

UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE

3. LÉKAŘSKÁ FAKULTA

Klinika rehabilitačního lékařství

Ester Neubauerová

**Wilsonova choroba
- možnosti rehabilitace a fyzioterapie**

*Wilson's disease
– rehabilitation and physiotherapy*

Bakalářská práce

Praha, květen 2008

Autor práce: Ester Neubauerová

Studijní program: Fyzioterapie

Bakalářský studijní obor: Specializace ve zdravotnictví

Vedoucí práce: **PhDr. Alena Herbenová**

Pracoviště vedoucího práce: **Klinika rehabilitačního lékařství FNKV**

Datum a rok obhajoby: 11. 6. 2008

Resumé

Tématem této bakalářské práce je Wilsonova choroba – možnosti rehabilitace a fyzioterapie.

Wilsonova choroba vzniká jako toxický důsledek zvýšeného ukládání mědi v organismu. Existuje mnoho klinických forem, přičemž pro práci fyzioterapeuta je podstatná forma neurologická, která se může manifestovat v mnoha variantách.

Klinický obraz je velmi rozmanitý, proto se fyzioterapie odvíjí od konkrétních příznaků, které pacienta limitují. Fyzioterapeutické postupy jsou tedy zaměřeny zpravidla na extrapyramidové a mozečkové příznaky. Terapeuticky se zdají být nejefektivnější kineziterapie, fyzikální terapie (specielně sauna) – pokud to tam chcete mít a animoterapie.

Nezbytné je využití všech složek rehabilitace.

Summary

The topic of my final thesis is Wilson's disease – rehabilitation and physiotherapy.

Wilson's disease is genetic disease resulting from copper toxicity.

There is a variety of clinical manifestations of the disease from which the most frequent is the neurological one (with many clinical variations) on which the main interest of physiotherapist is focused.

Due to this variety of symptoms, physiotherapy procedures used depend on specific symptoms which restrict patient's ability. These are mainly of extrapyramidal and cerebellar origin. In therapy kinesitherapy, physical therapy and animal therapy seem to be the most effective ones.

Inevitable is to use all components of comprehensive rehabilitation.

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem předkládanou práci zpracovala samostatně a použila jen uvedené prameny a literaturu. Současně dávám svolení k tomu, aby tato bakalářská práce byla používána ke studijním účelům.

V Praze dne 31. května 2008

Ester Neubauerová

Poděkování

Děkuji tímto PhDr. Aleně Herbenové za vedení při zpracovávání této práce.

A především děkuji Pavle Habrdové za ochotu a sdílnost při konzultacích.

Obsah

RESUMÉ	3
SUMMARY	3
1. ÚVOD	7
2. TEORETICKÁ ČÁST	9
2.1. HISTORIE.....	9
2.2. CHARAKTERISTIKA ONEMOCNĚNÍ	10
2.2.1. <i>Patogeneze</i>	10
2.2.2. <i>Metabolismus mědi</i>	10
2.2.3. <i>Genetika</i>	11
2.2.4. <i>Výskyt</i>	12
2.3. KLINICKÝ OBRAZ	12
2.4. DIAGNOSTIKA	15
2.5. KOMPLEXNÍ TERAPIE.....	17
2.6. FYZIOTERAPIE NEUROLOGICKÉ FORMY WILSONOVY CHOROBY	19
2.6.1. <i>Fyzioterapie u athetického, hyperkinetického syndromu</i>	21
2.6.2. <i>Fyzioterapie u ataxie s posturálním a/nebo intenzním tremorem</i>	23
2.6.3. <i>Fyzioterapie u Parkinsonského (hypokinetického) syndromu</i>	23
2.7. TĚHOTENSTVÍ/MATEŘSTVÍ	27
2.8. PROGNOZA	29
2.9. SOCIÁLNÍ ASPEKTY	30
2.10. HOLISTICKÝ PŘÍSTUP V MEDICÍNĚ	32
3. PRAKTICKÁ ČÁST	33
3.1.1. <i>Anamnéza</i>	33
3.1.2. <i>Výsledky vyšetření</i>	34
3.1.3. <i>Stanovení hlavních problémů</i>	36
3.1.4. <i>Terapie</i>	37
3.1.4.1. <i>Léčebné výkony</i>	37
3.1.4.2. <i>Fyzioterapie</i>	37
3.1.4.3. <i>Ergoterapie</i>	44
3.1.4.4. <i>Psychologická rehabilitace</i>	44
3.1.4.5. <i>Sociální a pracovní rehabilitace</i>	45
3.1.4.6. <i>Technická rehabilitace</i>	46
3.1.5. <i>Prognóza</i>	46
4. ZÁVĚR	47
5. SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	48
6. SEZNAM OBRÁZKŮ, TABULEK A GRAFŮ	50
7. SEZNAM PŘÍLOH	50

1. ÚVOD

V dnešní době existuje jen málo aktuálních zdrojů informací o Wilsonově chorobě. Dostupné jsou ty, které se týkají samotné léčby a diagnostiky, což je velmi důležité, ale z pohledu rehabilitace nebo fyzioterapie není zmíněno téměř nic. V České republice se péče o nemocné s touto diagnózou centralizuje na pracoviště VFN a 1. lékařské fakulty na Karlovo náměstí v Praze, kde působí mnoho let na I. interní klinice Doc. MUDr. Zdeněk Mareček, DrSc., přední odborník na danou problematiku v České republice.

Jaké však mají pacienti s tímto onemocněním možnosti v dalším životě? Jak ovlivní symptomy, které jsou velmi rozmanité, jejich působení ve společnosti a samozřejmě kvalitu jejich života? A především, může být v systému rehabilitace přínosem fyzioterapie, a pokud ano, tak jakými prostředky je možné pacientům pomoci při zvládnání nových okolností v jejich každodenním životě?

O tom všem jsem začala přemýšlet poté, co jsem během své praxe potkala Pavlu, u níž byla Wilsonova nemoc diagnostikována. O Wilsonově chorobě jsem nevěděla nic, kromě toho, že vzniká jako toxický následek patologického ukládání mědi v organismu. O tom, jaké to může mít následky, jsem neměla tušení. Pozitivně naladěná, výborně spolupracující, studující, pracující a přátelská mladá žena s plány do budoucna ve mně vzbudila touhu dovědět se něco víc o nemoci, která jak jsem později zjistila, má mnoho podob a dovede zásadně změnit člověku život.

Takových situací může být v lidském životě mnoho. V dnešní době jsou stále častější úrazy mladých lidí, které je upoutají (v lepším případě „jen“) na invalidní vozík. Někoho může napadnout, že kdyby se spousta z nich nevystavila zbytečnému riziku, jejich život by vypadal jinak. Je samozřejmě otázkou jak. Poznala jsem nemálo lidí, kteří objevili až po úrazu nové možnosti ve svém životě, na které by se díky hektickému způsobu toho „normálního“ pravděpodobně nedostalo, ať jde o aktivity volného času, seberozvíjející nebo pracovní.

Hlavním impulzem k psaní bakalářské práce na téma Wilsonova choroba bylo zjištění, že se jedná o relativně neznámé území na poli fyzioterapie. Také mě motivovala touha zjistit, jakým způsobem je možné přispět ke zvýšení kvality života

člověka, který o ni ne svým přičiněním, dá se říci, téměř přišel. Lépe řečeno přesvědčit se, že tyto možnosti existují.

Cílem této práce je shrnout základní informace o Wilsonově nemoci potřebné především pro rehabilitaci a fyzioterapii. Vzhledem k tomu, že je velký nedostatek zdrojů zabývajících se primárně rehabilitací osob s tímto zdravotním problémem, tak bych ráda poskytla touto prací ucelený přehled nejen fyzioterapeutických metod napomáhající návratu k jejich plnohodnotnému životu.

S ohledem na výše zmíněný nedostatek pramenů týkajících se rehabilitace a fyzioterapie u lidí s Wilsonovou chorobou, čerpám především z anglicky psaných zdrojů, zejména odborných článků. Český psaná literatura je jen velmi těžko dostupná a navíc zpravidla desítky let stará.

Práce je rozdělena na část praktickou a teoretickou, zahrnuje také přílohy a grafy.

Teoretická část této práce, se zakládá na popisu klinických podob, které může neurologická forma Wilsonovy nemoci mít a na uvedení rehabilitačních a fyzioterapeutických možností jejich ovlivnění. V praktické části uvádím kasuistiku ženy, u níž byla Wilsonova choroba diagnostikována, a navrhl jsem fyzioterapeutické postupy, které slouží ke zmírnění či nápravě důsledků nemoci na jejím pohybovém aparátu.

2. TEORETICKÁ ČÁST

2.1. Historie

Wilsonova choroba zřejmě existovala již v dávných dobách. Podle některých vyobrazení a vyšetření mumií se uvažuje i o tom, že na tuto chorobu zemřel egyptský faraón Tutanchamon. Jméno choroby je odvozeno od neurologa Samuela Alexandra Kinnier Wilsona (viz příloha č. 10), narozeného v USA a pracujícího ve Velké Británii, který v roce 1912 popsal familiární onemocnění postihující játra a centrální nervový systém.

Uvedu zde některé důležité roky vztahující se k vývoji znalostí o Wilsonově chorobě. (10)

- 1898 ... *odlišení od roztroušené sklerózy mozkomíšní* (Westphal a Strümpell)
- 1902 ... *pozorování prstence na rohovce*, později uváděným jako základní příznak onemocnění (Kayser a Fleischer)
- 1908 ... popis onemocnění nezávisle na Wilsonovi a *definice jako vrozená metabolická porucha* (Garrod)
- 1912 ... popis úplného *klinického obrazu* (Wilson)
- 1930 ... *průkaz hromadění mědi* v játrech a mozku (Haurowitz), zjištění vysokého obsahu mědi v moči nemocných (Mendelbrot)
- 1948 ... *první pokus o terapii* - BALem (Cumings)
- 1952 ... *nález snížené hladiny ceruloplazminu v séru* (Scheinberg a Gitlin, současně Bearn a Kunkel)
- 1957 ... *stanovení autozomálně recesivního charakteru dědičnosti* onemocnění (Bearn)
- 1962 ... *diagnostika* v asymptomatické fázi (Lange)
- 1956 ... *mohutný kupriurický efekt penicilaminu* a 1969 ... *trietyléntetramin* jako další účinný preparát (Walsche)
- 1973 ... *geneticky podmíněná choroba lysozomálního charakteru* (Sternlieb)
- 1979 ... *zavedení zinku* do terapie onemocnění (Hoogenraad)
- 1985 ... *lokalizace lokusu* pro Wilsonovu chorobu na dlouhém raménku *chromozómu* (Frydman)
- 1993 ... *identifikace genu* pro W. chorobu jako *ATPáza 7β*

2.2. Charakteristika onemocnění

Hepatotentikulární degenerace, Wilsonova choroba a Westphalova – Strümpellova pseudoskleróza jsou různé názvy pro jedno onemocnění, které má různé formy. Název pseudoskleróza se používá pro určitou klinickou podobu s roztroušenou sklerózou mozkomíšni.

Je to onemocnění mladšího věku, maximum výskytu je ve druhé dekádě života. Časnější manifestace je u žen, ale celkově jsou více mezi pacienty zastoupeni muži.

2.2.1. Patogeneze

Dnes je již prokázáno, že jde o lyzozomální, autozomálně recesivně dědičné onemocnění s poruchou na 13. chromozomu¹. Vzniká porucha tvorby ceruloplazminu, který normálně váže měď². Kvůli jeho nedostatku je měď vychytávána bílkovinami jater a mozku a je vylučována ledvinami. Základním patologickým mechanismem je kumulace mědi ve tkáních, kde je nadbytek volných radikálů a ty působí toxicky.

Nadbytek mědi způsobí poškození, zánět a zánik buněk. Poškozeny jsou především mitochondrie, vazby v DNA a plazmatické membrány, kde dochází k inhibici aktivity mnoha enzymů.

Klinická nesourodost³ je dána přítomností zbylého proteinu (schopného vázat měď a detoxikovat ji) po přežití značně poškozené buňky.

2.2.2. Metabolismus mědi

Metabolismus mědi, její postavení a funkce v systému živých organismů není pro tuto práci stěžejní, ale je nutné se alespoň krátce o něm zmínit pro pochopení patogeneze Wilsonovy choroby.

Měď je esenciální složkou živých organismů, je složkou například dýchacích pigmentů – hemocyaninu a turacinu. S jejím deficitem jsou spojeny různé chorobné stavy (anémie, porucha tvorby kostí, pigmentace, keratinizace, poruchy nervové soustavy, poruchy fertility). Pro zajímavost zmíním dva syndromy související

¹ jedná se o gen ATP7B, jehož produktem je tzv. Wilsonův protein, vzniká porucha transportu mědi do žluče, porucha transportu mědi pro tvorbu ceruloplazminu

² gen pro ceruloplazmin je umístěn na 3. chromozomu, ale 13. chromozom se účastní dalších modifikací ceruloplazminu během přenosu genetické informace

³ v genu pro Wilsonovu chorobu bylo nalezeno 233 mutací

s poruchou obsahu mědi v organismu, jejichž objasnění bylo v minulosti důkazem pro pochopení významu mědi ve výživě.

Menkesův kinky-hair syndrom (steely hair syndrom) je dědičná choroba vázaná na chromozóm X. Dochází k progresivní mozkové degeneraci a smrti dítěte do 3 let věku na podkladě porušené resorpce mědi. Charakteristická je depigmentace vlasů („ocelová vlákna“), hemoRragie na kostech a elongace mozkových arterií.

Při *cirhóze indických dětí* (indian childhood cirrhosis) je měď hromaděna v organismu a důsledkem je hepatomegalie, splenomegalie, polyurie, koagulační poruchy a komplikace z portální hypertenze. Příčinou může být genetický defekt, ale zatím je za ni považován zvýšený přívod mědi způsobený používáním mosazných nádob, ve kterých se uchovává například mléko, které je v Indii velmi ceněné a tudíž „dopřáno“ jen chlapcům; dívky jsou kojeny, proto onemocní téměř výhradně chlapci. Vývoj je progresivní a děti umírají také do 3 let věku.

Ceruloplazmin je plazmatickou bílkovinou a při jeho nedostatku nedochází k dostatečnému odvodu mědi z organismu. Je syntetizován v játrech a je nutný mimo jiné pro hematopoézu.

V lidském těle je cca 80 – 150mg mědi. Novorozenci mají mědi mnohem více. Vysoký obsah je v játrech, mozku, ledvinách a vlasech a naopak endokrinní žlázy, svaly a kosti obsahují mědi málo.

Již jsem zmínila, že měď je esenciálním prvkem – potravou ho přijímáme 3 – 5 mg/den. Resorbována je v žaludku a tenkém střevě, dále transportována portální krví a vylučována je exkrecí do žluče, kde se kombinuje s proteiny, z nichž jeden při Wilsonově chorobě chybí.

2.2.3. Genetika

Wilsonova choroba je autozomálně recesivně dědičné onemocnění, oba rodiče tak musí být heterozygoty a jsou jimi i děti rodiče s tímto onemocněním. Díky 25% pravděpodobnosti, že dítě bude zdravé a 50% pravděpodobnosti, že bude přenašečem bez manifestace choroby, nebyla jistě v mnoha rodinách tendence k onemocnění objevena.

Odborníci uvažují i o pseudodominantním typu přenosu, protože někteří autoři zaznamenali vyšší výskyt onemocnění u jedinců se stejným pohlavím a v některých rodinách je výskyt větší než odpovídá recesivně dominantnímu typu dědičnosti.

V příloze č. 4 je znázorněn typ a mechanismus dědičnosti Wilsonovy choroby.

2.2.4. Výskyt

Dnes je onemocnění známo po celém světě, bez větší souvislosti se zeměpisnou polohou. Největší frekvenci onemocnění udává Japonsko, Izrael a Sardinie. (10) Nejčastěji udávaná frekvence výskytu v ČR v dnešní době je 1 pacient s Wilsonovou chorobou na 25 - 30 000 obyvatel (9). V 90. letech byl vypočítán zhruba na 1 : 71 000. Frekvence heterozygotních nosičů je 1/90 obyvatel. Mareček udává, že většina nemocných pochází z malých obcí do 1 000 obyvatel, což by souhlasilo s teorií, že na základě typu dědičnosti dochází (docházelo) k příbuzenským sňatkům.

2.3. *Klinický obraz*

Klinický obraz je velmi pestrý a základním dělením může být rozlišení na formu asymptomatickou a symptomatickou.

Za asymptomatickou fází označujeme dobu před manifestací nemoci, nemocní ještě nemají potíže způsobené ukládáním mědi v organismu. Je-li onemocnění podchyceno před jeho manifestací, jsou tak dány nejlepší podmínky pro terapii. Onemocnění tak nemusí vůbec propuknout. Tito nemocní bývají obvykle z řad sourozenců pacientů s již diagnostikovanou Wilsonovou chorobou.

Záchyt onemocnění v asymptomatické fázi je v dnešní době velmi usnadněn metodami genetické diagnostiky.

Podle převažující symptomatologie se rozlišuje forma

- hepatální
- neurologická
- psychiatrická
- a vzácnější formy, jako jsou například...

... hemolytické ataky
renální poškození

kostní a kloubní změny

oční změny

postižení srdce

cholelitiáza

Pro práci fyzioterapeuta nejdůležitější a také nejčastěji zastoupenou (cca v 50%) je forma neurologická. Proto se věnuji podrobně právě této klinické formě Wilsonovy choroby. U ostatních zmiňuji jen hlavní symptomy.

Formy se mohou překrývat a například psychiatrická se prakticky samostatně nevyskytuje, ale bývá součástí formy neurologické.

Forma hepatální ... může probíhat jako akutní hepatitida, fulminantní jaterní selhání, chronická aktivní hepatitida, jaterní cirhóza. Její *příznaky* jsou zřetelné – ikterus, hemoragická diatéza, hepatomegalie, steatóza..., často chybí Kayser – Fleischerův prsteneček.

Forma psychiatrická... její *příznaky* mohou být nespecifické a přítomny především na počátku onemocnění, lehčí projevy mohou být sledovány až u 50% nemocných. Existuje celá škála příznaků: deprese, změny osobnosti a temperamentu, úzkost, iritabilita, postižení korové s poruchami intelektu, ztráta schopnosti učit se, poruchy nálad, změny sexuálního chování, při nerozpoznání příznaků může stav vyústit až k těžkým psychózám s katatonickým stavem.

Forma neurologická... je nejčastější a nejtypičtější. Dříve se dělila na formu Wilsonovu (třes, dysfagie, dysartrie) a formu Westphall-Strümpelovu (intenční třes, nystagmus, sakadovaná řeč).

Symptomaticky se Wilsonova choroba podle dominantních příznaků řadí k extrapyramidovým poruchám u degenerativních onemocnění.

Klinickými příznaky jsou rozvoj jaterní velkouzlové cirhózy, neurologické symptomy s převahou postižení bazálních ganglií, mozečku, mozkového kmene a kůry mozkové.

Je-li forma neurologická smíšená s psychiatrickou, pak se projevuje abnormálním chováním až psychotickými stavy záchvatů zuřivosti a nakonec demencí.

Příznaky mohou být u jednotlivých pacientů různé a kombinují se.

Často začíná nenápadně, například lehkým třesem, zhoršenou řečí nebo mikrografií. Později se projevuje výrazný tremor na horních končetinách, který při emoci nebo pokusu o pohyb přechází až v kymácivé pohyby a šíří se na hlavu, trup i dolní končetiny. Při rozvoji nemoci se projeví hlavně třes, svalová ztuhlost až rigidita nebo hyperkinézy. Postižení svalstva mluvidel vede i k dysartrii a dysfagii, přítomen může být i pseudobulbární pláč a smích. Obličej bývá hypomimický.

Hyperkinézy končetin působí problémy s oblékáním, chozením a sebeobsluhou. Vegetativní příznaky jako slinění, pocení a akrocyanózy jsou časté.

Neléčené případy rychle progredují. Jaterní symptomatologie u neurologické formy často zcela chybí, jaterní testy jsou v normě, ale při laparoskopii se zjistí rozvinutá jaterní cirhóza.

Na CT a MR jsou vidět patologické změny bazálních ganglií, kortikální atrofie, změny na mozečku i mozkovém kmeni (viz příloha č. 1 a 2).

Kostní a kloubní změny se vyskytují jako důsledek porušeného metabolismu. Jsou časté, ale ne výrazné. Nejčastější jsou osteoporóza a osteomalácie, artralgie a artritidy. Nejčastěji postiženým kloubem je koleno. Měď se ukládá do struktury chrupavky a působí degenerativní změny. Mareček ve svém výzkumu (10) pozoroval tento fyzikální nálezn: bolest, ztuhlost, otok, krepitus, bolest při pohybu, omezení hybnosti.

Na funkci pohybového systému mají vliv další patologické změny jako spontánní fraktury, disekující osteochondritis, chondrokalcinózy, subchondrální cysty, jak publikovali Aftab Ala et al. (1)

Nejčastějším sídlem kostních a kloubních abnormalit jsou kolenní kloub a páteř, kde se můžeme setkat i s tvorbou spinálních osteofytů, kvadratizací těl obratlů a častějším výskytem Schmorlových uzlů, zejména ve střední hrudní a v lumbální oblasti páteře. Ukládání mědi v příčně pruhovaném svalstvu může být příčinou rabdomyolýzy. (18)

Jinými komplikacemi bývají v důsledku ukládání mědi ve tkáni (srdeční) kardiomyopatie a arytmie, (endokrinní) parahypothyreóza aj.

2.4. Diagnostika

V době prvního popisu nemoci Wilsonem nebyla hepatolentikulární degenerace léčitelná a vedla ke smrti do 5 let od počátku klinické manifestace. Tento údaj stále platí pro nerozpoznané a neléčené případy.

Zásadním přínosem pro diagnostiku byla lokalizace genu pro Wilsonovu chorobu. Byla tak umožněna detekce nemocných v asymptomatické fázi a prenatální diagnostika.

Ve svých publikacích Mareček připouští, že diagnostika není v České republice na dostatečně vysoké úrovni (10), (9). Odhaduje, že až polovina nemocných není diagnostikována. Tito lidé umírají pravděpodobně na jaterní selhání, cirhózu nebo fulminantní hepatitidu, nebo na psychiatrických klinikách s progredující demencí a nejasnými extrapyramidovými syndromy. Definitivní diagnóza bývá potvrzena biochemickým, histologickým, izotopovým, oftalmologickým a genetickým vyšetřením. Jaterní potíže nebývají dávány do souvislosti s Wilsonovou chorobou, nápadný může být v některých případech nízký věk pacienta. Psychiatrické příznaky mohou být zaměněny za psychózu nebo hysterii. Jako screeningová jsou využívána vyšetření ceruloplasminu, mědi v séru, volné mědi v séru a exkrece mědi močí. Cíleně je vyšetřována exkrece mědi močí po podání penicilaminu, genetické vyšetření, izotopové vyšetření a především stanovení obsahu mědi v jaterní tkáni pomocí jaterní biopsie.

Charakteristická pro toto onemocnění je přítomnost Kayser-Fleischerova prstence (špinavě zelená až nahnědlá pigmentace limbu rohovky – jde o uložení zplodin mědi),

který může být patrný u malé části nemocných i pouhým vyšetřením pohledem na okraj rohovky, ale upřesní ho štěrbinová lampa při vyšetření očním lékařem. (Viz příloha č. 9)

U části nemocných Wilsonovou chorobou nemusí být přítomen, ale je-li přítomen, pak to znamená jistou přítomnost onemocnění.

U některých pacientů s Wilsonovou chorobou může být přítomna i tzv. „slunečnicová“ katarakta („*sunflower*“ *cataract*, *chalcosis lentis*). Jde o další oční příznak Wilsonovy choroby zapříčiněný ukládáním mědi do oční čočky (viz příloha č. 5). Tento název vyplývá z podoby, která je viditelná štěrbinovou lampou ve stadiu, kdy je tento příznak plně rozvinutý. Lze pozorovat mnohobarevná (zlatošedá) opalescence uprostřed čočky, která nijak neovlivňuje kvalitu pacientova vidění a po nějaké době léčby penicilaminem vymizí stejně jako Kayser-Fleischerův prstenec. (22), (10)

Genetické vyšetření je v současné době možné v Praze a v Brně. Nemusí být stoprocentně průkazné, jelikož existuje mnoho mutací a vyšetření nemusí odhalit konkrétní odchylku.

V asymptomatické fázi je jediným stoprocentním ukazatelem obsah mědi v jaterní tkáni, hodnoty bývají vyšší než během symptomatické fáze.

Některé zobrazovací metody mohou mít také diagnostický přínos např. MRI mozku, kdy lze obvykle prokázat mozečkovou, kmenovou i korovou atrofii. V mezencefalu bývá někdy popisován obraz připomínající tvář medvídka pandy.

Mezi neurofyziologická vyšetření u dystonie patří EEG a EMG. (14)

2.5. *Komplexní terapie*

Cílem terapie je vyplavovat z těla co nejvíce mědi a snížit tak její toxický vliv. Tak se uvádí v pramenech pojednávajících o terapii, nikde se však autoři nezabývají řešením samotných důsledků nemoci. Pro účel této práce mě zajímá řešení neurologických projevů, na což se zaměřím v praktické části.

Jednou z možností, jak omezit příjem mědi je *dietní opatření*, které se striktně dodržuje pouze v prvním roce léčby. Spočívá v zákazu příjmu těchto potravin: játra, vnitřnosti, mořské plody, čokoláda, kakaový prášek, ořechy, kokosová moučka, houby, luštěniny, ovesné vločky, pepř, kari koření, kuřecí maso a sušené ovoce. Jsou sestaveny podrobnější seznamy potravin, které se musí omezit, či vysadit z jídelníčku. Zároveň musí být pacienti opatrní při výběru potravinových doplňků, téměř všechny obsahují stopové množství mědi. Dalším problémem může být příjem vody z lokálního zdroje, kde se netestuje obsah mědi a bývá významně překročena doporučená koncentrace. (23),(10)

Dnes je známý terapeutický úspěch *penicilaminu* (Metalcaptase, Trolovol), který odstraňuje reverzibilní depozita mědi z tkání, vyplavuje ji do krve a vede k její zvýšené exkreci močí. Je lékem první volby a představuje celoživotní léčbu, která nesmí být přerušena na delší dobu. Začíná se s menší dávkou, která dosahuje maxima ve 3. – 5. měsíci léčby. Nasazení plné dávky hned na počátku by znamenalo riziko velkých nežádoucích účinků až k ireverzibilnímu zhoršení neurologické i jaterní symptomatologie.

Nežádoucí je výskyt vedlejších účinků, ke kterým patří: horečka, kožní reakce, svědění, bolesti hlavy, svalů, kloubů, nespavost, myastenický syndrom, ulcerózní změny sliznic, zažívací obtíže. Obávané jsou zejména porucha kostní dřeně, nefrotický syndrom a stav, který připomíná lupus erythematoses. (2)

Součástí léčby je trvalé podávání malé dávky *Pyridoxinu* – dochází ke zvýšené spotřebě vitamínu B6.

Nejčastější alternativou penicilaminu je *zinek*. Mechanismus účinku je jiný, to blokáda resorbce mědi sliznicí, tudíž dochází k větší exkreci mědi stolicí. Klinický efekt je srovnatelný a nežádoucích účinků je méně. Na našem trhu můžeme najít preparáty Zincteral, Wilzin.

Jinou možnou alternativou je *TETA* (trietylentetramin), je však nestabilní a hůř dostupný.

Jediným možným řešením pro záchranu pacienta s fulminantní formou Wilsonovy choroby, kdy dochází k jaternímu selhání, je *transplantace jater*. Je to jediná forma kauzální terapie Wilsonovy choroby, jelikož játra jsou místem primárního genetického defektu. Další indikací k transplantaci je jaterní selhání nereagující na medikamentózní terapii a pokročilá portální hypertenze s recidivujícím krvácením. Po transplantaci dojde k rychlému vyplavení mědi zadržované v orgánech, vymizí klinické symptomy a obsah mědi v transplantovaných játrech zůstává v normě a exkrece mědi močí je za 6 měsíců také ve fyziologických mezích.

Byly pokusy zavést *substituční léčbu* podáváním ceruloplazminu intravenózní cestou, ale k žádnému efektu nedošlo.

V úvahu připadá také *léčba chirurgická*, kterou lze považovat za léčbu symptomatickou. Slouží především ke zmírnění spasticity, zlepšení funkce ruky apod.

Fyzioterapie představuje významnou součást léčby vzhledem k množství příznaků ovlivňující motorický systém, především u neurologické formy Wilsonovy choroby.

Pro symptomatickou léčbu extrapyramidových symptomů lze např. u segmentové či fokální dystonie použít botulotoxin, u generalizovaných dyskinetických forem klonazepam či atypická neuroleptika. Další možností je využití tzv. „deep brain stimulation“. (5) Ta je však využívána zřejmě jen u lidí s Parkinsonovou chorobou.

2.6. Fyzioterapie neurologické formy Wilsonovy choroby

Rehabilitace je pojem označující soubor léčebných postupů, které pomáhají vrátit člověka do stavu funkční schopnosti. Výsledkem by v nejlepším případě mělo být odstranění všech důsledků nemoci (nebo úrazu). Podle toho, kterou oblast postihuje, využíváme konkrétní typ rehabilitace.

WHO definuje rehabilitaci jako „včasné, plynulé a koordinované úsilí o co nejrychlejší a co nejširší zapojení občanů se zdravotním postižením do všech obvyklých aktivit života společnosti s využitím léčebných, sociálních, pedagogických a pracovních prostředků“.

Ucelená rehabilitace (překlad z anglického comprehensive rehabilitation) tedy zahrnuje rehabilitaci léčebnou, sociální, pracovní, pedagogickou, psychologickou, technickou.

V případě nemocných Wilsonovou chorobou je na místě využití všech složek rehabilitace.

V této části práce podrobněji popisují především prostředky léčebné rehabilitace a zmiňují alespoň některé možnosti dalších rehabilitačních složek navazující na léčebné výkony.

U neurologické formy Wilsonovy nemoci a její symptomatologie je na prvním místě léčebná rehabilitace. Z pohledu fyzioterapie je potřeba vzít v úvahu příznaky, které se u pacientů vyskytují v různých kombinacích. (viz příloha č. 3) Zde je přehled jednotlivých příznaků, jak jej uvádí zahraniční autoři (17):

- dystonie končetin
- třes končetin
- dysartrie
- slinění
- abnormální chůze
- psychické potíže zahrnující poruchy spánku
- poruchy jemné motoriky, mikrografie
- dystonie obličejového svalstva
- čelistní spasmy
- dysfágie

- choreoatetóza
- parkinsonské rysy
- parkinsonská chůze a držení těla
- maskovitá tvář
- bradykineze
- klidový třes
- deteriorace paměti
- epileptické záchvaty
- bolesti kostí, kloubů a svalů končetin
- pyramidové příznaky
- titubace hlavy
- myoklonus
- tortikolis
- blefarospasmus

Mareček (10) popisuje i následující symptomy:

- spasticita
- zvýšené šlachové reflexy
- dysdiadochokinéza
- rigidita
- parézy
- atetóza
- senzitivní poruchy

Některé z těchto příznaků se mohou (ale nemusí) v různé míře kombinovat (např. abnormální chůze, rigidita a psychické potíže).

Pokud mohu zobecnit výše zmíněné projevy, které jsou udávány víceméně v různých zdrojích podobně, jen podle zkušeností autorů se liší jejich počet, pak se dá říci, že hlavním a nejčastějším neurologickým problémem je dystonie (končetinového, nebo i generalizovaného typu). Často je přítomen i třes a parkinsonismus nebo chorea. Mísí se pyramidové a extrapyramidové příznaky, proto je nutné při fyzioterapii

postupovat konkrétně podle projevů daného pacienta. Pro tyto projevy je onemocnění přirovnáváno k Parkinsonskému syndromu a uvádí se i podobný terapeutický přístup (7), (13), (21).

Wilsonova nemoc se projevuje jako pohybová porucha, kterou může být obtížné rozpoznat od jiných neurologických poruch (21). Obvykle se manifestuje jako jeden z následujících syndromů nebo se tyto v případě progresu onemocnění mohou navzájem prolínat:

- A. Dystonický syndrom charakterizovaný dystonickým držením a/nebo choreoatetózou
- B. Ataktický syndrom s posturálním a/nebo intenčním tremorem a/nebo ataxií končetin
- C. Parkinsonský syndrom s hypokinézou, rigiditou a klidovým třesem

2.6.1. Fyzioterapie u athetického, hyperkinetického syndromu

Tento syndrom je charakterizován nekoordinovanými mimovolními pohyby postihující víc horní končetiny, které se zhoršují při volném pohybu.

Provedeme základní neurologické vyšetření a necháme si předvést některé úkony z denních činností.

Postup terapie:

- nácvik relaxace
- pasivní pohyby s uvědomováním
- nácvik správného dýchání
- aktivní pohyby zaměřené na posilování antagonistů hyperkinéz
- nácvik chůze

Relaxace

Podaří-li se nám nacvičit vědomou relaxaci, mimovolní pohyby se zmírní. Začínáme s uvolňováním od kořenových kloubů, nebo od svalů obličeje, přes svaly šíje, trupu a končetin. Zpočátku cvičíme z polohy na zádech, později v sedu a nakonec ve stoji. Nemocný by si měl uvědomit rozdíl mezi napětím a uvolněním svalu. Někdy navodí relaxaci pasivní pohyby celých velkých segmentů, hlazení po svalech nebo kladení odporu v protisměru pohybu (PNF).

Pasivní pohyby

Provádíme před nácvikem pohybů aktivních. Nemocný sleduje pohyb, vnímá jeho směr i průběh. Pohyby provádíme jemně rytmicky nebo houpavě.

Nácvik správného dýchání

Správný dechový rytmus učíme s pomocí našich rukou položených na pacientově hrudníku a břiše. Střídavým tlakem při nádechu a uvolněním při výdechu se snažíme naučit nemocného správný dechový rytmus.

Aktivní pohyby

Před nácvikem koordinovaných pohybů denních činností posilujeme antagonisty svalů, které pracují mimovolně. V rameni provádíme 1. diagonálu flekční vzorec, protože hyperkinézy bývají směrem do extenze, abdukce a zevní rotace. Často se musí fixovat segmenty, které se neúčastní pohybu, abychom zabezpečili zvládnutí požadovaného pohybu. Záleží na rozumových schopnostech pacienta a jeho soustředěnosti.

Nácvik chůze

Nejprve nacvičujeme rovnováhu na obou končetinách, poté zkusíme stoj na jedné končetině. Ze začátku je lepší trénovat chůzi v bradlech se značkami nakreslenými na zemi.

Nemocní s atetózou jsou velmi vnímaví na vlivy z okolí, proto budeme vést terapii a přistupovat k pacientovi klidně.

Fyzioterapie u choreatického syndromu

Tento syndrom se projevuje bezděčnými nepravidelnými pohyby různé amplitudy v obličeji a na končetinách. Chůze je zbrklá, řeč nepravidelná.

Postup terapie:

- cvičíme ve velice klidném prostředí
- cviky nejdříve ukážeme na sobě a pak vysvětlíme pacientovi, jak je bude provádět sám

- začínáme cvičit od distálních částí končetin a postupujeme směrem proximálním
- pacient bude provádět aktivní pohyb pomalu, vláčně a bez velkého úsilí, jednotlivé složky pohybu se nacvičují zvlášť a postupně se skládají ve složitější pohyb
- pokud se můžeme pacienta dotýkat, provádíme pohyby proti mírnému odporu
- využíváme prvků z techniky PNF
- metoda dr. Vojty bývá mnohdy velice účinná

2.6.2. Fyzioterapie u ataxie s posturálním a/nebo intenčním tremorem

Převládá-li třes, je vhodné pacientovi poradit, jaké „triky“ pomáhají při zvládnutí třesu (např. dát ruku za pásek, zatížit paži např. taškou s obsahem 0,5 – 1 kg, sednout si na ruce, častěji měnit polohu HK i DK, zaklesnout DK o nohu židle, při cvičení víc napnout končetiny).

Zatímco pacienti s ostatními uvedenými syndromy lze cvičit ve skupině, k pacientům s ataxií a tremorem přistupujeme při cvičení individuálně.

Terapie je zaměřena na nácvik cíleného pohybu, kdy pacientovi určíme přesný začátek a cíl pohybu na jeho těle (tzv. Frenkelovo cvičení), např. z upažení se pacient snaží dotknout ušního lalůčku.

2.6.3. Fyzioterapie u Parkinsonského (hypokinetického) syndromu

U lidí s Parkinsonským syndromem můžeme pozorovat strnulý vzhled, flekční držení trupu a končetin – nedokáže dostatečně přenášet těžiště z jedné nohy na druhou, hypertonus – rigiditu, omezenou mimiku – maskovitý vzhled, pomalé pohyby – hypokinézu až akinézu, klidový třes, šouravou chůzi bez souhybu horních končetin.

Pravidelné cvičení poskytuje možnost k uvolnění hypertonického svalstva a zatuhlých kloubů. Někteří pacienti dokáží cvičením překonat hypokinézu.

Toho lze dosáhnout pohyby o velkých exkurzích, vhodné jsou zejména švihové pohyby do extenze (proti převažujícímu flekčnímu držení). Velmi důležité jsou

energické povely s důrazem na rytmus pohybu. Používají se například takové podněty jako tleskání, rytmické hlasové podněty nebo rytmická hudba.

Důležitá je počáteční instruktáž a výhodné je skupinové cvičení, pohybová reedukace, odstranění chybných stereotypů a navození vhodných náhradních pohybových mechanismů.

Rehabilitační a lázeňské pobyty mají význam jak pro navození vhodného režimu a pro zlepšení pohybové výkonnosti, tak i pro tvorbu aktivního postoje nemocného k dalšímu životu. (15)

Posuzujeme držení těla a končetin, velikost hypokinézy, rigiditu, třes, poruchy stoje a chůze, ptáme se na pocity únavnosti a slabosti.

V praxi můžeme použít hodnocení podle Hoehna a Yahra (možnost globálního posouzení progresu) (15):

0 - žádné, na první pohled viditelné, klinické příznaky

1 - lehké jednostranné postižení

2 - oboustranné lehké postižení bez poruchy rovnováhy

3 - jsou přítomny příznaky poškození posturálních a vzpřimovacích reflexů.

V anamnéze najdeme údaje o porušené rovnováze, pádech ap. Omezení hybnosti je mírné až středně těžké.

4 - plně vyvinuté těžké postižení, značně omezená hybnost, ale je ještě schopen chůze

5 - nemocný je plně připoutaný na lůžko nebo vozík

Postup terapie:

- uvolňování šíjových svalů
- uvolňování a facilitace mimického svalstva
- pohyby horních a dolních končetin
- cvičení trupu a dechové cviky
- nácvik vstávání ze židle, z lůžka
- cviky ve stoji (držení trupu, přenášení váhy)
- nácvik chůze
- nácvik ADL

Podmínky pro *cvičení ve skupině* se dají zevšeobecnit na každé cvičení. Zpočátku se cvičí individuálně, později zařazujeme do skupin. Ve skupině jsou pacienti se stejně velkým postižením (udrží se tak stejné tempo a kvalita cvičební jednotky). Začíná se cvičit vsedě na židli, všichni mají okolo sebe dostatek místa. Cviky jsou prováděny zrcadlově a slovní vedení je jasné, zřetelné, energické, srozumitelné, hlasité a v souladu s pohybovými možnostmi pacienta. Místnost, ve které se cvičí, není ani přehřátá, ani chladná. Hluk a přítomnost jiných lidí působí rušivě. Cvičení můžeme zpestřit hudbou a tancem, případně společenskými hrami, čímkoliv, co by navodilo příjemnou a pozitivní náladu.

Před cvičením je vhodné kartáčem nebo dlaní třít horní část zad až pod lopatky (cca 2 minuty), působí to relaxačně. Je také možné provést lehkou masáž šíjových svalů třením, hnětením a jemným poklepáváním. Odstraní se tak bolest hlavy, kterou pacienti mívají z flekčního držení hlavy.

Hromádková (4) uvádí, že jednou z relaxačních technik je čichání k octu nebo ředěnému čpavku („důkladně vdechnout nosem výpary z octa nebo čpavku několikrát za sebou“), zlepšuje se fonace, mluví hlasitěji.

Pro pacienty je důležité uvědomit si svůj dech a následně jej sladit s pohyby trupu. Učíme pacienta plně si uvědomovat, kudy vzduch prochází.

Pro nácvik *uvolňování mimických svalů* je vhodné cvičit před zrcadlem, aby se nemocný viděl. Zhluboka nadechuje nosem a vydechuje ústy, přičemž se snaží dofouknout co nejdále. Silou zavírá a otevírá oči, cvičí pohyby očí do všech stran, zpívá, směje se, říká důrazně a hlasitě krátké věty nebo říkanky.

Při *nácviku ADL* nejprve zjistíme, které činnosti vážnou a proč. Poté vysvětlíme nemocnému správný pohyb, nespěcháme. Při sebeobsluze (oblékání, hygiena) musí provádět pohyby s větší energií, prokládají se uvolňovacími cviky zápěstí a prstů („vytřepávání“).

Příklad konkrétního cvičení lidí s Parkinsonským syndromem (hypokinetickým syndromem) uvádím v příloze č. 11.

U nemocných s těžkým postižením,

kteří prakticky nejsou schopni téměř žádného pohybu, postupujeme podobně, s tím rozdílem, že cviky provádíme pasivně.

Pacienta nejprve správně položíme a upravíme. Při provádění pasivních pohybů hlavy vyzveme nemocného, aby sledoval očima směr pohybu. Přetočíme ho na bok a nakartáčujeme celá záda. Potom přetočíme zpět a provádíme švihové pohyby pasivně nebo s dopomocí. Nejdříve cvičíme s končetinami méně postiženými.

Rodina nesmí považovat nemocného pro pomalost za líného. Měla by mu dát dostatek času a příležitostí pro vykonávání potřebných činností.

(4)

FYZIKÁLNÍ TERAPIE

Už v roce 1984 ve své práci (16) se američtí lékaři zmiňují o fyzikální terapii jako doplňkové léčbě Wilsonovy nemoci, konkrétně o využití sauny jako pomocném prostředku ke zvýšenému vylučování mědi z organismu potem. Odkazovali na měření obsahu mědi v potu, která stoupla z 18 mikrogramů v dané jednotce na 106 mikrogramů (pacienti byli léčeni Penicilaminem).

Vodoléčba může být prostředkem pro snížení svalového napětí.

Pro ilustraci rozmanitosti klinického obrazu a jeho vývoje v závislosti na terapii (zejména fyzioterapii) uvádím v praktické části této práce kazuistiku jedné pacientky.

Stanovuji hlavní problémy a zaměřuji se na možnosti jejich eliminace následnou fyzioterapií a rehabilitací.

2.7. Těhotenství/mateřství

Dříve, tzn. v České republice do 70. let (v zahraničí o cca 10 let dříve), bylo těhotenství u nemocných Wilsonovou chorobou téměř vyloučené. Období manifestace je provázeno menstruačními poruchami až amenoreou a spolu s tehdejší nedostatečnou farmakologickou léčbou nebylo možné ani samotné těhotenství, natož donošení a porod dítěte. Prognóza se změnila včasnou diagnostikou a nástupem terapie pomocí penicilaminu. Dnes již tedy není tato nemoc kontraindikací těhotenství, kromě jaterních forem s portální hypertenzí, kdy je velké riziko (masivního) krvácení z jícnových varixů při porodu a proto je těhotenství nutno uvážit. V těchto případech se zvýšení portálního tlaku předchází operačním vedením porodu.

Problémem je terapie v průběhu gravidity, kdy je plod vystaven teratogenním účinkům farmak (penicilamin i TETA) – může dojít k syndromu poškození elastických struktur kůže a abnormalitám pojiva. Pokud by se ale farmakologická léčba přerušila, došlo by k exacerbaci a dekompenzaci onemocnění. (Léčba se vysazovala ihned po zjištění těhotenství v 70. letech.)

Nejbezpečnější by byla terapie zinkem (nemá teratogenní vliv) a redukce dávky na polovinu. V ČR se během těhotenství pouze snižuje dávka penicilaminu. Během laktace se vrací k původní léčebné dávce.

U žen, které otěhotněly před manifestací choroby, došlo k samovolnému potratu v 16 případech z 21. (10) V období plně rozvinuté choroby měly všechny ženy sledovaného vzorku pacientů amenoreu a žádná z nich nebyla gravidní. Gravidita v období remise byla relativně v pořádku, až na krvácení z jícnových varixů u pokročilých jaterních forem Wilsonovy nemoci a u 2 dalších byl průběh porodu označen za komplikovaný.

Celkově nemá těhotenství na ženy s diagnózou Wilsonovy nemoci negativní dopad. U jaterní formy může dojít k vzestupu hladiny bilirubinu, ale to je dáno zřejmě vývojem základní diagnózy spíše než změnami v těhotenství. Během fyziologického těhotenství dochází k významným změnám metabolismu mědi a hladina ceruloplazminu stoupá na několiknásobek normálních hodnot. U sledovaných pacientů se hladina změnila v průběhu těhotenství různě.

Je důležité sledovat hladinu mědi v séru alespoň jednou měsíčně, jelikož vzestup volné mědi by mohl plod poškodit.

U žádné pacientky nedošlo ke zhoršení příznaků, spíš naopak, což je zřejmě dáno přestupem mědi do organismu plodu. (10)

Novorozenci bývají až na velmi vzácné výjimky v pořádku. Otázkou je dispozice k Wilsonově chorobě. Riziko onemocnění je nízké, ale existuje. U všech narozených „rizikových“ dětí je sledována hladina ceruloplazminu v séru, pokud ve 3. – 6. měsíci stoupne k normálním hodnotám, pak je onemocnění vyloučeno. (16)

Jak zmiňuje i Mareček, a je to nevyhnutelný fakt, rodičů s Wilsonovou chorobou přibývá a stoupá tak počet dětí – nosičů – s genem pro tuto nemoc. Riziko výskytu Wilsonovy choroby v populaci je tak vyšší a bude stoupat význam genetického poradenství.

2.8. Prognóza

Prognóza nebývala příznivá. Nemocní umírali do 6 let od projevu prvních příznaků. Stejně se bohužel vyvíjí o dnes situace neléčených nemocných.

Obrat nastal se zavedením penicilaminu do terapie, prognóza se tak stala příznivější. Hraje roli i nástup onemocnění, přesněji řečeno, čím později se choroba manifestuje, tím chroničtější a mírnější má průběh.

Je také rozdíl mezi jednotlivými klinickými formami, kdy horší prognózu má jaterní forma. Nastávají komplikace z jaterní dysfunkce – jaterní selhání, krvácení z jícnových varixů, jaterní insuficience. I přesto je prognóza u této formy Wilsonovy nemoci 10x lepší než u jiných typů jaterních cirhóz.

Stanovení prognózy nemocných s neurologickou formou není v podstatě možné. Existuje mnoho různých kombinací symptomů. V podstatě lze ale říci, že při pravidelné léčbě a po překonání úvodního období terapie, což je 1 rok, je prognóza příznivá, onemocnění neprogreduje a život nemocného nezkracuje. (9), (10)

2.9. Sociální aspekty

Sociální oblast je pro nemocné, stejně jako pro ostatní zdravou populaci, jednou z nejdůležitějších součástí života. V době manifestace nemoci jdou zřejmě veškeré obavy jiné než o fyzický stav stranou, ale po nějaké době se chce pacient vrátit ke svým původním sociálním rolím a nechce o ně vlivem nemoci přijít.

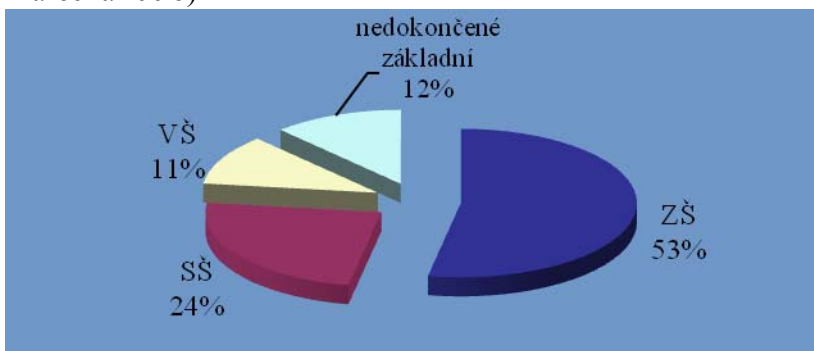
Propuknutí nemoci vede většinu lidí k přerušení svých pracovních nebo studijních povinností, průměrně na dobu jednoho roku, která je rozhodující pro další vývoj nemoci a stabilizaci zdravotního stavu.

Dlouhodobá terapie vede téměř u všech léčených k výraznému zlepšení zdravotního stavu, jejich zařazení zpět do pracovního procesu vyjadřuje graf č. 2. Dosažení určité úrovně vzdělání znázorňuje graf č. 1. Zastoupení dokončeného vzdělání u nemocných s Wilsonovou nemocí se příliš neliší od ostatní části populace.

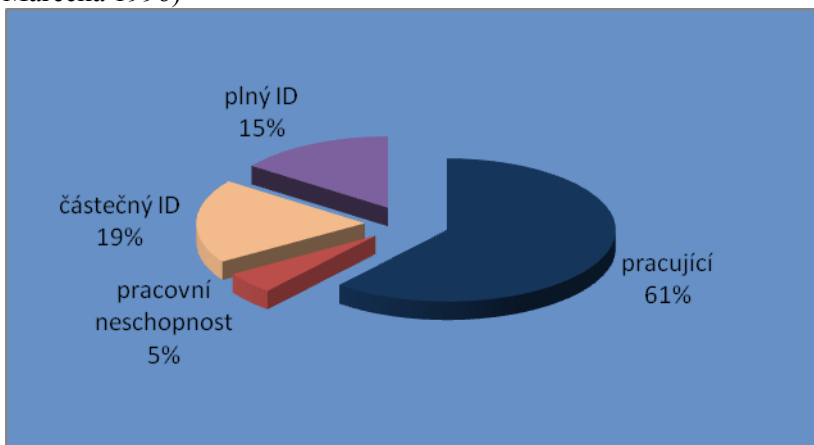
Nejdůležitější součástí sociální stránky života jsou podle mého názoru kromě seberealizace také mezilidské (zejména partnerské a rodinné) vztahy a na těch se nemoc jakkoliv závažná často odrazí. Mareček ve své studii uvádí (10), že bylo ve sledovaném vzorku 23 vdaných nebo ženatých nemocných, z toho se 20 manželství rozpadlo a téměř vždy opustil zdravý partner nemocného. Po několika letech terapie se více než polovina znovu založila rodinu a více než 90% manželství má děti. Fertilita ani potence není změněna.

V pracovní oblasti i v oblasti mezilidských vztahů (viz výše) mají tedy lidé s diagnózou Wilsonovy choroby dobrou perspektivu.

Graf č. 1 - Úroveň dosaženého vzdělání pacientů s dg. Wilsonova choroba (hodnoty dle Marečka 1996)



Graf č. 2 – Pracovní schopnost po dlouhodobé léčbě Wilsonovy choroby (hodnoty dle Marečka 1996)



2.10. Holistický přístup v medicíně

V dnešní době se v medicíně snažíme přistupovat k pacientovi s ohledem na všechny stránky jeho osobnosti. Tento přístup je založen na bio-psycho-sociálním modelu, který vychází z definice zdraví podle WHO. (19)

Tento model v praxi uskutečňuje především koncept tzv. ucelené (komprehensivní) rehabilitace. Její snahou a cílem je dosáhnout pokud možno uspokojení potřeb člověka ve všech oblastech jeho života. V oblasti zdraví je to léčebná rehabilitace, v dalších rehabilitace sociální, pracovní, psychologická; dále rehabilitace zaměřená na ekonomické stránky života, nezbytné technické vybavení a širší oblast životního prostředí.

V duchu tohoto celostního pojetí přístupu k pacientovi přistupuje k pacientovi i fyzioterapie, resp. fyzioterapeut. Neléčí pouze jeho poškozený pohybový systém, ale v souvislosti s ním se musí zabývat životním stylem pacienta, jeho pracovními návyky, brát ohled na jeho sociální zázemí, přání, obavy, hodnotový systém a v neposlední řadě pracovat s jeho psychikou (především její motivační složkou).

3. PRAKTICKÁ ČÁST

Kazuistika (Pavla)

3.1.1. Anamnéza

RA: má dva sourozence, u obou diagnostikována asymptomatická forma morbus Wilson (sestra '82, bratr '77), rodiče zdraví, otec matky †56 let - tu mozku

OA: asthma bronchiale – sledována od 10 let věku, st.p. appendektomii 1998, st.p. mononukleóze 1992, m. Wilson se spastickou centrální kvadruparézou extrapyramidové symptomatologie. Symptomy se rozvíjejí od 5/99 (oslabení PHK, poté během 6 týdnů zakopávání, pády), 7/99, přidává se třes a spasticita, dg. m. Wilson. Od 11/99 léčba Penicilaminem bez efektu, narůstá spasticita, bolestivé spasmy, torticollis, ztráta chůze i stoje. Vysoké dávky myorelaxans, opakovaná aplikace botulotoxinu do šíjových a hlasivkových svalů, v úvahu přichází pumpa Baclofen intrathekálně, postupně progredují do obrazu centrální spastické kvadruparézy s levostrannou převahou, extrapyramidovým a cerebellárním syndromem a dominujícím tremorem a dystoniemi. Na počátku onemocnění vedena v extrapyramidovém centru v Kateřinské, kde se pokusili o léčbu pomocí L-Dopa a Akinetonu – bez výraznějšího výsledku, indikována selektivní dorzální rizotomie (SDR) 2001. Důsledkem neurogenní močový měchýř, po operaci zadních míšních nervů se objevila hypestézie pod L5 bilaterálně, poté přechodně retence moči, subjektivně zlepšení, volnější HKK, spasticita na DKK zmírněna. Ortopedická korekce pes equinovarus oboustranně 2002, od r. 2006 je vedena ve Fakultní nemocnici Motol v Centru léčby bolesti.

Operace: appendektomie 1988, SDR na úrovni Th12 z důvodu základního onemocnění 2001, artrodézy hlezenních kloubů oboustranně z důvodu korekce deformit + prolongace Achilových šlach 2002+2003, transfer šlach na PHK 2007, LHK 2008 (FN Olomouc)

Úrazy: '98 autonehoda – infrakce C obratle, ve 14 letech těžká EBV s kloubními příznaky (záněty drobných kloubů)

FA: Wilzin (od 6/06 místo Penicilaminu a Zincteralu) 50mg (3x1), Oxycontin, Lyrica, Mirzaten, Baclofen, Sirdalud, Afonylum, Nolicin, Sevredol při bolestech, inhalačně: Seretide Discus, Flixotide Discus, Ventolin

AA: prach, pyl, roztoči, plísň

NO: Wilsonova choroba s neurologickou symptomatologií, s centrální spastickou kvadruparézou, po transpozici šlach na obou HKK.

SPA: vdaná, žije s manželem v bytovém domě s upraveným vstupem, podpora rodičů, nyní možnost výstavby RD u Prahy (léto 2008), dokončila SŠ (sociálně právní), nyní přerušeno studium na VŠ (humanitní studia), pracuje na částečný úvazek (1/5) v softwarové firmě (není 100% bez bariér)

Dosavadní RHB/fyzioterapie:

Od r. 1999 v rámci hospitalizace ve FNKV a ve Vysokém Mýtě (2x do roka do podzimu r. 2007)

Lázně Velké Losiny (2x), Jánské lázně (2005), Košumberk (2x)

Centrum Paraple opakovaně (od r. 2001), dochází sem i na kurzy PC, výtvarné kurzy. Plavala s Kontaktem bB.

V plánu RHB pobyt na Malvazinkách (ruka po transferu šlach) v červnu 2008.

3.1.2. Výsledky vyšetření

HODNOCENÍ POSTAVY

Hlava je v předsunutém držení. Ramena v protrakci, levé rameno výš. Zvětšená hrudní kyfóza, skolióza kraniálně sinistrokonvexní, kaudálně dextrokonvexní. Pánevní rotovaná po směru hodinových ručiček. DKK ve vnitřní rotaci. HKK po šlachovém transferu, který byl úspěšný. Jizvy jsou klidné, volné.

Vadné držení těla v sedu na invalidním vozíku se zhoršuje při únavě nebo vynucené déletrvající poloze. Jsou přítomny občasné noční spasmy břišních svalů.

VYŠETŘENÍ CITLIVOSTI

Ztráta citlivosti obou dolních končetin. V břišní oblasti citlivost zhoršena – cítí „jakoby vzdáleně“. Od žeber výše je citlivost zachována. Na horních končetinách snížená citlivost na malíkové hraně – na rukou a předloktí.

ROZSAHY KLOUBNÍ POHYBLIVOSTI

Horní končetina

	pravá	levá	fyziologická hodnota
ramenní kloub flexe	165	170	180
extenze	0	0	40
abdukce	80	90	180
addukce	0	0	0
rotace (ext./int.)	70/70	70/70	90/90
loket flexe	145	145	150
extenze	5	0	0
supinace	90	90	90
pronace	70	90	90
flexe zápěstí	50	40	60
extenze	60	45	70

Dolní končetina

	pravá	levá	fyziologická hodnota
kyčel flexe	70	70	120
extenze	- 5	- 5	15
flexe s pokrčeným kolenem	100	110	
abdukce	35	35	40
addukce	20	10	20
rotace, ext./int.	30/30	30/40	45/30
koleno flexe	110	120	135
extenze	0	0	0
hlezenní kloub plantární flexe	45	45	40
dorzální flexe	10	0	20
everze	20	20	30
inverze	20	25	30

Jak vyplývá z výše uvedených tabulek, na horních končetinách je omezena zejména abdukce a extenze v ramenních kloubech, a dále flexe a extenze zápěstí.

Na dolních končetinách je omezena flexe a extenze v kyčelních kloubech.

FUNKČNÍ HODNOCENÍ

Pavla zvládá přesuny, sama si lehne, posadí a přetočí. Nadzvedne pánev od podložky, ale s obtížemi, posun pánve provede s obtížemi. Sedu na patách není Pavla

schopna a nevydrží v pozici na všech čtyřech kvůli omezené opoře o zápěstí. Ve vzpřímeném kleku nevydrží. Sedí-li s oporou, pak je schopna samostatného sedu i jízdy na vozíku. Stoj ve stavěcím stole zvládá bez obtíží. Úchop na pravé ruce je dobrý, na levé ruce je slabý.

HODNOCENÍ SVALOVÉ SÍLY

V současné době jsou u Pavly oslabené svaly na levé ruce v souvislosti s provedenými šlachovými transfery. Levou rukou provede úchop, avšak je-li spojen například se zvednutím předmětu nebo je nutné provést silnější stisk, projeví se oslabení.

Oslabení svalů zádočných a břišních je markantní jak při sedu bez opory, kterého není schopna, tak při sedu na vozíku, kdy se projeví vadným držením těla.

HODNOCENÍ ZKRÁCENÝCH SVALŮ

Zkrácené jsou svaly šíjové a prsní. Dále flexory kyčelních a kolenních kloubů.

3.1.3. Stanovení hlavních problémů

Symptomy, které se pojí se základním onemocněním (třes, dysartrie...), jsou dnes již pod kontrolou farmak. Výraznou spasticitu, která nebyla ovlivnitelná žádnou z dostupných metod, se do jisté míry podařilo zmírnit až selektivní dorzální rizotomií⁴ (viz příloha č. 6).

Hlavním problémem je v současné době špatné držení těla při dlouhodobém sedu na vozíku a z toho plynoucí výrazné bolesti zad a ramen.

Ze špatného držení těla plyne i špatné postavení hlavy a přetěžování šíjových partií. U Pavly je přítomno i skoliotické držení, opět v důsledku nesprávného sedu.

Dalším problémem je stabilita sedu, která nemohla být dříve efektivně trénována z důvodu nemožnosti opory o ruce (Pavla byla velmi limitována kontrakturami); v současné době to již možné je.

⁴ SDR patří mezi chirurgické výkony ke snížení spasticity a řadí se do kategorie procedur ablativních se zachováním potenciálů pro hybnost (6)

3.1.4. Terapie

3.1.4.1. Léčebné výkony

Léčebné výkony v případě Wilsonovy choroby patří do rukou lékařů, a to především hepatologa a neurologa, kteří by spolu měli komunikovat a konzultovat léčbu pacienta s ohledem na prolínající se zdravotní problémy.

V případě Pavly bylo za potřebí spolupráce i s chirurgem a v budoucnu se vzhledem k plánovanému těhotenství předpokládá i konzultace s gynekologem, který má zkušenosti s danou problematikou.

Nejdříve po stanovení diagnózy byla navržena farmakoterapie.

Poté trvalo relativně dlouho, než došlo k úpravě důsledků nemoci, což byla spasticita, kterou se nedařilo zvládnout jinak než chirurgickou cestou v době, kdy již byly vytvořeny četné deformity – pes equinovarus bilaterálně a kontraktury na obou rukách. Byla tedy nutná i jejich následná korekce opět chirurgicky.

Důležitým bodem v životě Pavly je plánování těhotenství. V současné době probíhá spolupráce se Sanatoriem Pronatal, které poskytuje komplexní služby v oblasti asistované reprodukce. Při povinných vyšetření se ukázala dysfunkce štítné žlázy, což bylo důvodem k prozatímnímu přerušení spolupráce. Probíhá substituční léčba a až budou výsledky v normě, bude diagnostický proces proveden znovu.

Dalším výkonem, který stále připadá v úvahu, je aplikace baklofenové pumpy pro ovlivnění spasticity.

3.1.4.2. Fyzioterapie

PASIVNÍ CVIČENÍ

Za jednu z nejdůležitějších součástí terapie Pavly považují pasivní cvičení, protože v chronickém stadiu nemoci slouží k:

- udržení a zlepšení kloubní pohyblivosti končetin a páteře
- uvolnění měkkých tkání v oblasti kloubů
- protažení svalů končetin a trupu s tendencí ke zkracování jako prevence vzniku kontraktur a deformit
- protažení již zkrácených svalů
- prokrvení a zlepšení metabolismu tkání ochrnutých částí těla
- prevence tromboembolické nemoci a zánětu žil

- snížení ortostatických potíží
- kontrola vzniku a vývoje heterotopických osifikací
- snižování spasticity

Příklad terapeutického postupu

Nejlépe by bylo cvičit 2x denně, nejméně však 2x týdně. Řídíme se výškou poškozeného segmentu a mírou spasticity. Pro uvolnění spasticity mají význam rotace trupu. Naopak, není-li spasticita přítomna, chybí svalové napětí, které chrání kloub, proto musíme postupovat opatrně.

Končetinami cvičíme ve všech směrech, které daný kloub fyziologicky umožňuje. Účinné je provádění pohybu ve tvaru ležatých osmiček. Pasivní cvičení je prospěšné i na neochrnutých částech těla., jako pasivní protažení a relaxace jednotlivých segmentů. Můžeme využít pomůcek – válce, míče, Therapi Master atp. Další možností je využití motomedu.

Končetiny – postupujeme od velkých kloubů k akřům nebo od akř k trupu, každý pohyb provádíme 6 – 8x ve fyziologickém rozsahu do všech směrů.

Pokud pohyb vážne, zaměřím se na tu část „osmičky“ a opakuji víckrát.

Vzhledem k tendenci ke zkrácení flexorů kyčelních kloubů polohujeme vleže na břiše. Je vhodné cvičit do extenze v poloze na boku.

Provádíme pohyby trupu a pánve v nejrůznějších variantách. Snažíme se tak zlepšit funkční propojení trupu a pánve s cílem dosáhnout lepší kvality posturální funkce trupu. Současně ovlivňujeme kvalitu respirace, funkci vnitřních orgánů a střešní pasáž. Velkou pozornost věnujeme pletencům ramenním, protože při sedu na vozíku dochází ke zkrácení svalů a decentrovanému postavení ramen (elevace a protrakce) s postupným nástupem bolesti. Při terapii se vyhýbáme rychlému a prudkému provedení pohybu a překračování fyziologických bariér.

Efekt terapie

Pavla vnímá tuto terapii velmi pozitivně a hodnotí jí jako cvičení, které je nutné provést, aby mohla „fungovat“ přes den.

CVIČENÍ ROVNOVÁHY V SEDU

Provádíme vsedě před zrcadlem na lehátku nebo začínáme na vozíku.

Příklad terapeutického postupu

Pacientka sedí na lehátku (není-li dostatečně měkké, pak použijeme polštář zabraňující vzniku otlaků) s rovnými zády, stehna a chodidla svírají s podložkou pravý úhel. Stojím za pacientkou, která tak může sledovat svůj obraz v zrcadle a přitom kontrolovat ztrátu rovnováhy.

První fáze je sed s vlastní oporou o HKK – snaží se udržet sama sebe ve vzpřímené pozici. Jsou-li ruce kratší poměrně k tělu, podložím je např. polštáři.

Druhá fáze je cvičení s jednou horní končetinou – zvedá ji do strany, pak dopředu a nahoru. Druhá HK mezitím slouží jako opora je umístěna na koleni.

Třetí fáze – cvičení s oběma rukama – ztrácí oporu a tím je nucena k většímu vyrovnávání pohybů hlavy a trupu. Snaží se nejdříve zvednout ruce z kolen na ramena, poté upažit, předpažit a vzpažit. Nejobtížnější je vyrovnat těžiště při vzpažení, kdy se posune vzhůru a je zapotřebí aktivace břišního svalstva.

Čtvrtá fáze je bez zrcadla a v páté fázi ztížíme udržení rovnováhy změnou rychlosti pohybů, asymetričností pohybů, použitím odporu, házením míčem.

Využila jsem i velkého válce, na kterém Pavla balancovala vsedě, a velkého míče, který se snažila odvalovat do různých směrů se zachováním rovnováhy a rovného držení zad.

Efekt terapie

Při cvičení vsedě na válci reagovala Pavla viditelným zlepšením rovnováhy. Terapie na velkém míči facilitovala pohyby trupu nutné pro každodenní aktivity.

POSILOVÁNÍ SVALŮ

Především je důležité posílit svaly zádové, svaly ramenního pletence, svaly na horních končetinách, břišní svaly.

Příklad terapeutického postupu:

- protažení + pohyb proti manuálnímu odporu - 1. a 2. diagonála PNF flekční i extenční vzorec
- použití gum (thera-band)
- použití závaží upnutých k zápěstí pomocí manžet
- terapi master

Efekt terapie:

Výsledky posílení svalů zatím nemohu vzhledem ke krátké době sledování Pavly hodnotit. Cviky s využitím thera-bandů jsou zatím pro Pavlu příliš náročné. Bylo by vhodné používat gumu s menším stupněm tuhosti.

VOJTOVA METODA

V období před provedením transpozic šlach bylo možné cvičit jen v poloze pro reflexní otáčení I (RO I). Pohybový vzorec RO II neprobíhal fyziologicky a i sama Pavla pociťovala, že je limitována patologickým postavením ruky.

Nyní cvičí v poloze RO I i II, a RP (reflexní plazení). Viz příloha č. 7. Nejrychlejší reakce je vyvolána stimulací hrudní zóny.

Efekt terapie

Pavla reaguje na cvičení Vojtovou metodou výborně. Motorická aktivita jinak nefunkčních svalů má na Pavlu nejen velmi pozitivní psychický dopad, ale také dochází k uvolnění, protahování a posilování svalstva, které by nebylo možné cvičit jiným způsobem. Například břišní svalstvo, kde jsou při pokusu o využití jiné metodiky často vyvolány spasmy. Důležitým efektem je zmírnění spasticity.

VERTIKALIZACE

Pavla používá k vertikalizaci stavěcí stůl. Přístup k němu má v Centru Paraple kdykoliv za přítomnosti fyzioterapeuta. Vertikalizace je indikována max. na 20 minut.

Efekt terapie:

Výsledky bohužel nemohu hodnotit vzhledem k tomu, že neznám Pavlu od doby, kdy vertikalizována nebyla. V současné době snáší stoj ve stavěcím stole dobře, bez ortostatických potíží nebo jiných komplikací.

FYZIOTERAPIE PŘED A PO REKONSTRUKČNÍ OPERACI RUKY

V předoperační fázi jsem se snažila o vytažení kontraktur na levé ruce - jednalo se o kontrakturu kožní (pohyb v kloubu nebyl omezen).

Předoperační příprava:

Cílem bylo odstranění kloubní ztuhlosti nebo dosažení takového rozsahu kloubu, aby bylo možno začít s nácvikem pohybu po rekonstrukční operaci. Ztuhlé klouby jsme

procvičovaly denně pasivními pohyby, zvolna, bez násilí a bez náhlých bolestivých manipulací. Zvláštní opatrnost byla nutná při manipulaci s distálními interfalangeálními klouby, kde násilí může způsobit i rupturu dorzální aponeurózy prstu.

Byla nutná pooperační imobilizace v sádrovém obvaze (6 týdnů), poté byla aplikována korekční dlaha na dalších 6 týdnů, a po této době se začala cvičit úchopová funkce ruky.

Po operaci šlach bylo cílem terapie:

navození pohybu flexorů prstů a zápěstí, posílení jejich funkce, vytažení flekční kontraktury.

Během terapie jsem používala následující postupy:

- vyvazování – fixace prstu do maximální flexe
- rytmické stabilizace – opakované střídání izometrických stahů proti odporu, aniž došlo k pohybu v kloubu
- cvičení s druhou rukou zároveň
- správné navození koordinovaného pohybu – byl přítomen špatný stereotyp. Snažíme se provést „háček“ při extenzi v MP, flexe v IP kloubu, pak až v MP kloubu až do zavření
- vytahování flekčních kontraktur – pomocí dlaha, která je byla zhotovena Pavle na míru, nemění svůj tvar teplotou těla, je dostatečně pevná, aby udržela korekční postavení
- k posílení svalů ruky bylo využito terapeutické hmoty a později Thera-bandový „bubínek“ (napnutý thera-band s mnoha otvory pro prsty)
- práce s jizvami – po vyndání stehů a po sundání imobilizační sádry bylo možné provádět techniky měkkých tkání v oblasti jizev zahrnující tlakovou masáž.

Naším hlavním cílem bylo zlepšit funkci ruky tak, aby Pavle umožnila maximální možnou míru soběstačnosti.

Součástí pooperační fyzioterapie byla lymfodrenáž (2x denně) indikovaná kvůli významným lymfatickým otokům.

Efekt terapie:

Fyzioterapie ruky zatím probíhá, ale již nyní jsou znatelné velké pokroky. Pavla je zcela schopná sebeobsluhy, psaní apod. Již nepoužívá pomůcky k úchopu – nástavce. Rozsah pohybů je funkční, je však ještě potřeba zlepšovat svalovou sílu (např. uchopí dálkové ovládání k uzamčení vozu, ale nezmáčkne tlačítko palcem, musí využít druhou ruku).

Na terapii spolupracoval chirurg, fyzioterapeut a ergoterapeut. Pavla velmi dobře pochopila léčebný program, ochotně spolupracovala a dodržovala cvičební režim.

RELAXACE

Uvolňování jsme prováděly pomocí technik měkkých tkání, masáží a postizometrické relaxace šíjového a ramenního svalstva. Dále pomocí aplikace PNF na horní končetiny.

Dále bych mohla u Pavly využít svalové relaxace podle Jakobsona, autogenní trénink, Feldenkreisovu metodu a různé metody fyzikální medicíny (kromě masáže i polohování, aplikace vlhkého tepla – horká role dle Brüggera, koupele).

Pavlu jsem instruovala o provádění autogenního tréninku.

Efekt terapie:

Uvolňování šíjové oblasti bylo efektivní, ovšem jen dočasně. Tento problém je potřeba řešit zlepšením držení trupu (viz výše).

TERAPIE VYUŽÍVAJÍCÍ PROSTŘEDÍ VODY

Pavla využívá hydroterapii na horní končetiny – vířivé koupele na ruce a předloktí.

Začala také plavat s Kontaktem bB. Plavání začíná uvolňovacími „vlnovitými“ pasivními pohyby celého těla splývajícího na hladině; tyto provádí vyškolený terapeut Kontaktu bB. Dále probíhá výuka samotného plavání.

Efekt terapie:

Terapie využívající prostředí vody (hydroterapie na ruce, plavání) vykazuje u Pavly pozitivní efekt. Při plavání v bazénu dochází ke snížení spasticity a díky odlehčení těla je Pavla schopná provádět pohyby, kterých za jiných okolností není schopná.

Také již zvládá plavat samostatně, což má obrovsky pozitivní vliv (dle slov Pavly) na její psychiku. Dochází k posílení – díky odporu vody, ale i k protažení svalů. Plavání má vliv i na zmírnění bronchospasmu.

Na hydroterapii reaguje povoláním aker.

DALŠÍ DOPORUČENÉ TERAPEUTICKÉ POSTUPY

- *respirační fyzioterapie* zaměřená na asthma bronchiale
- *mechanoterapie* - motomed
- *nácvik přesunů vozík* – lehátko, vozík – zem
- *masáže* u přetížených svalů
- *sportovní terapie* - například bych doporučila lukostřelbu, která mívá za důsledek posílení svalstva trupu a zpřímené držení trupu
- *alternativní metody* – prvky z jógy, čínské masáže...
- *animoterapie* – viz níže

Canisterapie

Přímého kontaktu psa navrhuji využít především pro jeho pozitivní vliv na útlum spasticity. Mimo jiné rozvíjí hrubou a jemnou motoriku, což je v případě Pavly výhodné. Významné je působení tepla (pes má o 1°C vyšší tělesnou teplotu než člověk), ale také reakce na psí dech a srdeční akci. Opět přispívají k duševní rovnováze a motivaci.

Hippoterapie

Tuto terapeutickou metodu volím proto, že by Pavla mohla reagovat na třídimenzionální pohyby koňského hřbetu při pohybu koně v kroku. Tyto pohyby jsou přenášeny na pánev a trup (rotace, lateroflexe, flexe či extenze). Následkem působení těchto impulzů dochází k reflektorické a motorické aktivitě.

U Pavly vidím cíl hippoterapie v:

- normalizaci abnormálně zvýšeného svalového tonu
- tréninku rovnováhy trupu
- zlepšení kontroly trupu
- navozování normálních pohybových průběhů
- zlepšení balance v sedu
- pozitivním ovlivnění psychiky

3.1.4.3. Ergoterapie

Ergoterapie je nyní důležitá, protože Pavla podstoupila druhý šlachový transfer. Bude potřeba intenzivně pečovat o ruku, která je po chirurgickém zákroku a navrátit její funkčnost, tedy především úchop.

V rámci ergoterapie navrhuji:

- péči o jizvu – tlaková masáž, promazávání
- techniky měkkých tkání na ruce
- mobilizace periferních kloubů
- pasivní pohyby/aktivní s dopomocí/proti odporu
- nácvik úchopu
- nácvik přesunů, až bude ruka zhojena a připravena na zátěž

Tyto postupy je samozřejmě možné zařadit i do fyzioterapie.

3.1.4.4. Psychologická rehabilitace

Psychologická pomoc by měla být automatickou součástí při jakémkoli onemocnění, zvláště pak při Wilsonově chorobě, která ovlivní či změní pacientův život, jak tomu je právě v případě Pavly. Ona se bohužel setkala během svého onemocnění s nevhodným, dá se říci, že poškozujícím přístupem zdravotnického personálu (konkrétně právě s psychologem). Adekvátní psychologická péče byla zapotřebí nejen po stanovení diagnózy, ale také byla velmi důležitá ve stádiu manifestace onemocnění před stanovením diagnózy, kdy byla Pavla nejistá, nevěděla, co se s jejím tělem děje a jak to ovlivní budoucí život. Ve fázi, kdy bylo velmi obtížné stanovit diagnózu, byly Pavliny potíže i přes dramatické neurologické projevy zdravotnickým personálem bagatelizovány. Příklad toho, s čím se setkala Pavla, ukazuje, že v naší zemi není psychologické péči věnována dostatečná pozornost.

3.1.4.5. Sociální a pracovní rehabilitace

Od konce 1999 pobírá Pavla plně invalidní důchod, částka výdělku není omezená. Přesto pro Pavlu představují finance, stejně jako pro většinu handicapovaných, problém. Je nutné, aby kontaktovala sociálního pracovníka, který jí může pomoci orientovat se v síti sociálních služeb a prakticky jí pomoci (například při vyřizování žádostí).

Problémem jsou například doplatky na léky. V České republice je jako lék na Wilsonovu nemoc hrazen pouze Penicilamin, který Pavla užívat nemůže. Jedinou variantou je tedy užívat Wilzin. Po složité dohodě s pojišťovnou je situace taková, že pojišťovna proplácí v podstatě léky za každý druhý měsíc. Měsíční dávka, kterou si Pavla musí hradit sama, je cca 8.000,- Kč.

Další (a zdaleka ne poslední) významnou položkou je invalidní vozík. Vhodný invalidní vozík, který Pavla nyní vlastní, reprezentuje finanční položku cca 65 000,- Kč, kterou musela hradit sama. Jako mladý a aktivní člověk potřebuje i auto s úpravou řízení, jehož pořízení také není nejlevnější (i když může být levnější než invalidní vozík).

Důležitou součástí sociální rehabilitace je návrat do školy. V případě Pavly zatím není možný vzhledem k prezenčnímu typu studia (Fakulta humanitních studií). Komplikovaná doprava a především bolesti zad, kvůli kterým nevydrží celý den sedět, jsou aspekty, kvůli kterým nemůže dojíždět na výuku každý den, proto se snad v budoucnu pokusí domluvit individuální studium.

Pavla pracuje na částečný úvazek a práce si velice váží. Navštěvuje počítačové kurzy, které jí k pracovnímu uplatnění mohou pomoci. S výběrem dalších rekvalifikačních i jinak zaměřených kurzů může Pavle pomoci pracovní úřad. Případně je k dispozici v rámci pracovní rehabilitace tzv. vocational counsellor, bohužel zatím jen v zahraničí (u nás zatím není tato funkce ustanovena).

Momentálně Pavla s manželem řeší stavbu domu. Plánuje také účast na projektu Centra Paraple „Máma na vozíku“.

Pavla je velice aktivní i ve svém volném čase. Má-li příležitost, tráví čas v přírodě. Jezdí na hory, cestuje a podniká výlety. Dokonce se nebrání ani adrenalinovým zážitkům, jako je tandemový seskok padákem. (Viz příloha č. 8)

3.1.4.6. Technická rehabilitace

U Pavly byl výběr a výroba kompenzačních pomůcek velmi důležitý v období před transpozicemi šlach na ruku. Používala nástavec na předměty denní potřeby, kam bylo možné připevnit „nástroje“ – kartáček, hřeben apod. Další pomůckou byl návlek s „kapsičkou“ na tužku a později, kdy už byl možný úchop, používala pěnový nebo jiný silný materiál jako obal rukojeti nástroje (příboru apod.).

Dále byla v rámci ergoterapie vyrobena individuální dlaha k polohování po provedených šlachových transferech, kterou momentálně využívá.

3.1.5. Prognóza

Mohu-li vztáhnout prognózu na onemocnění „mé“ klientky, pak mohu říci, že je příznivá. A to jak ve vztahu k samotnému onemocnění, tak k dalším aspektům jejího života. Pracuje, ve studiu může pokračovat, její volný čas je plný aktivit, včetně přípravy na nové bydlení a založení rodiny. Jednoduše řečeno, ona sama se cítí šťastná a smysl jejího života má mnoho podob.

4. ZÁVĚR

Ve své práci jsem se pokusila podat ucelený přehled o problematice Wilsonovy nemoci. Shrnuje fakta o onemocnění a zároveň poskytuje přehled metod, které mohou být v terapii využity.

Léčebnou rehabilitaci poskytujeme pacientům s Wilsonovou chorobou ve zdravotnických rehabilitačních zařízeních. Prostřednictvím léčebné rehabilitace se snažíme stabilizovat jejich zdravotní stav a získat ztracené dovednosti.

Na popisu jednoho případu (kazuistika Pavly) jsem chtěla demonstrovat úlohu a potřebu komprehenzivní rehabilitace u Wilsonovy choroby, jak vyplývá z bio-psycho-sociálního modelu osobnosti. V přístupu k pacientovi vycházíme ze všech složek jeho osobnosti a musíme brát v potaz veškeré jeho potřeby. Nezaměříme se jen na intervence vedoucí k základní sebeobsluze a soběstačnosti, což můžeme považovat za primární, ale také musíme uvažovat, jestli jsou léčebné výsledky odpovídající životnímu stylu konkrétního člověka.

U Pavly se snažíme obnovit pohybové schopnosti a působit preventivně proti vzniku disability prostřednictvím fyzioterapeutických postupů, metodik a konceptů. Je však nutné využít i dalších složek rehabilitace. Fyzioterapie, potažmo léčebná rehabilitace, sama o sobě nestačí k plnohodnotnému znovuzařazení Pavly (nebo kteréhokoliv dalšího pacienta s Wilsonovou nemocí) do společnosti. Komprehenzivní rehabilitace řeší problematiku osobnosti Pavly v celé její šíři.

V České republice se nemocní Wilsonovou chorobou centralizují v Praze ve Všeobecné fakultní nemocnici, ale specializované zařízení neexistuje. Myslím, že by bylo užitečné, aby pro potřebu komprehenzivní rehabilitace těchto nemocných bylo založeno rehabilitační centrum, které by poskytovalo poradenství a služby; podobně, jako je tomu například v Centru Paraple.

Jsem ráda, že jsem si zvolila toto téma, přestože jsem o něm z počátku pochybovala. Kdybych měla do budoucna možnost, ráda bych se tématem rehabilitace u Wilsonovy nemoci zabývala více a podrobněji.

5. SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

1. Ala A., Walker A. P., Ashkan K., Dooley J. S., Schilsky M. L.: Wilson's disease. *The Lancet*, 2007, 369, 9559, Health module, pg. 397
2. Brodanová M.: Nejčastější metabolicky podmíněná onemocnění jater v ordinaci obvodního lékaře u nemocného v adolescentním věku. *Interní medicína pro praxi*, 2002/1, str. 24 – 28. www.prakticka-medicina.cz
3. Cairns J. E., Williams H. P., Walshe J. M.: Reader in Metabolic Disease. *British Medical journal*, 1969, 3, pgs. 95-96
<http://www.pubmedcentral.nih.gov/picrender.fcgi?artid=1983879&blobtype=pdf>
4. Hromádková J. a kol.: Fyzioterapie. H&H Jinočany 2002, 428 s.
5. Jankovic, J (medline, PMID: 16987733), *Lancet Neurol.* 2006 Oct;5(10):864-72.
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16987733>
6. Kaňovský P., Bareš M., Dufek J. a kolektiv: Spasticita – mechanismy, diagnostika a léčba. Maxdorf 2004, 423s.
7. Kaňovský P.: Dystonie - mechanismy, diagnostika a terapie (Trendy soudobé neurologie a neurochirurgie, svazek 1). Galén Praha 1999, 170 s.
8. Lippertová-Grünerová M.: Neurorehabilitace. Galén 2005, 350s. – škála spasticity
9. Mareček Z.: Současné možnosti diagnostiky a léčby Wilsonovy choroby. *Praktický lékař* 2007, 87, č. 1, pp. 17 – 22
10. Mareček Z.: Wilsonova choroba – Hepatolentikulární degenerace. Galén 1996, 143s.
11. Mikol J., Vital C., Wassef M., Chappuis P., Poupon J., Lecharpentier M., Woimant F.: Extensive cortico-subcortical lesions in Wilson's disease: clinicopathological study of two cases. *Acta Neuropathol.* 2005, 110, pp. 451–458
12. Mounif El-Youssef: Wilson Disease. *Mayo Clinic Proceedings*; Sep 2003; 78, 9; ProQuest Medical Library pg. 1126)
13. Pfeiffer J.: Neurologie v rehabilitaci. Grada 2007, 350s.
14. Růžička E., Roth J., Kaňovský P.: Dyskinetické syndromy a onemocnění. Galén 2002, 320s.
15. Růžička E., Roth J.: Parkinsonova nemoc. *PCP* 1998, 69 s.

16. Scheinberg I. H., Sternlieb I.: Wilson's disease. Major problems in internal medicine; volume XXIII. W. B. Saunders company, USA 1984
17. Smrčka V., Dylevský I., Mařík I.: Extenzory ruky. IDVZ Brno 1998, 130s.
18. Smrčka V., Dylevský I.: Flexory ruky. IDVZ Brno 1999, 162s.
19. Soltanzadeh A., Soltanzadeh P., Nafissi S., Ghorbani A., Sikaroodi H., Lotfi J. Wilson's Disease: A Great Masquerader. *European Neurology*, 2007, 57, pp. 80–85.
20. Šugárek M.: Hepatopatie a jejich revmatologické projevy. Atestační práce, Městská nemocnice Ostrava.
21. Votava J.: Ucelená rehabilitace osob se zdravotním postižením. Karolinum 2003, 207s.
22. <http://www.endoimplant.cz/fi>
23. <http://www.eurowilson.org/index.php?page=1&langue=en>
24. <http://www.medal.org/visitor/www%5CActive%5Cch19%5Cch19.01%5Cch19.01.07.aspx>
25. <http://www.ninds.nih.gov/disorders/wilsons/wilsons.htm>
26. [http://www.wilsonsdisease.org/faqs.html#Brain%20damageCan Wilson's Disease result in permanent brain damage leading to memory loss?](http://www.wilsonsdisease.org/faqs.html#Brain%20damageCan%20Wilson's%20Disease%20result%20in%20permanent%20brain%20damage%20leading%20to%20memory%20loss?)
27. materiály Centra Paraple
28. http://en.wikipedia.org/wiki/Kayser-Fleischer_ring
29. http://en.wikipedia.org/wiki/Samuel_Alexander_Kinnier_Wilson

6. SEZNAM OBRÁZKŮ, TABULEK A GRAFŮ

Graf č. 1 – Úroveň dosaženého vzdělání

Graf č. 2 – Pracovní schopnost po dlouhodobé léčbě

7. SEZNAM PŘÍLOH

Příloha č. 1 – Patologické ukládání mědi v CNS pacienta s Wilsonovou chorobou
(kortiko-subkortikální léze)

Příloha č. 2 – CT mozku pacienta s Wilsonovou chorobou

Příloha č. 3 – Ukázka klinických příznaků dle zahraničních autorů

Příloha č. 4 – Znázornění typu dědičnosti Wilsonovy choroby

Příloha č. 5 – Slunečnicová katarakta

Příloha č. 6 – Selektivní dorzální rizotomie

Příloha č. 7 – Výchozí polohy – RP a RO I, RO II

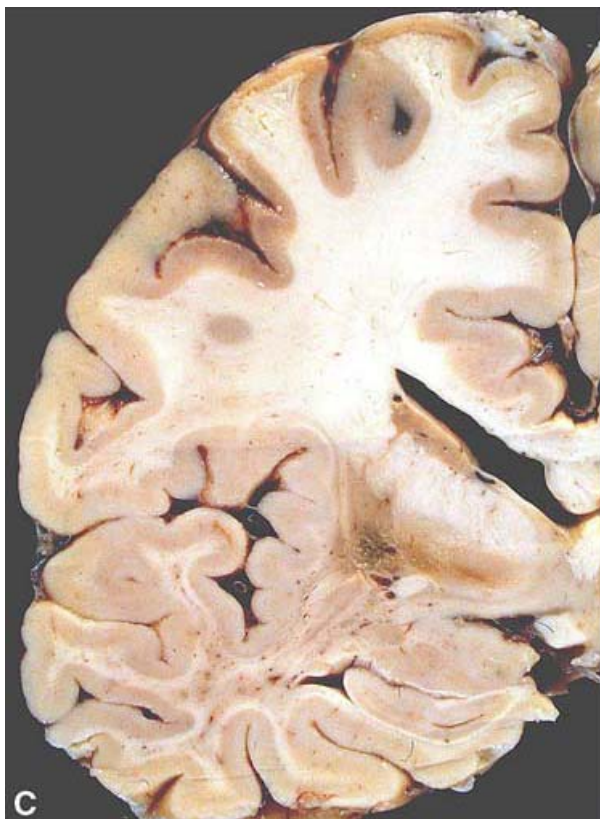
Příloha č. 8 – Tandemový seskok (Pavla)

Příloha č. 9 – Kayser-Fleischerův prstenec

Příloha č. 10 – Samuel Alexander Kinnier Wilson

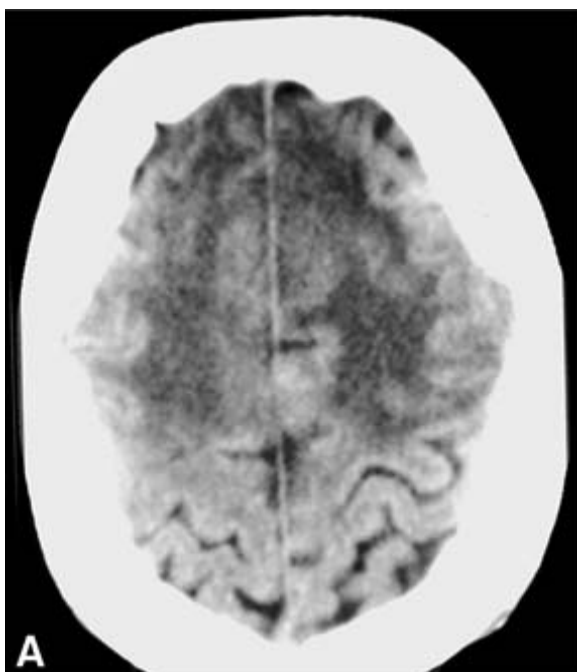
Příloha č. 11 – Příklad cvičení lidí s Parkinsonským syndromem

Příloha č. 1- Patologické ukládání mědi v CNS pacienta s Wilsonovou chorobou
(kortiko-subkortikální léze) (12)



Frontální řez mozku pacienta s Wilsonovou chorobou ukazuje difúzní vyblednutí v oblasti frontální bílé hmoty a nahnědlá ložiska inferiorní části putamen. Měď obsažená v bílé hmotě mozkové a putamen způsobila výrazné projevy, které se ukázaly jako patologický neurotoxický efekt mědi.

Příloha č. 2 - CT mozku pacienta s Wilsonovou chorobou (12)

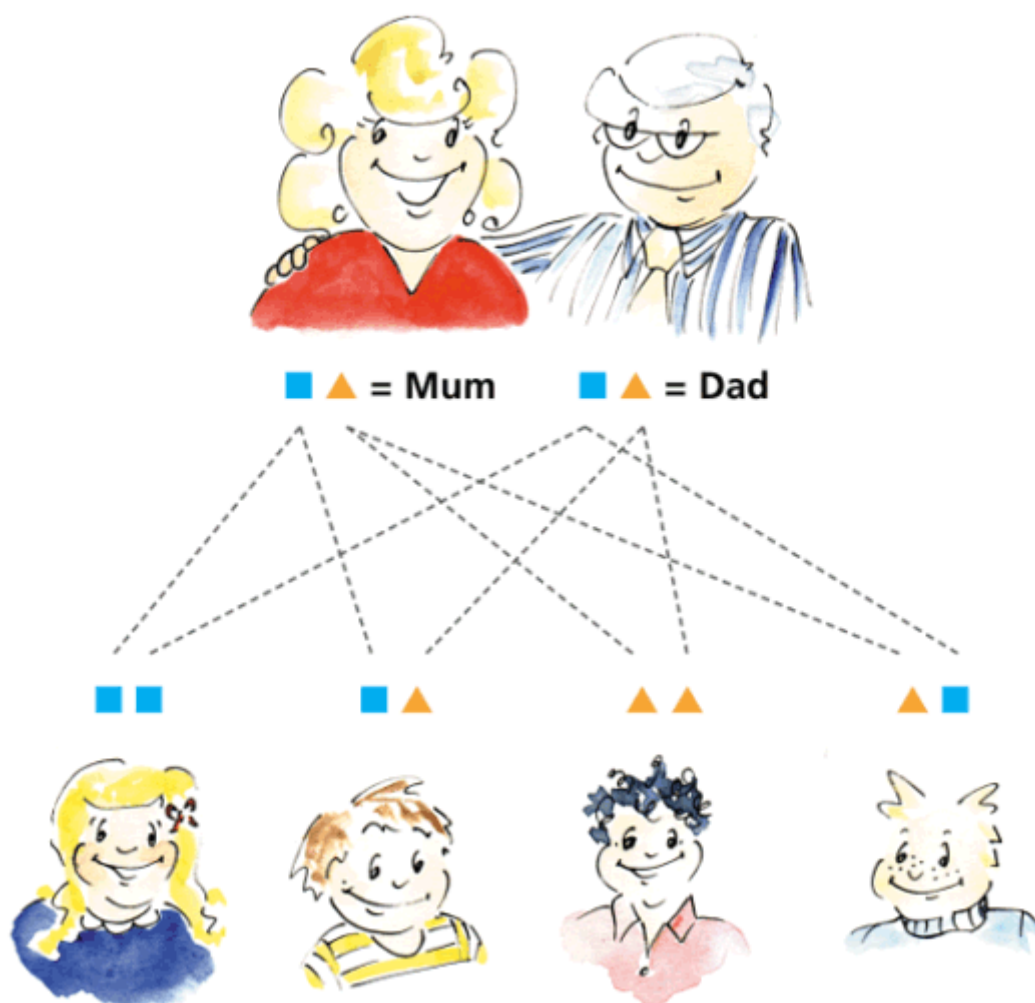


CT mozku pacienta s Wilsonovou chorobou ukazující rozsáhlá ložiska s nízkou denzitou v oblasti frontálních laloků.

Table 1. Spectrum of Clinical Manifestations of Wilson Disease

Hepatic
Acute liver failure
Chronic hepatitis
Steatosis
Cholestasis
Cirrhosis
Cholelithiasis
Ascites
Portal hypertension
Neurologic
Ataxia
Dysarthria
Rigidity
Seizures
Spasticity
Tremors
Hematologic
Hemolytic anemia
Coagulopathy
Thrombocytopenia
Ocular
Kayser-Fleischer rings
Sunflower cataracts
Renal
Fanconi syndrome
Acidification defect
Lithiasis
Psychiatric
Dementia
Depression
Schizophrenia
Skeletal
Spasticity
Joint pain

Příloha č. 4 – Znázornění typu dědičnosti Wilsonovy choroby (24)



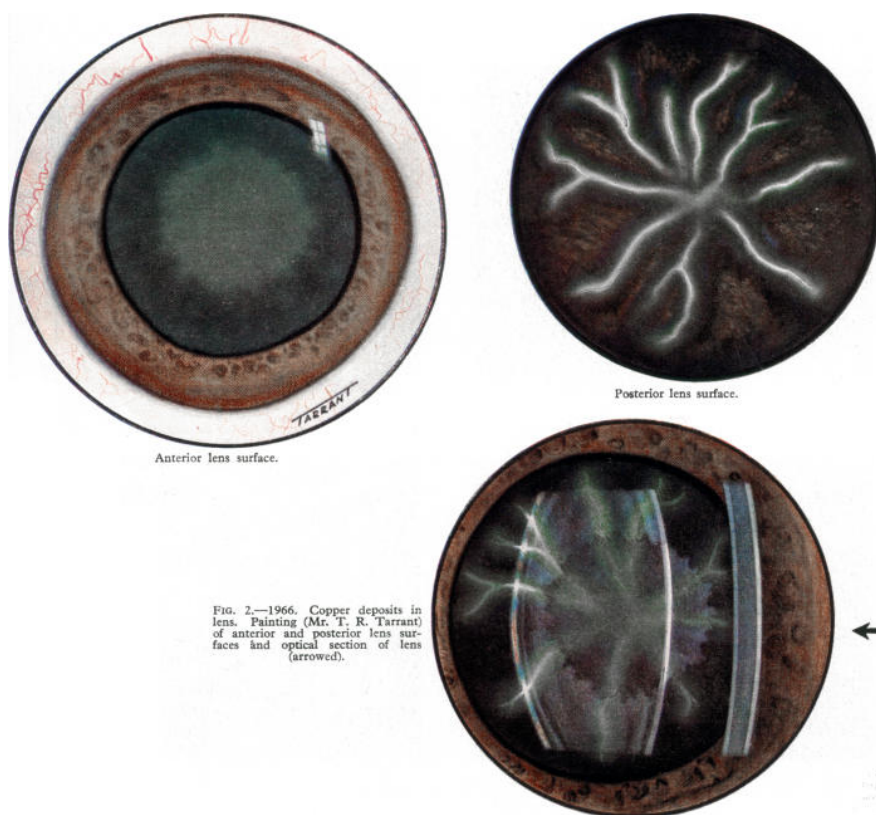
Oba rodiče musí vlastnit gen pro WD, recesivní alelu značí žlutý trojúhelníček.

dva čtverečky = není nemocný, ani přenašeč

čtvereček a trojúhelníček = není nemocný, ale je přenašečem genu pro WD

dva trojúhelníčky = nemocný Wilsonovou chorobou

Příloha č. 5 – Slunečnicová katarakta (3)



Příloha č. 6 – Selektivní dorzální rizotomie
(informace čerpány z <http://neurocentrum.cz>)

Jde o zákrok neurochirurgické léčby, kterým lze výrazně a trvale zmírnit spasticitu, případně i rigiditu, což následně umožní dosažení lepších výsledků intenzivní a systematické rehabilitace. Primárně se využívá v léčbě dětské mozkové obrny se spastickými nebo smíšenými projevy.

Z historie

První operace byla provedena v roce 1888 na pacientovi s bolestivou spasticitou, výsledkem bylo odstranění jak bolesti, tak i spasticity. Docházelo však také k poruchám čítí a dekubitům, navíc chyběla pooperační rehabilitace a proto se dalo považovat zákrok za neúspěšný. Následně se snažili neurochirurgové ovlivnit spasticitu přední rizotomií, které ovšem samozřejmě doprovázelo ireverzibilní poškození všech motorických funkcí a následná atrofie. Koncem 80. let se začala využívat modifikace v podobě ponechání intaktních kořenových vláken v různých početních poměrech.

Metodika

Základem zákroku je přerušení aferentní složky reflexního oblouku v lumbosakrální nebo cervikotorakální oblasti páteře. Výkon je založen na předoperačním kineziologickém a reflexním vyšetření⁵.

Operace má zpravidla i vedlejší, neméně užitečný efekt, jako je zlepšení jemné motoriky rukou (zejména jejich úchopové funkce), zlepšení rozměňování stravy v ústech a polykání, zlepšení řeči (zejména zlepšení artikulace - výslovnosti), zmírnění nadměrného slinění, zlepšení vzpřímení trupu a kontroly hlavy v sedu a stojí, redukce "úlekových" reakcí s dystonickými atakami, zlepšení vyměšování stolice a zlepšení močení (větší porce moči, lepší kontrola odchodu moči). Podle zkušeností v USA je sníženo množství indikací ortopedických intervencí u operovaných dětí až o 80%.

⁵ Předoperační diagnostikou a SDR se zabývá MUDr. Živný, NeuroCentrum Group/ NeuroCentrum, kde vymysleli vlastní diagnostickou metodu FPID (False Proprioceptive Information Diagnostics) a po operaci je prováděna rehabilitace/fyzioterapie pomocí jejich originálního konceptu **Posturálně Motorického Programování (PMP)**

Komplikace

Operace není vhodná pro všechny nemocné a také není zcela bez rizika.

Kontraindikací k výkonu jsou:

doprovodná dystonie nebo rigidita, těžké postižení bazálních ganglií, těžké fixované kloubní deformity nebo skolióza, progresivní neurologické onemocnění, choreoatetóza, mozečková ataxie, výrazná slabost svalů dolních končetin.

Nejzávažnější komplikací je ochrnutí končetin, postižení močového měchýře, porucha senzitivity, impotence, možnost rané infekce a meningitida, obvykle bývá abnormální senzitivita na dolních končetinách, která obvykle vymizí do 6 týdnů. Podle testování efektu není po zákroku negativně ovlivněna svalová síla, ani volní kontrola pohybu.

Indikace

Indikace k SDR vyžaduje velmi zodpovědné zhodnocení stavu nemocného dítěte, jeho dosavadní léčby a také sociálního zázemí dítěte a vyhlídek na kvalitní rehabilitační (fyzioterapeutickou) péči po operaci. Nemocní přichází obvykle na doporučení neurologa se zkušeností v diagnostice a konzervativní léčbě DMO a po zevrubném kineziologickém rozboru stavu zkušeným fyzioterapeutem. Preferuje se minimálně invazivní a velmi individualizovaný rozsah operačního výkonu, který však vyžaduje, aby operující neurochirurg byl velmi podrobně seznámen se stavem nemocného před operací, jakož i s jeho dosavadním léčením - podrobný předoperační neuropatofyziologický a kineziologický rozbor je pro správnou indikaci a volbu typu a rozsahu operačního výkonu, a tím i jeho úspěšnost, rozhodující.

Operační výkon

Zákrok představuje laminektomii/laminotomii, vytětím malé části zpravidla jen jednoho obratlového oblouku a stimulaci kořenových vláken (od Th12/L1 po S1 u „dolního“ typu operace a/nebo C5/C6 /C7 při operacích "horního" typu). Vlákná zadních míšních kořenů předem pečlivě vybraných segmentů míchy, která vykazují abnormální motorickou odpověď, jsou přerušena (30-50%) ostatní vlákna zůstávají intaktní. Stabilita takto operované páteře není nijak narušena. Meziobratlové klouby zůstávají zcela neporušené a interspinózní vaz, který jediný při operaci přerušujeme, na

konci operace vlastní technikou plasticky rekonstruujeme., což umožňuje velmi časnou plnou rehabilitaci.

Žádoucí rozsah operačního výkonu na míšních kořenech lze dle potřeby upřesnit v průběhu samotné operace EMG vyšetřením⁶. Celá operace trvá cca 1-2¼ hodiny.

Pooperační období

Po operaci bývají přítomny parestázie, které postupně vyhasínají a u všech operovaných mizí nejpozději v 2. pooperačním týdnu. Po operaci není nasazován žádný korzet a není omezena svoboda pohybu, spíše naopak, snaží se o jeho maximální možnou mobilizaci a event. i časnou vertikalizaci (posazení či postavení), pokud je jí schopno. U operací v krční úrovni nasazujeme nemocným jen měkký límec.

V prvních dnech po operaci necháváme operovaného v libovolné poloze vleže na lůžku, běžně již od 3. - 4. pooperačního dne (někdy i dříve) je možné dítě posadit, případně postavit, a začít s rehabilitací v rozsahu minimálně stejném jako před operací. Z tohoto důvodu je vhodné vzít s sebou do nemocnice pomůcky, které dítě běžně užívalo v předoperačním období, jako je kočárek, invalidní vozík, chodítko, francouzské hole, ortézy či speciální obuv a na "procházky" po areálu nemocnice.

Reedukace

Operací terapie zdaleka nekončí, ale teprve začíná. Po operaci je potřeba získat co nejvíce nových kvalitních senzomotorických zkušeností, které postupně nahradí ty předoperační, získané ve spastickém terénu, jejichž hodnota se po odstranění nebo omezení spasticity operací zčásti nebo i zcela ztrácí - dítě se musí naučit se svým operací "uvolněným" tělem zacházet. Některé děti tak dočasně ztrácí i určité předoperačně nabyté pohybové dovednosti (zejména náhradní patologické pohybové vzory), aby je po několika týdnech až měsících znovu nabyly na kvalitativně vyšší (tj. fyziologickým vzorům bližší) úrovni. Proto je pro maximální zúročení efektu operace nezbytné intenzivní pooperační cvičení, což musí mít nemocní, resp. jejich rodiče a/nebo pečovatelé na paměti již při rozhodnutí nechat dítě operovat. Jedině vysoce odborně vedená speciální rehabilitace umožní dosáhnout maximálního funkčního efektu SDR a tím zlepšení reálné kvality života nemocného.

⁶ Lepším vodítkem je speciální předoperační reflexní vyšetření tzv. *RMTM* technikou (reflexní modulace svalového napětí), vyvinutou v NeuroCentru Praha.

Při rehabilitaci nemocných po SDR využívá NeuroCentrum jejich originální fyzioterapeutický koncept Posturálně Motorického Programování (*PMP*). Operovaným a jejich příbuzným poskytují fyzioterapeutické konzultace (včetně týdenních intenzivních fyzioterapeutických kurzů).

Výsledky

S komplikacemi se pracoviště specializovaná na tento typ výkonů setkávají zřídka, jde o přechodnou krátkodobou retenci moči a parestéziemi se spontánní úpravou.

NeuroCentrum udává, že funkční zlepšení je u všech sledovaných nemocných po SDR (cervikothorakální).

Nejčastěji pozorované efekty byly dramatické zmírnění spasticity, rigidity a kontraktur horních končetin a méně výrazný obdobný efekt i na dolních končetinách, významné zlepšení hrubé a částečné zlepšení i jemné motoriky horních končetin, zmírnění generalizovaných dystonických atak, zmírnění orofaciální spasticity, zlepšení ventilačních funkcí zmírněním spasticity a kontraktur dýchacích svalů, zmírnění hypersalivace a zlepšení komunikačních a kognitivních dovedností.

Dle NeuroCentra⁷ jde o bezpečný a velmi účinný výkon významně rozšiřující možnosti léčby spastických hemi-, tri- nebo tetra-paretických a smíšených forem DMO v širokém spektru tíže postižení. Optimální kandidáti SDR-C(T) jsou malé, nejlépe ještě předškolní, děti se spastickou hemiparézou. U tri- nebo tetra-paretiků se kombinace SDR-C(T) a SDR-(T)LS jeví velmi účinnou a účinek obou výkonů je více než aditivní.

FPID/T - False Proprioceptive Information Diagnostics and Therapy

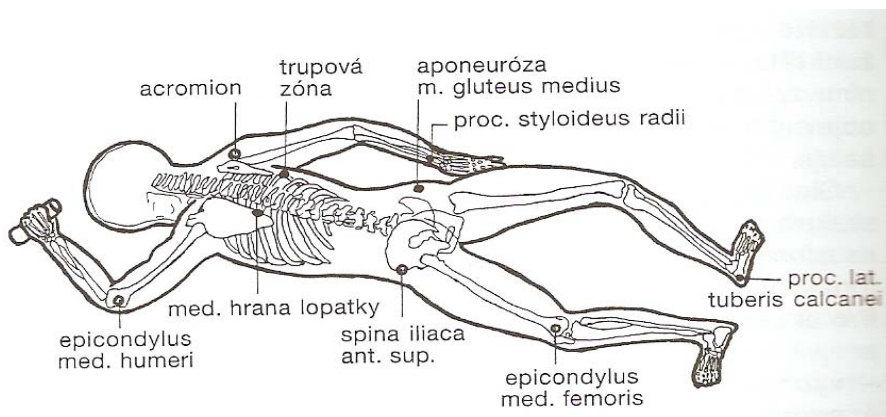
Je prezentována jako nová originální diagnostická a/nebo terapeutická metoda užívající fokusovanou a strukturovanou proprioceptivní stimulaci aplikovanou na periferii těla jakožto falešnou proprioceptivní informaci, která vyvolává elementární a následnou globální centrální odpověď motorického systému, k analýze a/nebo léčbě

⁷Operační výkon se v dnešní době provádí v [Česko-německé horské nemocnici Krkonoše](http://neurocentrum.cz) ve Vrchlabí ([NeuroCentrum Vrchlabí](http://neurocentrum.cz)). Informace na <http://neurocentrum.cz>.
Používají originální koncept: reflexní modulace svalového napětí, False Proprioceptive Information Diagnostics and Therapy a Posturálně Motorické Programování

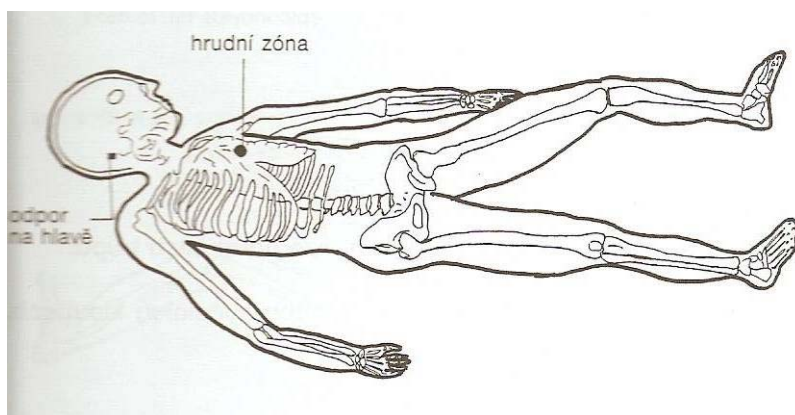
neurogenní posturální nebo pohybové patologie u dětí a dospělých. Tato metoda je založena na arteficiální proprioceptivní informaci imitující kontrakci vybrané svalové skupiny bez jakékoliv skutečné odpovídající kontrakce cílových svalů a bez jakékoliv distrakce jiných svalů (zejména antagonistů) k vyvolání předpověditelné posturální a/nebo motorické akce centrálního nervového systému (CNS). Hlavní mechanismus účinku FPID/T je nebržděná reciproční inhibice antagonistů. Periferní odraz této akce CNS může být použit k analýze a/nebo korekci patologické postury a atitudy. Metoda FPID/T může být aplikována nezávisle na jakékoliv pacientově spolupráci a může být využita k tuningu motorického systému a/nebo aktivnímu trimmingu postury pacientů bez ohledu na jejich věk, mentální a/nebo celkový stav. Má anti-neglect efekt. Je to vhodná metoda pro plánování cíle při neurochirurgické léčbě spasticity. Provádí se stlačením nebo jinou fokusovanou stimulací senzorických bodů svalů.

Příloha č. 7 – Výchozí polohy – RP a RO I, RO II (5)

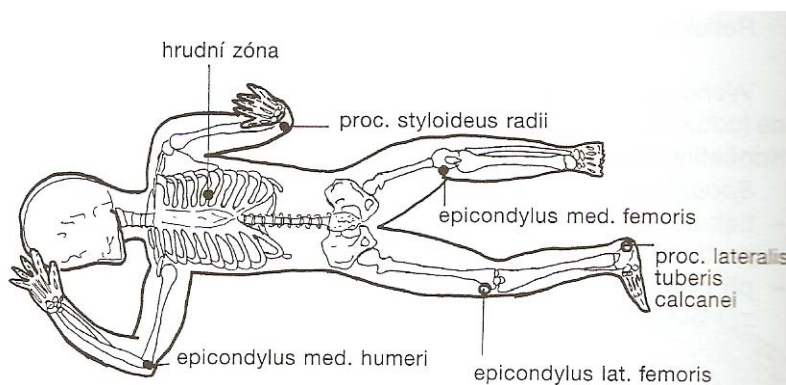
reflexní plazení

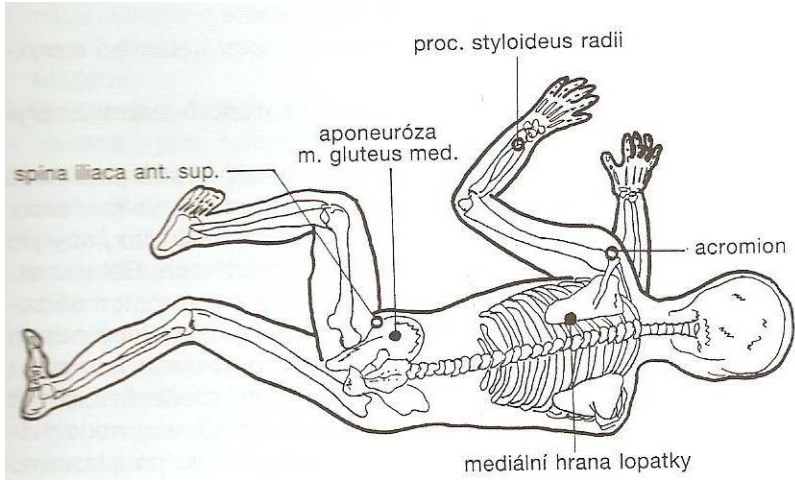


reflexní otáčení I.



reflexní otáčení II.

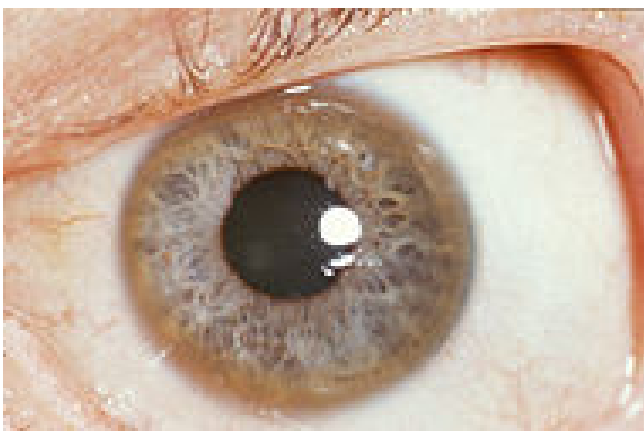




Příloha č. 8 – Tandemový seskok (Pavla)



Příloha č. 9 – Kayser-Fleischerův prstenec (29)



Příloha č. 10 – Samuel Alexander Kinnier Wilson



Příloha č. 11 – Příklad cvičení lidí s Parkinsonským syndromem

Cviky vsedě na židli (chodidla plně opřená o podložku, ruce položené na stehnech):

- 1) Švihnout jednou HK do vzpažení a podívat se za ní, položit zpět na stehno a provést i druhou HK.
- 2) Švihnout jednou HK do upažení a podívat se za ní, položit na stehno a provést druhou HK totéž.
- 3) Ohnout obě HK v loktech, prsty se dotknout ramen a položit zpět na ramena, důraz je kladen na zpětný pohyb.
- 4) Totéž, ale ruce položit křížem na ramena a opět natáhnout zpět, důraz opět na pohyb zpět.
- 5) Švihnout oběma HKK do vzpažení, podívat se nahoru, položit zpět na kolena podívat se dolů.
- 6) Obě HKK pokrčit v loktech, ruce dát na ramena. Rázně natáhnout paže před sebe a přenést váhu trupu dopředu nad kolena. Důraz na předpažení a přenesení váhy.
- 7) Pohyby hlavou. Úklony, rotace, předklon.
- 8) Tlesknut dlaněmi na stehna a pak upažit do nižší polohy s dlaněmi vytočenými vzhůru. Upažení postupně zvyšovat. Důraz na upažení a vytočení.
- 9) Tlesknout oběma rukama nad hlavou, podívat se vzhůru. Tlesknout za zády a podívat se dolů.
- 10) Jedna ruka na stehně, druhá paže volně podél těla. Touto provádět švihové pohyby vpřed a vzad a poté paže vyměnit.
- 11) Předpažovat a zapažovat střídavě pravou a levou.
- 12) Cviky pro drobné klouby HK. Vytřepávání zápěstí a prstů, zavírání a otvírání pěsti, provádění špetky s důrazem na zpětný pohyb, roztahování prstů a podobně.
- 13) Posadit se více k okraji židle. Rukama se chytit za sedadlo. Střídavě propínat levé a pravé koleno.
- 14) Střídavě unožovat pravou za levou DK s důrazem na patu.

- 15) Střídavě zvedat levé a pravé koleno, k tomu přidat předpažení opačné HK. Nacvičovat souhyb tak, že se dotkne ruka zvednutého kolene a druhá HK švihne vzad.
- 16) Kolena mírně od sebe. Provádět předklony (ruce na zemi) a záklony (ruce nad hlavu).
- 17) Nácvič vztyku ze sedu do stoje. Pacient sedí blíže k okraji židle, chodidla mírně od sebe těsně u okraje židle. Přenesení váhu těla vpřed nad kolena a předpaží. Pak zapaží a přenesení váhu vzad. Opakuje 2- 3x a při posledním předpažení se začne zvedat do stoje. Pak napne kolena a narovná trup.

Cviky ve stoji (nejdříve se cvičí u náradí – žebřiny, židle...):

- 1) Bokem k žebřinám, podle potřeby se přidržuje, provádí výpady – vpřed, vzad, stranou.
- 2) Švihy do přednožení a zanožení. Koleno natažené, trup se nesmí kývat.
- 3) Čelem k žebřinám, drží se ve výšce ramen, HKK natažené. Švih jednou HK do upažení, otočení celým trupem, střídání stran.
- 4) Dřepy s důrazem do vztyku.
- 5) Přednožit skrčmo a zanožit, střídání pravou a levou, trup držet rovně.
- 6) Výpony na špičky a na paty.

Cviky ve stoji v prostoru

- 1) Mírný stoj rozkročný, připázeno. Upažit, podívat se za rukou a zpět. Totéž na druhou stranu.
- 2) Velké čelné kruhy.
- 3) Hluboký předklon, švihy trupem do stran („máchání prádla“).
- 4) Výpady s protipohybem HKK.

Nácvič držení těla

Pacient se postaví zády ke zdi, opírá se záhlavím, rameny, hýžděmi a patami. Zpravidla se musí něčeho přidržet. Uvědomuje si jednotlivé úseky těla a jejich postavení. Pak podstoupí od opory a snaží se držet trup rovně.

Nácvik chůze

Na dostatečně prostorném terénu se snažíme přimět pacienta rázným a hlasitým vedením k delším krokům, dostatečnému zvedání kolen. Pozor na souhyb HKK, někdy souhyb zlepší závaží cca 0,5 kg setrvačností.

Při chůzi měníme délku kroků, rychlost a výšku. Nacvičujeme obraty, chůzi pozadu, stranou. Chůze do schodů většinou nedělá problémy. Pozor na riziko pádů!

V případě, že má pacient problém se rozejít, je to dáno většinou neschopností přenesení těžiště. Dáme povel k úkroku nebo zákroku, popřípadě nastavíme vlastní nohu jako překážku, kterou musí pacient překročit, což mu pomůže pracovat s těžištěm a následně vykročit.

Dechové cviky

Učíme uvolněnému a hlubokému dýchání, které si pacient začne uvědomovat a snaží se ho sladit s pohyby trupu. Plně si musí uvědomovat, kudy prochází vzduch.

- 1) Vleže na lůžku má pokrčená kolena, ruce položené na dolních žebrech. Nadechne se prudce nosem, podívá se nahoru. Potom pozvolna vydechuje ústy a s pohledem dolů fonuje „f“ nebo „š“.
- 2) poloha stejná, jen HKK podél těla. Při nádechu vzpaží, při výdechu připaží (ramena táhle dolů).
- 3) Poloha stejná. Při nádechu upaží, při výdechu připaží.