor, a ne vždy ideální podmínky. Z těchto okolností jsem se snažila vycházet i při tvorbě brožury. Snažila jsem se ji koncipovat tak, aby pro pacienta byla dostatečným zdrojem informací a zvládl podle ní cvičit dle jeho možností bez dopomoci další osoby. Cviky jsem vybírala tak, aby byly snadno pochopitelné, proveditelné v domácím prostředí, modifikovatelné na snadnější provedení a zároveň aby cílily na nejčastější problematiku pacientů. Brožura by měla pacienty motivovat k pravidelným fyzickým aktivitám a poskytnout jim pro to dostatečnou motivaci.

Velmi zásadní komplikací ALS jsou respirační potíže, a tedy velmi důležitou roli má u pacientů respirační fyzioterapie, které jsem v práci věnovala poměrně hodně prostoru. Poruchy dýchání u pacientů vznikají v důsledku poklesu síly dechových svalů vedoucí k rozvoji restriktivní ventilační poruchy s postupnou progresí dušnosti a snižující se účinností kašle. Je velmi pochopitelné a v praxi jsem se s tím sama setkala, že u pacientů dochází k velkému strachu z obtížného dýchání a dušnosti. Pro oddálení těchto stavů je vhodné trénink dýchacích svalů zařadit již od počátků onemocnění, který je taktéž součástí brožury. Dle mého názoru je pro pacienty velmi důležité znát jak prevenci obtíží, tak možnosti jejich zvládnutí v případě, že nastanou. Techniky zvládání dušnosti jsou uvedeny v teoretické části práce. Jsem si vědoma toho, že by bylo cenné dostat tyto informace i k pacientům samotným, ovšem v brožure je neuvádím. Stav dušnosti se nepředpokládá u pacientů v počátcích onemocnění, pro které je brožura primárně určena. Po konzultaci s odborníky jsme se shodli na tom, že není vhodné pacienta zavalit všemi komplikacemi v těchto fázích nemoci, kdy je naším cílem zejména motivace k pohybu a aktivnímu životnímu stylu. Je to však téma, které by se mohlo objevit v případných dalších edukačních materiálech pro pacienty v pokročilejších stádiích nemoci.

V úvodu práce pojednávám o mém zájmu k paliativní péči, jako jedním z důvodů volby tématu amyotrofické laterální sklerózy. Paliativní péče je opravdu nepostradatelnou složkou péče o pacienty s ALS. V praxi jsem viděla, jak důležité je s pacientem včas začít mluvit možných komplikacích a jejich řešení. Důležité jsou taktéž rozhovory o smrti samotné, na kterou je vhodné se s pomocí paliativních specialistů včas začít připravovat. Díky službám mobilních hospiců je u pacientů nevyžadujících příliš komplikovanou péči možnost zůstat až

do poslední chvíle doma. Tuto službu u nás poskytuje například zdravotnické zařízení Cesta domů.

Jelikož ALS je poměrně vzácné onemocnění a velmi závažné onemocnění, nepodařilo se mi sehnat ke spolupráci pacienta v rané fázi onemocnění. V červnu 2020 jsem měla tři terapie s pacientkou v mírně pokročilé fázi a během praxí na neurologické klinice jsem se setkala s pacientem v terminální fázi na umělé plicní ventilaci. Komplikující okolností po celou dobu tvorby mé práce byla závažnost epidemiologické situace, která mi neumožnila přijít do kontaktu s dalšími pacienty. I přes malé množství pacientů, se kterými jsem se měla možnost setkat, si myslím, že se mi podařilo získat velké množství informací a zkušeností potřebných k vytvoření informační brožury.

5 Závěr

Práce splňuje cíle stanovené v úvodu. Hlavním cílem bylo vytvoření informační brožury týkající se fyzioterapie a pohybových možností pro pacienty v počátečních stádiích ALS. Brožura obsahuje základní informace o nemoci, obecné informace o pohybových možnostech a sestavu konkrétních cviků s popisem a fotodokumentací jejich provedení. Brožura byla připravena ve spolupráci s organizací ALSA, kde bude pro pacienty dostupná, a bude tak možné její reálné využití.

Práce dále obsahuje kazuistiku pacienta v pokročilém stádiu nemoci a popis 10 terapií. Kazuistika ukazuje možnosti využití fyzioterapie v praxi u pacienta s ALS. Zároveň dokazuje velice individuální manifestaci problémů u pacientů a odkrývá možné komplikace péče v domácím prostředí.

Osobně hodnotím práci jako přínosnou, teoretickou část práce jako zdroj informací pro fyzioterapeuty a pracovníky, kteří se mohou setkat s pacienty s ALS. Vzhledem k vzácnosti onemocnění a poměrně malému množství informací o něm, může poskytnout přehledný a ucelený základ informací o nemoci a možnostech terapie. Předpokládám, že brožura bude pro pacienty taktéž přínosná a poskytne jim inspiraci k pohybu.

Mně osobně přinesla tvorba práce mnoho pozitivních a nových zkušeností. Velmi důležitým faktorem pro mě bylo, že mě práce již od začátku bavila. Skloubení neurologického onemocnění a paliativní péče mě zavedlo do oblastí, ve kterých jsem se ráda vzdělávala. Práce s pacientem byla v mnoha případech nová zkušenost, umožnila mi poznat onemocnění po všech možných stránkách a dodávala mi motivaci i pocit, že pracuji na něčem užitečném.

Závěrem bych tedy chtěla říct, že fyzioterapie a pohybové aktivity u pacientů s ALS mají opravdu důležitou roli i přesto že průběh onemocnění nedokážeme zastavit. Studie potvrzují, že tím průběh můžeme zpomalit, zlepšit kvalitu života pacienta a v neposlední řadě podpořit psychický stav pacienta, který i v závěru života dokáže mnoho.

6 Seznam použité literatury

ALS ASSOCIATION OREGON. *Passive and Assistive Range of Motion Exercises* [online]. 2004 [cit. 2021-01-25]. Dostupné z: <https://alstreatment.com/range-of-motion-exercises/>

ALS SOCIETY OF CANADA. *A Manual For People Living with ALS* [online]. In: Toronto. 2005 [cit. 2021-01-25]. Dostupné z: <https://als.ca/wp-content/uploads/2017/02/2012-Manual-People-Living-With-ALS-English.pdf>

AMBLER, Z. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie pro praxi* [online]. 2006, 9-12 [cit. 2020-02-09]. Dostupné z: https://neurologiepropraxi.cz/artkey/neu-2006010002_amyotroficka_lateralni_skleroza.php

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *Mda.org* [online]. Chicago [cit. 2021-01-25]. Dostupné z: <https://www.mda.org/disease/amyotrophic-lateral-sclerosis/signs-and-symptoms/stages-of-als>

ANDREWS, Jinsy A., Carlayne E. JACKSON, Terry D. HEIMAN-PATTERSON, Paolo BETTICA, Benjamin Rix BROOKS a Erik P. PIORO. Real-world evidence of riluzole effectiveness in treating amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* [online]. 2020, 21(7-8), 509-518 [cit. 2020-05-10]. ISSN 2167-8421. Dostupné z: [doi:10.1080/21678421.2020.1771734](https://doi.org/10.1080/21678421.2020.1771734)

ARMON, MD. *Amyotrophic Lateral Sclerosis Clinical Presentation: History, Physical Examination, Diagnostic Criteria* [online]. 15. January 2021 [2020-10-10]. Dostupné z: <https://emedicine.medscape.com/article/1170097-clinical#b4>

BLACKHALL, Leslie J. Amyotrophic lateral sclerosis and palliative care: Where we are, and the road ahead. *Muscle & Nerve* [online]. 2012, 45(3), 311-318 [cit. 2021-01-25]. ISSN 0148639X. Dostupné z: [doi:10.1002/mus.22305](https://doi.org/10.1002/mus.22305)

BURIANOVÁ, K. a kol., Poruchy dýchání u neurologicky nemocných. *Neurol. praxi*, 2006, vol. 7, iss. 1, p. 46-48.

BOTIKOVÁ, Daniela, Eva VLČKOVÁ a Stanislav VOHÁŇKA. Respiratory rehabilitation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2020, 83/116(5), 491-498 [cit. 2021-02-27]. ISSN 12107859. Dostupné z: doi:10.14735/amcsnn2020491

CAZZOLLI, Pamela A., FYI: Minimizing Fatigue, *The ALS Asociation* [online]. 2020 [2020-11-10]. Dostupné z: <https://www.als.org/navigating-als/resources/fyi-minimizing-fatigue>

CIERVO, Yuri, Ke NING, Xu JUN, Pamela J. SHAW a Richard J. MEAD. Advances, challenges and future directions for stem cell therapy in amyotrophic lateral sclerosis. *Molecular Neurodegeneration* [online]. 2017, 12(1) [cit. 2021-01-25]. ISSN 1750-1326. Dostupné z: doi:10.1186/s13024-017-0227-3

ČIHÁK, R. *Anatomie*. Třetí, upravené a doplněné vydání. Ilustroval Ivan HELEKAL, ilustroval Jan KACVINSKÝ, ilustroval Stanislav MACHÁČEK. Praha: Grada, 2016. ISBN 978-80-247-3817-8.

DAL BELLO-HAAS, Vanina, Anne D KLOOS a Hiroshi MITSUMOTO. Physical Therapy for a Patient Through Six Stages of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Physical Therapy* [online]. 1998, 78(12), 1312-1324 [cit. 2021-01-24]. ISSN 0031-9023. Dostupné z: doi:10.1093/ptj/78.12.1312

DAL BELLO-HAAS, Vanina. Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights. *Degenerative Neurological and Neuromuscular Disease* [online]. 2018, 8, 45-54 [cit. 2021-01-24]. ISSN 1179-9900. Dostupné z: doi:10.2147/DNND.S146949

DE ALMEIDA, J. P. Lopes, R. SILVESTRE, A. C. PINTO a M. DE CARVALHO. Exercise and amyotrophic lateral sclerosis. *Neurological Sciences* [online]. 2012, 33(1), 9-15 [cit. 2021-01-25]. ISSN 1590-1874. Dostupné z: doi:10.1007/s10072-011-0921-9

DIVAKARA KEDLAYA, MBBS, 2020. *Amyotrophic Lateral Sclerosis in Physical Medicine and Rehabilitation* [online]. 2020 [cit. 2020-09-09]. Dostupné z: <https://emedicine.medscape.com/article/306543-overview#a2>

DUTTON, M. *Dutton's introduction to physical therapy and patient skills*. Second edition. New York: McGraw Hill, [2020]. ISBN 9781260457957.

FERRI, Alessandra, Francesca LANFRANCONI, Giovanni CORNA, Riccardo BONAZZI, Samuele MARCHESE, Andrea MAGNONI a Lucio TREMOLIZZO. Tailored Exercise Training Counteracts Muscle Disuse and Attenuates Reductions in Physical Function in Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Frontiers in Physiology* [online]. 2019, 10 [cit. 2021-02-10]. ISSN 1664-042X. Dostupné z: doi:10.3389/fphys.2019.01537

FRANK, Clare, Alena KOBESOVÁ a Pavel KOLÁŘ. Dynamic neuromuscular stabilization & sports rehabilitation. *The International Journal of Sports Physical Therapy*. 2013, 8(1), 12. Dostupné z: https://www.rehabps.cz/data/DNS_IJSPT_paper.pdf

Fyzioterapie | ZSALSA. ZSALSA | Bojujme společně proti bezmoci [online]. Dostupné z: <https://www.zsalsa.cz/cs/pro-pacienty-a-rodiny/fyzioterapie>

GOYAL, Namita A. a Tahseen MOZAFFAR. Respiratory and Nutritional Support in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Current Treatment Options in Neurology* [online]. 2014, 16(2) [cit. 2021-01-25]. ISSN 1092-8480. Dostupné z: doi:10.1007/s11940-013-0270-5

GRIM, Miloš a Rastislav DRUGA. *Základy anatomie*. 2., přeprac. vyd. Praha: Galén, c2014. ISBN 978-80-7262-938-1.

HARDEN, B., *Emergency physiotherapy*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 2007.

HARDIMAN, Orla, Leonard H. VAN DEN BERG a Matthew C. KIERNAN. Clinical diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Reviews Neurology* [online]. 2011, 7(11), 639-649 [cit. 2021-01-25]. ISSN 1759-4758. Dostupné z: doi:10.1038/nrneurol.2011.153

ŠTĚTKÁŘOVÁ, I., RADOSLAV M., EHLER E. Nové poznatky v diagnostice a léčbě amyotrofické laterální sklerózy. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 2018, 81(5), 10.

Dostupné z: <http://redakce.ambitmedia.cz/nn/article/view/1532>

KIERNAN, Matthew C, Steve VUCIC, Benjamin C CHEAH, Martin R TURNER, Andrew EISEN, Orla HARDIMAN, James R BURRELL a Margaret C ZOING. Amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet* [online]. 2011, 377(9769), 942-955 [cit. 2021-01-25]. ISSN 01406736. Dostupné z: doi:10.1016/S0140-6736(10)61156-7

KITTNAR, O., Lékařská fyziologie. 2., přepracované a doplněné vydání. Praha: Grada Publishing, 2020. ISBN 978-80-247-1963-4.

KOLÁŘ, P. a kol., Rehabilitace v klinické praxi. 2. vyd. Praha: Galén, c2012, ISBN 978-80-7262-657-1.

KORENKO, V. *Amyotrofická laterálna skleróza*. Martin: Osveta, 2018. ISBN 978-80-8063-467-4.

LEWIS, Michele, Scott RUSHANAN a Leo MCCLUSKEY. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *NeuroRehabilitation* [online]. 2007, 22(6), 451-461 [cit. 2021-01-25]. ISSN 18786448. Dostupné z: doi:10.3233/NRE-2007-22608

LONGINETTI, E. a FANG F. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. *Current Opinion in Neurology* [online]. 2019, 32(5), 771-776 [cit. 2020-09-11]. ISSN 1350-7540. Dostupné z: doi:10.1097/WCO.0000000000000730

MAJMUDAR, Salony, Jason WU a Sabrina PAGANONI. Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: Why it matters. *Muscle & Nerve* [online]. 2014, 50(1), 4-13 [cit. 2021-01-25]. ISSN 0148639X. Dostupné z: doi:10.1002/mus.24202

MALTAIS, F. Glossopharyngeal Breathing. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* [online]. 2011, 184(3), 381-381 [cit. 2021-01-24]. ISSN 1073-449X. Dostupné z: doi:10.1164/rccm.201012-2031IM

MASRORI, P. a P. VAN DAMME. Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *European Journal of Neurology* [online]. 2020, 27(10), 1918-1929 [cit. 2021-01-25]. ISSN 1351-5101. Dostupné z: doi:10.1111/ene.14393

MDA ALS DIVISION. *Caregiver's Guide* [online]. 2018 [cit. 2021-01-25]. Dostupné z: <https://www.mda.org/sites/default/files/Guide-For-Caregivers-2018.pdf>

MDA ALS DIVISION. *Everyday Life with ALS: A Practical Guide* [online]. In: Tucson. 2005 [cit. 2021-01-25]. Dostupné z: https://www.mda.org/sites/default/files/publications/Everyday_Life_with_ALS_P-532.pdf

MENG, Lijiao, Xiaoxiao LI, Cheng LI, Raymond C.C. TSANG, Yi CHEN, Yanlei GE a Qiang GAO. Effects of Exercise in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation* [online]. 2020, 99(9), 801-810 [cit. 2021-03-16]. ISSN 1537-7385. Dostupné z: doi:10.1097/PHM.0000000000001419

MORGAN, S., ORRELL, W. Pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. *British Medical Bulletin* [online]. 2016, 119(1), 87-98 [cit. 2021-01-24]. ISSN 0007-1420. Dostupné z: doi:10.1093/bmb/ldw026

NEUMANNOVÁ, K., J. ZATLOUKAL a M. ŠLACHTOVÁ. Usnadnění expektorace pomocí airway clearance techniques u nemocných s výrazným oslabením dýchacích svalů. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*. 2013, 20(1), 17-21. Dostupné z: doi:<https://www.prolekare.cz/casopisy/rehabilitace-fyzikalni-lekarstvi/2013-1/usnadneni-expektorace-pomoci-airway-clearance-techniques-u-nemocnych-s-vyraznym-oslabenim-dychacich-svalu-40845>

NEUMANNOVÁ, K. Výhody používání kašlacího asistenta (CoughAssist). *Jsi doma*. 2016, 1(1), 6-7. Dostupné z: https://dechzivota.cz/wp-content/uploads/2018/02/jsi_doma_1_2016.pdf

OLIVER, D, Gian D BORASIO a JOHNSTON. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: from diagnosis to bereavement. Third edition. Oxford: Oxford University Press, 2014. ISBN 9780199686025.

PATHWAY FOR THE MANAGEMENT OF PAIN IN MOTOR NEURONE DISEASE, Jude. *Passive and Assistive Range of Motion Exercises* [online]. Oxford: Oxford University Hospitals NHS Trust, 2015 [cit. 2021-01-25]. Dostupné z: https://alsworldwide.org/assets/misc/RANGE_OF_MOTION_EXERCISES_WITH_PHOTO_S_copy.pdf

PFEIFFER, J. *Neurologie v rehabilitaci: pro studium a praxi*. Praha: Grada, 2007. ISBN 978-80-247-1135-5.

PRYOR, Jennifer A. a Barbara A. WEBER. *Physiotherapy for Respiratory and cardiac problems*. 2. London: Elsevier Health Sciences, 1998. ISBN 9780443058417.

RIDZOŇ, P. a R. MAZANEC. Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuronu (amyotrofické laterální sklerózy, progresivní bulbární paralýzy a progresivní svalové atrofie). *Neurologie pro praxi* [online]. 2010, 11(1), 23-26 [cit. 2021-10-01]. Dostupné z: https://www.neurologiepropraxi.cz/artkey/neu2010010008_Paliativni_pece_u_terminalnich_s_tavu_chorob_motorickeho_neuronu_amyotroficke_lateralni_sklerozy.php

RŮŽIČKA, E, K. ŠONKA, P. MARUSIČ a R. RUSINA. *Neurologie*. Praha: Stanislav Juhaňák - Triton, 2019. ISBN 978-80-7553-681-5.

SHAW, P. J. Science, medicine, and the future: Motor neurone disease. *BMJ* [online]. 1999, 318(7191), 1118-1121 [cit. 2021-01-25]. ISSN 0959-8138. Dostupné z: doi:10.1136/bmj.318.7191.1118

SMOLÍKOVÁ, L. Respirační fyzioterapie není jen o dýchání. *Umění fyzioterapie*. 2017, 2016(4), 7. ISSN 2464-6784.

ŠUTOVSKÝ, Š. a P. TURČÁNI. Starnutie a neurodegenerácie - podobnosti a rozdiely. *Česká a slovenská Neurologie a neurochirurgie*. 2013, 76(109), 2S26. ISSN 1210-7859.

ŠVESTKOVÁ, Olga, Yvona ANGEROVÁ, Rastislav DRUGA, Jan PFEIFFER a Jiří VOTAVA. *Rehabilitace motoriky člověka: fyziologie a léčebné postupy*. Praha: Grada Publishing, 2017. ISBN 978-80-271-0084-2.

The active cycle of breathing technique, *Bronchiectasis* [online].2018 [2020-10-10]. Dostupné z: <https://bronchiectasis.com.au/physiotherapy/techniques/the-active-cycle-of-breathing-technique>

THE UK MOTOR NEURONE DISEASE NETWORKING GROUP. A pathway for the management of pain in motor neurone disease; 2001. Dostupné z: <https://parkinsonsacademy.co/resources/care-pathways/>. Accessed 31.12.2020.

TSITKANOU, Stavroula, Paul DELLA GATTA, Victoria FOLETTA a Aaron RUSSELL. The Role of Exercise as a Non-pharmacological Therapeutic Approach for Amyotrophic Lateral Sclerosis: Beneficial or Detrimental *Frontiers in Neurology* [online]. 2019, 10 [cit. 2021-02-10]. ISSN 1664-2295. Dostupné z: doi:10.3389/fneur.2019.00783

Threshold IMT | Philips. Philips – Česká republika [online]. Copyright © Koninklijke Philips N.V., 2004 [cit. 16.04.2021]. Dostupné z: <https://www.philips.cz/healthcare/product/HCHS730010/treshold-inspiratory-muscle-trainer>

VAN ES, M., Orla HARDIMAN, Adriano CHIO, Ammar AL-CHALABI, R Jeroen PASTERKAMP, Jan H VELDINK a Leonard H VAN DEN BERG. Amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet* [online]. 2017, 390(10107), 2084-2098 [cit. 2021-01-25]. ISSN 01406736. Dostupné z: doi:10.1016/S0140-6736(17)31287-4

VLČKOVÁ, E. Amyotrophic lateral sclerosis. *Neurologie pro praxi* [online]. 2016, 17(6), 362-365 [cit. 2021-03-16]. ISSN 12131814.
Dostupné z: doi:10.36290/neu.2016.076

7 Seznam zkratek

AA – alergická anamnéza
ACDT – aktivní cyklus dechových technik
ADL – activities of daily living – aktivity denního života
ALS – amyotrofická laterální skleróza
CNS – centrální nervový systém
PNS – periferní nervový systém
AROM – active range of motion – aktivní rozsah pohybu
ATP – adenosintrifosfát
Bilat. - bilaterálně
CTh přechod– cervikothorakální přechod
DKK – dolní končetiny
DM – diabetes mellitus
DNA – kyselina deoxyribonukleová
DNS – dynamická neuromuskulární stabilizace
FA – farmakologická anamnéza
FALS – familiární amyotrofická laterální skleróza
HKK – horní končetiny
HSS – hluboký stabilizační systém
Lat. – lateris – strana
LDK – levá dolní končetina
LHK – levá horní končetina
m. – musculus – sval
MDA – Muscular Dystrophy Asociation
mm. – musculi – svaly
MND – motor neuron disease
NO – nynější onemocnění
NRS – numeric rating scale
OA – osobní anamnéza
Obj. - objektivně
PA – pracovní anamnéza
PBP – progresivní bulbární paralýza
PDK – pravá dolní končetina

PHK – pravá horní končetina
PIR – postizometrická relaxace
PLS – primární laterální skleróza
PMA – progresivní spinální svalová atrofie
PROM – passive range of motion – pasivní rozsah pohybu
RA – rodinná anamnéza
ROM – range of motion – rozsah pohybů
SA – sociální anamnéza
Sin. – sinister – levá
SPA – sociálně pracovní anamnéza
ST – svalový test
Subj. – subjektivně
TMT – techniky měkkých tkání
UPV – umělá plicní ventilace
WFN – World Federation of Neurology – světová neurologická federace

8 Seznam obrázků

Obrázek 2.1 Zdravý neuron a neuron poškozený ALS (Ciervo et kol., 2017).....	3
Obrázek 2.2 Neurologické dráhy mezi mozem a míchou (Oliver et kol., 2014)	4
Obrázek 2.3 Schéma dělení těla pro diagnostiku ALS (Armon, 2018).....	9
Obrázek 2.4 Asistované odkašlávání v polosedě (Oliver et kol., 2014)	12
Obrázek 2.5 Asistované odkašlávání vsedě (Oliver et kol., 2014).....	12
Obrázek 2.6 Úlevová pozice při dušnosti vsedě (archiv autorky).....	15
Obrázek 2.7 Úlevová pozice při dušnosti ve stoje (archiv autorky)	15
Obrázek 2.8 Kaudalizace žeber 1 (archiv autorky)	17
Obrázek 2.9 Kaudalizace žeber 2 (archiv autorky)	17
Obrázek 2.10 Aktivace hlubokého stabilizačního systému vleže na zádech (archiv autorky)	18
Obrázek 3.1 Uvolnění bránice (archiv autorky).....	24
Obrázek 3.2 Aktivace nádechových svalů s využitím pružného odporu (archiv autorky).....	25
Obrázek 3.3 Aktivace hlubokého stabilizačního systému (archiv autorky).....	26
Obrázek 3.4 Stavění mostu 1 (archiv autorky).....	27
Obrázek 3.5 Stavění mostu 2 (archiv autorky).....	27
Obrázek 3.6 Protážení prsních svalů – výchozí pozice (archiv autorky).....	28
Obrázek 3.7 Protážení prsních svalů 1 (archiv autorky)	28
Obrázek 3.8 Protážení prsních svalů 2 (archiv autorky)	28
Obrázek 3.9 Protážení prsních svalů 3 (archiv autorky)	28
Obrázek 3.10 Kočka výchozí pozice (archiv autorky).....	29
Obrázek 3.11 Kočka vyhrbení (archiv autorky).....	29
Obrázek 3.12 Kočka prohnutí (archiv autorky)	29
Obrázek 3.13 Kočka židle (archiv autorky)	29
Obrázek 3.14 Kočka židle vyhrbení (archiv autorky).....	29
Obrázek 3.15 Rotace v hrudní páteři 1 (archiv autorky).....	30
Obrázek 3.16 Rotace v hrudní páteři 2 (archiv autorky).....	30
Obrázek 3.17 Rotace v hrudní páteři 3 (archiv autorky).....	30
Obrázek 3.18 Rotace v hrudní páteři na židli 1 (archiv autorky).....	30
Obrázek 3.19 Rotace v hrudní páteři na židli 2 (archiv autorky).....	30
Obrázek 3.20 Protážení lýtkových svalů 1 (archiv autorky).....	31
Obrázek 3.21 Protážení lýtkových svalů 2 (archiv autorky).....	31
Obrázek 3.22 Protážení lýtkových svalů v sedě (archiv autorky).....	31

Obrázek 3.23 Protážení svalů šíje 1 (archiv autorky)	32
Obrázek 3.24 Protážení svalů šíje 2 (archiv autorky)	32
Obrázek 3.25 Treshold (Philips)	34
Obrázek 3.26 CoughAssist (Philips)	34

9 Seznam tabulek

Tabulka 2.1 Klasifikace ALS (Hardiman a kol., 2011).....	9
--	---

10 Seznam příloh

Příloha 1 Informovaný souhlas pacienta – vzor	70
---	----

11 Přílohy

Příloha 1

Informovaný souhlas pacienta (Vzor)

Název bakalářské práce (dále jen BP): Fyzioterapeutické postupy u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou

Stručná anotace BP:

Bakalářská práce zpracovává téma fyzioterapeutické postupy u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou. Teoretická část práce pojednává o amyotrofické laterální skleróze a objasňuje možnosti fyzioterapie, které jsou v terapii využívány. Cílem praktické části je vytvoření informační brožury pro pacienty a jejich pečující. Kazuistika by měla sloužit jako příklad využití daných postupů v praxi.

Jméno a příjmení pacienta:

Datum narození:

Kazuistika pacienta pod číslem:

- 1) Já, níže podepsaný/á souhlasím s mou účastí v BP, jejíž výsledky budou anonymně zpracovány. Je mi více než 18 let a jsem svéprávný/svéprávná.
- 2) Byl/a jsem podrobně a srozumitelně informován/a o cíli BP a jejích postupech, a o tom, co se ode mě očekává. Byl mi vysvětlen očekávaný přínos BP.
- 3) Porozuměl/a jsem tomu, že svou účast v BP mohu kdykoliv přerušit či zcela zrušit, aniž by to jakkoliv ovlivnilo průběh mé další léčby. Moje spolupráce při tvorbě BP je dobrovolná.
- 4) Informace získané o mé osobě budou zpracovány a zveřejněny přísně anonymně. Souhlasím s publikováním anonymizovaných dat i jinde než v samotné BP.
- 5) S mou spoluprací při tvorbě BP není spojeno poskytnutí žádné finanční ani jiné odměny.
- 6) Obdržím podepsaný a datem opatřený stejnopis Informovaného souhlasu.

Datum:

Podpis pacienta:

Podpis autora BP: