

UNIVERZITA KARLOVA
FAKULTA TĚLESNÉ VÝCHOVY A SPORTU
Katedra fyzioterapie

**Kazuistika fyzioterapeutické péče o pacienta s diagnózou
amyotrofická laterální skleróza**

Bakalářská práce

Vedoucí bakalářské práce:

Mgr. Irena Novotná

Vypracoval:

Laura Pešková

Praha, duben 2023

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci zpracovala samostatně a řádně uvedla veškeré zdroje a literaturu v seznamu použité literatury v závěru práce. Současně prohlašuji, že tato práce ani její podstatná část nebyla použita k získání stejného či jiného titulu.

V Praze, dne

Podpis

Poděkování

Děkuji Mgr. Ireně Novotné za pečlivé vedení, cenné rady a čas, který mi při vypracování mé bakalářské práce poskytla. Také bych chtěla velmi poděkovat pacientce, za její ochotu a zejména pozitivní přístup a energii i přes stanovení této diagnózy. Na posledním místě, avšak ne nejméně, děkuji mé rodině a příteli za jejich podporu při mé cestě studiem.

Abstrakt

Autor: Laura Pešková

Vedoucí práce: Mgr. Irena Novotná

Název: Kazuistika fyzioterapeutické péče o pacienta s diagnózou amyotrofická laterální skleróza

Cíle: Cílem této bakalářské práce je shrnutí teoretických znalostí o diagnóze amyotrofická laterální skleróza, o možnostech terapie a zpracování kazuistiky fyzioterapeutické péče o pacientku s uvedenou diagnózou.

Metody: Práce je rozdělena do dvou částí – část obecná a část speciální. Obecná část je zaměřena na shrnutí teoretických poznatků o amyotrofické laterální skleróze. Tato část zahrnuje kapitoly neuroanatomie, obecnou charakteristiku a klinický obraz onemocnění, možnosti diagnostických a terapeutických postupů. Část speciální obsahuje vstupní kineziologické vyšetření, návrh krátkodobého a dlouhodobého fyzioterapeutického plánu, popis terapeutických jednotek, výstupní kineziologické vyšetření a zhodnocení efektu terapie.

Výsledky: Pozitivní výsledky fyzioterapeutické intervence zahrnují zvýšení rozsahu pohybu, zlepšení stability chůze a nácvik samostatné vertikalizace. V terapii se nepodařilo ovlivnit svalový tonus a spasticitu. Veškeré výsledky práce jsou uvedeny v kapitole efekt terapie.

Závěr: Výše uvedená kazuistika prokazuje, že fyzioterapie u takto složité diagnózy jako je amyotrofická laterální skleróza vyžaduje znalost jak teoretických informací, tak dovednost v oblasti praktické fyzioterapie. Uvedené postupy dokazují efektivitu v komplexní terapii pacientů včetně psychologického efektu.

Klíčová slova: ALS, amyotrofická laterální skleróza, fyzioterapie, neurodegenerativní onemocnění

Abstract

Author: Laura Pešková

Supervisor: Mgr. Irena Novotná

Title: Case study of a physiotherapy treatment of a patient with amyotrophic lateral sclerosis

Objectives: The aim of this bachelor thesis is to summarize the theoretical knowledge about the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis, about the possibilities of therapy and to elaborate a case study of physiotherapy treatment of a patient with this diagnosis.

Methods: The thesis is divided into two parts - a general part and a special part. The general part is focused on the summary of theoretical knowledge about amyotrophic lateral sclerosis. This part includes chapters of neuroanatomy, general characteristics and clinical picture of the disease, possibilities of diagnostic and therapeutic procedures. The special part includes initial kinesiological examination, design of short-term and long-term physiotherapy plan, description of therapeutic units, output kinesiological examination and evaluation of the effect of therapy.

Results: Positive outcomes of the physiotherapy intervention include increased range of motion, improved gait stability and training in independent verticalization. The therapy failed to affect muscle tone and spasticity. All results of the work are presented in the chapter on the effect of therapy.

Conclusion: The above case study demonstrates that physiotherapy in such a complex diagnosis as amyotrophic lateral sclerosis requires knowledge of both theoretical information and skill in practical physiotherapy. The presented procedures demonstrate effectiveness in complex therapy of patients including psychological effect.

Keywords: ALS, amyotrophic lateral sclerosis, physiotherapy, neurodegenerative diseases

Seznam použitých zkratek

18-FDG	¹⁸ F–fluorodeoxyglukóza
AC	Awaji–shima kritéria
ADL	activities of daily living (všední denní činnosti)
AGR	antigravitační relaxace
ALS	amyotrofická laterální skleróza
ALSFRS	škála funkčního hodnocení amyotrofické laterální sklerózy
AP	aktivní pohyb
BiPAP	bi-level positive Airways
BMI	Body Mass Index (index tělesné hmotnosti)
CK	kreatinkináza
cm	centimetry
CNS	centrální nervový systém
CPAP	continuous positive Airways pressure
Cu	měď
DK	dolní končetina
DKK	dolní končetiny
DTI	difuzní tenzorové zobrazení
ECAS	Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (Edinburská kognitivně-behaviorální škála)
EMG	elektromyografie
FALS	familiární forma ALS
FLAIR	Fluid Attenuated Inversion Recovery
HK	horní končetina
HKK	horní končetiny

HSS	hluboký stabilizační systém
IBM	inclusion body myositis (myositida s inkluzními tělísky)
IPPV	intermittent positive-pressure ventilation
kg	kilogram
KR	kineziologický rozbor
L	bederní obratel
LDK	levá dolní končetina
LHK	levá horní končetina
LMN	lower motor neuron (dolní motoneuron)
m./mm.	musculus/musculi (sval/svaly)
MEP	motorické evokované potenciály
mg	miligramy
MI	Primární motorická korová oblast
MI-E	mechanická insuflace-exsuflace
MII	Premotorická a suplementární motorická korová oblast
MND	motor neuron disease (onemocnění motorického neuronu)
MRI	magnetická rezonance
MRS	magnetická rezonanční spektroskopie
NRS	Numeric Rating Scale (numerická škála bolesti)
NSAID	nesteroidní antiflogistika
p. o.	per os (ústy)
PDK	pravá dolní končetina
PEG	perkutánní endoskopická gastrostomie
PET	pozitronová emisní tomografie
PHK	pravá horní končetina

PIR	postizometrická relaxace
PLS	primární laterální skleróza
PM	polymyositida
PMA	progresivní svalová atrofie
PNF	proprioceptivní neuromuskulární facilitace
PNS	periferní nervový systém
PP	pasivní pohyb
rEEC	revidovaná El Escorial kritéria
RNA	ribonukleová kyselina
s	sekunda
SALS	sporadická forma ALS
SBMA	spinální a bulbární svalová atrofie
SMN	survival motor neuron
tbl	tablety
TDP-43	tar DNA vazebný protein 43
Th	hrudní obratel
tr.	tractus (dráha)
UMN	upper motor neuron (horní motoneuron)
USA	Spojené státy americká
Zn	zinek

OBSAH

1	ÚVOD	1
2	OBEČNÁ ČÁST	2
2.1	Neuroanatomie	2
2.1.1	Mozek	2
2.1.2	Páteřní mícha	3
2.1.3	Horní a dolní motoneuron	4
2.1.4	Tractus corticospinalis	5
2.2	Amyotrofická laterální skleróza	5
2.2.1	Historie	6
2.2.2	Obecná charakteristika onemocnění	6
2.2.3	Etiologie	7
2.2.4	Formy amyotrofické laterální sklerózy	8
2.3	Klinický obraz	9
2.4	Diagnostika	12
2.4.1	Diagnostická kritéria	12
2.4.2	Elektromyografické a ultrazvukové vyšetření	14
2.4.3	Zobrazovací metody	15
2.4.4	Hodnocení kognitivních poruch	16
2.5	Diferenciální diagnostika	17
2.6	Terapie	20
2.6.1	Farmakologická léčba	20
2.6.2	Fyzioterapie	21
2.6.3	Mechanická plicní ventilace	23
2.6.4	Nutriční terapie	24
2.6.5	Ergoterapie	25

2.6.6	Protetická léčba	26
3	SPECIÁLNÍ ČÁST	28
3.1	Metodika práce	28
3.2	Anamnéze	29
3.3	Vstupní kineziologický rozbor (17. 1. 2023)	31
3.4	Krátkodobý a dlouhodobý fyzioterapeutický plán	43
3.5	Výstupní kineziologický rozbor (27. 1. 2023)	62
3.6	Zhodnocení efektu terapie	68
4	DISKUSE	72
5	ZÁVĚR.....	75
6	SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	76
7	SEZNAM PŘÍLOH	I

1 ÚVOD

Tématem bakalářská práce je kazuistika fyzioterapeutické péče o pacientku s amyotrofickou laterální sklerózou. Kazuistika byla zpracovaná v rámci souvislé odborné praxe v Oblastní nemocnici Kladno, a.s. v termínu 16. 1. – 10. 2. 2023. Práce je rozdělena na obecnou a speciální část.

V obecné části se snažím shrnout teoretické poznatky o amyotrofické laterální skleróze (ALS). V začátku obecné části se věnuji základním poznatkům z neuroanatomie, konkrétně stavbě mozku a míchy. Následují kapitoly historie, obecná charakteristika onemocnění a etiologie, formy ALS, klinický obraz, diagnostika a terapie. Rozhodla jsem se také zařadit kapitolu diferenciální diagnostika s přehledem nejčastějších chorob, s kterými je amyotrofická laterální skleróza zaměňována.

Speciální část zahrnuje kazuistiku pacientky, s kterou jsem pracovala v rámci souvislé odborné praxe. Celkem proběhlo 9 terapeutických jednotek. Kazuistika zahrnuje podrobnou anamnézu pacientky, vstupní kineziologický rozbor, stanovení krátkodobého a dlouhodobého fyzioterapeutického plánu, popis terapeutických jednotek a výstupní kineziologický rozbor. Na základě porovnání vstupního a výstupního vyšetření je poté v závěru speciální části zhodnocen efekt terapie.

Součástí bakalářské práce je také krátká diskuse. Zde se snažím porovnat efekt mnou vybraných terapeutických metod s odbornými studii.

2 OBECNÁ ČÁST

2.1 Neuroanatomie

Z anatomického hlediska můžeme nervový systém rozdělit na dvě hlavní části, centrální nervový systém (CNS) a periferní nervový systém (PNS) (Ambler 2011).

Centrální nervový systém je tvořen mozkem a míchou. Periferní nervový systém zahrnuje mozkové a míšní nervy (Ambler 2011).

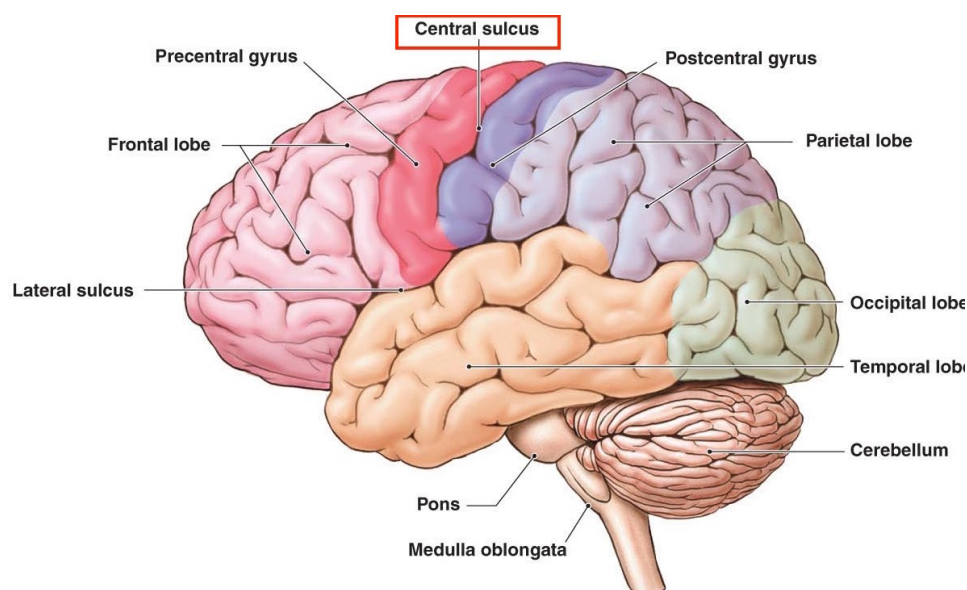
2.1.1 Mozek

Mozek se skládá z levé a pravé hemisféry, které jsou tvořeny jednotlivými mozkovými laloky. Rozlišujeme celkem 4 laloky: čelní lalok (lobus frontalis), temenní lalok (lobus parietalis), týlní lalok (lobus occipitalis) a spánkový lalok (lobus temporalis). Mozková kůra, nacházející se na povrchu, je charakteristicky zvrásněna vysokým počtem mozkových rýh a závitů (Čihák 2004). Hluběji uložené se nachází bazální ganglia, mezimozek, mozkový kmen a mozeček (Ambler 2011). Celý mozek je kryt trojí vrstvou mozkových plen (tzv. meningy) a je uložen v mozkomíšním moku (tzv. likvor). Mechanickou ochranu mozku zajišťuje kostěná lebka (Pfeiffer 2007).

Mozková kůra představuje nejvyšší řídicí a integrační centrum. Na základě společných vlastností jednotlivých neuronů, typů mediátorů a skladby aferentních a eferentních spojů rozlišujeme v rámci kůry jednotlivé funkční oblasti (Dylevský 2021).

Z pohledu motoriky je nejvýznamnější Primární motorická korová oblast (MI), která se nachází v gyrus precentralis čelního laloku. Oblast této kůry je uspořádána v tzv. motorický homunkulus. Jedná se o somatotopickou organizaci, kdy největší oblast zaujímají neurony řídicí svaly obličeje a svalstvo ruky. Frontálně od gyrus precentralis, na mediální straně hemisféry, se nalézá Premotorická a suplementární motorická korová oblast (MII). Z obou těchto oblastí sestupuje kortikospinální trakt (Ambler 2011).

Mozkový kmen zahrnuje střední mozek, Varolův most a prodlouženou míchu. Samostatně Varolův most s prodlouženou míchou vytvářejí bulbární krajinu označovanou též jako dolní kmen (Ambler 2011). Mozkový kmen společně s mozečkem jsou uloženy v zadní jámě lebeční (Čihák 2004).



Obrázek 1 – Stavba mozkové kůry (Pearson Education, Inc., 2011)

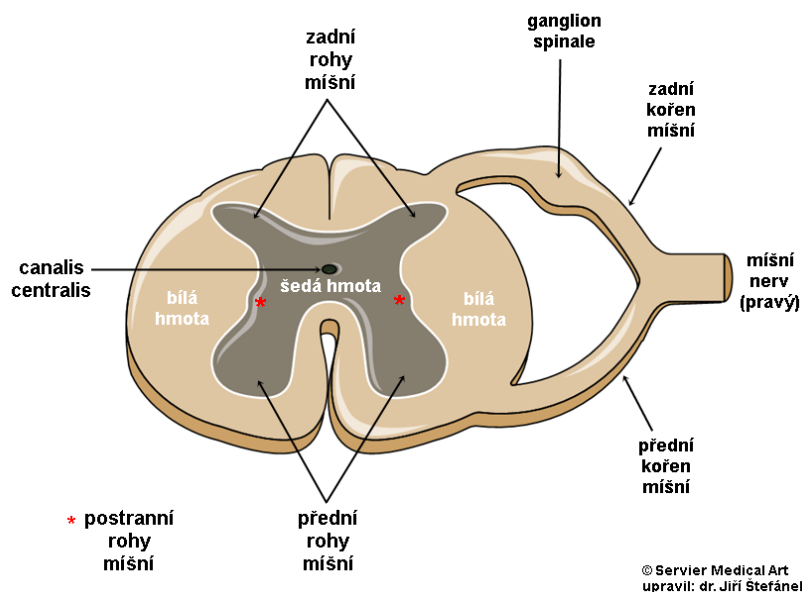
2.1.2 Páteřní mícha

Mícha je válcovitý provazec nervové tkáně o délce 40–50 cm. Prochází páteřním kanálem, kde je obklopena míšními obaly. Kraniální okraj míchy je ohraničen mozkovým kmenem a přechází zde v prodlouženou míchu. Kaudální okraj dosahuje u muže úrovně meziobratlové ploténky L1/2 a u ženy výši obratlového těla L2 (Čihák 2004).

Páteřní mícha se skládá z šedé (substantia grisea) a bílé (substantia alba) hmoty. Šedá hmota míšní na svém průřezu připomíná tvar motýlích křídel nebo písmene H. Bílá hmota míšní se nachází na povrchu a mezi sloupci šedé hmoty (Čihák 2004). Šedá hmota obsahuje buněčná těla, dendrity, axony a gliální buňky. Naopak bílá hmota je tvořena myelinizovanými i nemyelinizovanými axony a gliálními buňkami (Ambler 2011).

V rámci šedé hmoty rozlišujeme přední a zadní míšní rohy ze kterých odstupují míšní kořeny. Ze zadních rohů míšních vystupují senzitivní (dorzální) míšní kořeny a z předních rohů míšních motorické (ventrální) kořeny. Senzitivní a motorické míšní kořeny se poté na úrovni foramen intervertebrale spojují v míšní nerv (Ambler 2011).

Bílou hmotu míšní rozdělujeme na tři párové svazky, tzv. provazce míšní. Zadní provazce míšní obsahují převážně ascendentní dráhy, postranní a přední provazce míšní obsahují vzestupné i sestupné dráhy (Čihák 2004).



Obrázek 2 – Průřez míchou (Servier Medical Art, upravil dr. Jiří Štefánek, 2011)

2.1.3 Horní a dolní motoneuron

Rozlišení horního motoneuronu (UMN) a dolního motoneuronu (LMN) je důležité z hlediska hodnocení eferentního pohybového projevu. Zároveň se také jejich postižení manifestuje odlišnými klinickými projevy (Pfeiffer 2007).

Těla buněk horního motoneuronu se nacházejí v premotorické a primární motorické oblasti mozkové kůry (Stifani 2014). Jedná se o oblast před Rolandovou rýhou, v gyru precentralis, kde se nacházejí velké Betzovy pyramidové buňky. Typickými projevy postižení horního motoneuronu jsou spasticita, zvýšené myotatické reflexy, snížení až vyhasnutí kožních reflexů a přítomnost zánikových i iritačních pyramidových jevů (Pfeiffer 2007). K centrálnímu motoneuronu řadíme také kortikospinální dráhu, která je popsána v samostatné kapitole.

Buněčná těla dolního motoneuronu se nacházejí ve specifických jádrech v mozkovém kmeni a také v předních rozích míšních. Periferní motoneurony přijímají informace z horních motoneuronů, senzoričných neuronů a také interneuronů (Stifani 2014). Každý periferní motoneuron inervuje určitý počet svalových vláken příčně pruhovaného kosterního svalu. Mezi projevy postižení dolního motoneuronu řadíme snížení svalového tonu, parézy, výrazné svalové atrofie s případnými fascikulacemi, snížené až vyhaslé myotatické reflexy. Vlivem inaktivity svalů může nastat až vazivová přeměna svalových vláken (Pfeiffer 2007).

Tabulka 1 – Porovnání horního a dolního motoneuronu (Stifani 2014)

	Horní motoneuron	Dolní motoneuron
Umístění buněčného těla	Mozková kůra	Mozkový kmen, páteřní mícha
Neuromediátor	Glutamát	Acetylcholin
Místo cílení	Uvnitř CNS	Mimo CNS
Klinické příznaky léze	Spasticita	Paréza

2.1.4 Tractus corticospinalis

Jedná se o jednoneuronovou dráhu vedoucí z mozkové kůry k míšním segmentům (Čihák 2004). Dle jejího začátku ve velkých Betzových pyramidových buňkách může být označována také jako dráha pyramidová. Ambler toto označení považuje za nepřesné vzhledem k tomu, že vlastní pyramidová dráha představuje pouze menší část a tr. corticospinalis zahrnuje soubor pyramidových i extrapyramidových drah (Ambler 2011).

Dráha z mozkového kortexu probíhá přes capsula interna do crura cerebri. Dále pak sestupuje do bazální části pontu, kde mezi nuclei pontis vytváří svazky (tzv. roztržštěné svazky pyramid). V oblasti mozkového kmene vystupují z dráhy motorická vlákna, která vedou k hlavovým nervům. Tento úsek nazýváme kortikobulbární dráha. Na úrovni prodloužené míchy, v místě decussatio pyramidorum, se většina vláken kříží (80 %) a sestupují v postranních provazcích míšních jako tr. corticospinalis lateralis. Část vláken (10–20 %) pokračuje dále nezkříženě v předních provazcích míšních, jako tr. corticospinalis anterior (Čihák 2004; Pfeiffer 2007).

Pyramidová dráha sestupuje až k předním rohům míšním, kde se vlákna přímo (25 %) či přes vmezeřené interneurony (75 %) přepojují na periferní motoneuron. (Ambler 2011)

2.2 Amyotrofická laterální skleróza

Již samotný název onemocnění popisuje charakteristickou atrofii svalů, která se u amyotrofické laterální sklerózy vyskytuje. Původ slova amyotrofický pochází z řeckého amyotrophia, kde a- znamená „ne“, myo odkazuje na „sval“ a trophia znamená „výživa“. Slovo laterální odkazuje na oblast známou jako funiculus lateralis, která se nachází v mozku a míše. Tato oblast zahrnuje kortikobulbární a kortikospinální dráhu.

Degenerace těchto oblastí vede k jizvení až tvrdnutí, které je známo právě jako laterální skleróza (Xu et al. 2021).

2.2.1 Historie

Popis amyotrofické laterální sklerózy pochází z roku 1824 od Charlese Bella. Souvislosti mezi příznaky ALS a patofyziologií poprvé popsal Jean-Martin Charcot v roce 1869. Z tohoto důvodu se je možné také narazit na název Charcotova choroba (Jaiswal 2019).

ALS se ve Spojených státech stala známou ve 20. století, kdy byla v roce 1939 diagnostikována slavnému americkému hráči baseballu Lou Gehrigovi. Ve Spojených státech se tedy běžně označuje ALS jako Lou Gehrigova choroba. Povědomí o ALS se rozšířilo v roce 1963, kdy byla diagnostikována slavnému anglickému teoretickému fyzikovi Stephenu Hawkingovi (Xu et al. 2021).

Opět se do popředí ALS dostala v roce 2014, kdy se v rámci sociálních sítí rozšířila výzva ice bucket challenge zaměřená na získání finančních prostředků na její výzkum (Xu et al. 2021).

2.2.2 Obecná charakteristika onemocnění

ALS řadíme do skupiny onemocnění motorického neuronu (MND). Jedná se o neurodegenerativní onemocnění horního a dolního motoneuronu končící smrtí pacienta. Etiologie onemocnění není stále zcela objasněna a léčba je zaměřena pouze symptomaticky. Nejčastěji se vyskytují sporadické formy ALS (SALS), zaznamenány jsou však také formy familiární (FALS) (Yedavalli et al. 2018).

Při ALS dochází k rozsáhlé ztrátě motorických neuronů a gliových buněk v mozkovém kmeni a míše. Tento úbytek motorických buněk je spojen s následnou degenerací pyramidové dráhy v celém jejím průběhu a atrofii předních rohů míšních. Výrazněji bývají postiženy přední kořeny míšní a jádra postranního smíšeného systému v mozkovém kmeni než kortikospinální dráha (Jaiswal 2019; Pfeiffer 2007).

Prevalence ALS stoupá s věkem a onemocnění postihuje častěji muže než ženy. V západoevropských zemích je prevalence 4,6-5 případů na 100 000 obyvatel. Byly také zaznamenány rozdíly incidence mezi afroamerickou a hispánskou populací (Carrera-Juliá et al. 2020).

Průměrná doba nástupu prvních příznaků je 58-63 let u sporadické formy a 43-52 let u familiární formy ALS. U mužů onemocnění nastupuje dříve než u žen. Případy u dětí jsou velmi vzácné, ale byly zaznamenány i juvenilní případy. Průměrná doba přežití u pacientů s ALS jsou 2–4 roky. Progrese onemocnění je stálá a nedochází ke střídání atak a remisí (Dorst et al. 2018; Kolář et al. 2020).

Delší dobu přežití očekáváme u mladších osob a také u pacientů, u kterých stanovení diagnózy probíhalo delší dobu. Příznivější doba přežití je také u forem ALS, kde převažuje symptomatologie horního motoneuronu. Naopak krátká doba přežití je zaznamenána u starších osob s časnou bulbární symptomatologií, u kterých dochází k brzkému rozvinutí dechových obtíží. Také při postižení cervikální oblasti s brzkým nástupem klinických příznaků a u pacientů s přítomností kognitivního deficitu očekáváme rychlejší progresi onemocnění (Štětkařová et al. 2018).

Mezi nejčastější příčinu úmrtí pacientů s ALS se řadí neuromuskulární respirační selhání. Další možnou příčinou je rozvoj bulbárního syndromu zahrnující aspiraci při těžké dysfagii se současným vymizením kašlacího reflexu (Ambler 2011; Radunovic 2017).

2.2.3 Etiologie

V rámci familiární formy hraje důležitou roli v patogenezi heterogenní mutace souboru genů s autozomálním typem dědičnosti. Až 20 % případů FALS je způsobeno mutací genu, který kóduje enzym Cu-Zn superoxid dismutázu (Carrera-Julíá et al. 2020).

Patogeneze v případě sporadické formy není zcela objasněna. Uvažuje se o působení více faktorů. Těmito faktory může být oxidativní stres, mitochondriální dysfunkce, neurozáněť, excitotoxicita v důsledku zvýšení hladiny neurotransmiteru glutamátu, defekt v axonálním přenosu a v metabolismu ribonukleové kyseliny (RNA), apoptóza, abnormality cytoskeletu, narušení membránového přenosu, chybné skládání a agregace proteinů (Carrera-Julíá et al. 2020).

Předpokládá se také, že ALS může být způsobena dysregulačním procesem podobným prionovým proteinům, které ovlivňují RNA. Charakteristickým znakem neurodegenerativních onemocnění je výskyt buněčných bílkovinných depozit a jejich šíření po celé CNS. Stále více studií dokládá, že se na tvorbě těchto charakteristických buněčných agregátů podílejí proteiny s vlastnostmi podobnými

prionům (tzv. prion-like). Následné šíření těchto toxických agregátů mezi buňkami a napříč tkáněmi může vysvětlovat progresi klinických fenotypů, které jsou charakteristické téměř pro každé neurodegenerativní onemocnění. U více než 90 % případů ALS jsou přítomné agregáty proteinu Tar DNA vazebný protein 43 (TDP-43) (Bräuer et al. 2018; Štětkařová et al. 2018).

Experimenty in vitro ukázaly, že agregáty TDP-43 se mohou šířit z buňky do buňky způsobem podobným prionům. V současné době bylo popsáno několik molekulárních mechanismů šíření agregátů TDP-43. Ty se mohou šířit mozkomíšním mokem, mohou být transportovány podél neuroanatomických drah prostřednictvím axonálního transportu nebo se mohou uvolňovat lokálně a šířit se z buňky do buňky. Bylo zjištěno, že takový to přenos působí toxicky a snižuje životaschopnost postižených buněk (Bräuer et al. 2018).

Byl také prokázán vztah mezi životním stylem a epidemiologií ALS. K manifestaci onemocnění přispívá konzumace alkoholu, kouření, sedavý způsob života, plísňové a virové infekce nebo expozice elektromagnetickému záření (Yu et al. 2014).

2.2.4 Formy amyotrofické laterální sklerózy

Pro klasickou formu ALS je charakteristické postižení centrálního i periferního motoneuronu. Jedná se o nejčastější formu amyotrofické laterální sklerózy s prevalencí 65–70 % (Štětkařová et al. 2018). Tato forma nastupuje v pozdním středním věku (50–70 let) a více postihuje muže než ženy. Nejčastěji se první příznaky manifestují na končetinách či v bulbární oblasti. S postupnou progresí onemocnění dochází k postižení také trupového a šíjového svalstva. Pacienti se nejčastěji dožívají 2–5 let. (Cepková et al. 2020; Kolář et al. 2020).

Dále rozlišujeme progresivní bulbární paralýzu s postižením bulbárních svalů. Tato forma je méně častá, vyskytuje se zhruba u 25 % osob (Štětkařová et al. 2018). Mimo bulbární svaly dochází také k postižení ostatních svalových skupin. Průběh této nemoci je rychlý a průměrná doba dožití u této formy jsou 2 roky (Kolář et al. 2020).

Mezi vzácné formy ALS řadíme progresivní spinální svalová atrofie s lézí periferního motoneuronu. Prevalence této formy je pouze 5–8 % (Štětkařová et al. 2018). V klinickém obrazu dominuje postižení na končetinách, méně často v bulbární oblasti. Průběh bývá většinou pomalý a může trvat až desítky let (Kolář et al. 2020).

Primární laterální skleróza (PLS) je jako samostatná forma přijímána více v Evropě než v USA. V klinickém obrazu jsou charakteristické pouze příznaky horního motoneuronu, nejvýrazněji a nejdříve na dolních končetinách. Tato forma se vyznačuje pomalým průběhem a může trvat až desítky let (Kolář et al. 2020). Jde o nejvzácnější formu ALS s prevalencí 1–2 %. Nejčastěji se jedná o klinickou diagnózu *per exclusionem*¹ (Štětkářová et al. 2018)

Dědičná familiární forma ALS má velmi podobný klinický obraz jako klasická formy. V patogenezi FALS hraje důležitou roli autozomálně dominantní dědičnost a ženy jsou považovány za zdravé přenašečky. Nástup FALS bývá o 10–15 let dříve oproti SALS. Popisován je také juvenilní nástup od 18 let. Progrese této formy je rychlá a trvá průměrně 2 roky. Prevalence není příliš vysoká, jedná se o 5–10 % případů (Kolář et al. 2020). O dědičné FALS hovoříme, pokud je doložena pozitivní rodinná anamnéza na ALS nebo frontotemporální demence v rámci tří generací (Ludolph et al. 2015).

Existuje také forma ALS sdružená s demencí, tzv. frontotemporální lobární demence. U této formy jsou mimo motorické poruchy přítomny také poruchy chování, kognitivní dysfunkce a postižení exekutivních funkcí (Štětkářová et al. 2018). Dle Koláře není jasné, zda se jedná o dvě paralelní onemocnění nebo samostatnou formu ALS. Současná porucha kognitivních funkcí je zaznamenána pouze u 5 % případů (Kolář et al. 2020).

2.3 Klinický obraz

Mezi příznaky postižení centrálního motoneuronu dominuje spasticita, která je viditelná také při chůzi. Dále tuhé a neobratné prsty na horních končetinách, hyperreflexie, klony a pozitivní iritační jevy. Při postižení periferního motoneuronu jsou typické svalové atrofie, parézy, kontraktury, fascikulace a křeče (Cepková et al. 2020).

U amyotrofické laterální sklerózy se nevyskytují senzitivní poruchy a také nejsou postiženy okohybné svaly ani sfinktery. Porušeny nejsou ani sexuální funkce (Cepková et al. 2020; Kolář et al. 2020). Ačkoliv se poruchy cití neřadí do klasického

¹ *Per exclusionem* – po vyloučení jiných možných příčin.

klinického nálezu, již byla u některých případů pomocí neurofyziologických metod a difuzní traktografie v rámci magnetické rezonance zaznamenána dysfunkce senzitivního systému (Štětkařová et al. 2018).

Tabulka 2 – Typické projevy ALS (Cepková et al. 2020)

Příznak	Poznámky
Fascikulace a atrofie jazyka oboustranně	Fascikulace jsou převážně po stranách jazyka, atrofie svalstva jazyka má fokální charakter; význam těchto příznaků je vyšší při současném nálezu zvýšeného masseterického reflexu
„Split hand“	Atrofie jsou na laterální polovině ruky – zejména m. abductor poll. brevis a m. interosseus dors. primus, přitom m. abductor digiti minimi má zachovanou trofiku i sílu
Fascikulace	Fokální i generalizované; je nezbytné po nich pátrat (včetně svalů stehen, břicha, pažních pletenců)
Head drop	Jedná se o projev slabosti extenzorů šíje; v diferenciální diagnostice je nutno uvažovat o myastenii a myopatii
Emoční poruchy	V popředí je přehnaná odpověď na emoční stimulaci, často se záchvaty pláče, a to spolu s bulbárními příznaky a zvýšeným nasopalpebrálním reflexem
Kognitivní a behaviorální příznaky	Známky současně přítomné frontotemporální demence (ve 30 %)

Mezi počáteční příznaky se nejčastěji řadí asymetrická slabost, nejčastěji na horní končetině. V jejím důsledku dochází ke zhoršení jemné motoriky, oslabení dorzální flexe ruky a plantární flexe nohy. Počátek onemocnění bývá obvykle lokální. S postupnou progresí onemocnění dochází k rozšíření svalové slabosti i do dalších oblastí. V počátku onemocnění není běžné oslabení šijových svalů, které je typické až v pozdních stádiích onemocnění. Charakteristické pro pacient s ALS je také rychlý nástup svalové únavy (Štětkařová et al. 2018).

Přítomnost bolesti je u pacientů s ALS častým příznakem a může být způsobena mnoha faktory. Nejčastější příčinou bolesti je spasticita, svalové křeče, vznik kontraktur a neuropatická bolest. Ačkoliv je bolest obecně považována za důležitý symptom v paliativní péči, tak je u této diagnózy stále podceňována nebo zcela opomíjena (Dorst et al. 2018).

Fascikulace jsou rychlé a mimovolní záškuby skupiny svalových vláken inervovaných jednou motorickou jednotkou. V případě ALS se jedná o generalizované

fascikulace doprovázené úbytkem svalové hmoty nebo elektromyografickými změnami svědčícími o denervaci (Duarte et al. 2020). U pacientů s ALS nejčastěji pozorujeme fascikulace jazyka a generalizované fascikulace v pletencových svalech. Méně často můžeme nalézt fascikulace i na trupovém svalstvu (Štětkářová et al. 2018).

Svalové atrofie nejčastěji postihují drobné svaly ruky a nohy, zejména interoseální svaly. S progresí onemocnění dochází poté k atrofii svalů na horních i dolních končetinách. Charakteristické pro ALS jsou také atrofie svaloviny jazyka (Štětkářová et al. 2018).

Postižení bulbární oblasti se může objevit mezi prvními příznaky ALS, nebo se může rozvinout až s postupnou progresí onemocnění. Mezi bulbární symptomatologií nejčastěji dominuje dysartrie. Zpravidla několik měsíců po zhoršení řeči se objevuje také dysfagie. Charakteristické je také oslabení žvýkacích svalů s následnou aspirací jídla nebo retencí sekretů. Oslabené může být také mimické svalstvo (Kolář et al. 2020).

Progresivní slabost dýchacích svalů je jednou z hlavních komplikací postihující pacienty s amyotrofickou laterální sklerózou. Dochází ke snížení celkové kapacity plic, vitální a funkční reziduální kapacity. Důsledkem snížení objemu plic nejsou pacienti schopni účinného vykašlávání, dochází k hromadění sekretů s následným zhoršením prognózy onemocnění. Respirační selhání je primárně podmíněno poruchou síly inspiračních svalů, která je spojena se ztrátou motorické jednotky mezižeberních a osových svalů. Současně dochází také k porušení funkce frenického nervu a oslabení bránice (Pondofe et al. 2022). Mezi časné příznaky respirační insuficience u pacientů s ALS řadíme únavu, poruchy spánku, kognitivní poruchy a deprese. Později můžeme zaznamenat také dušnost a ortopnoi (Dorst et al. 2018).

V současné době je známo, že mimo motorické postižení můžou být u pacientů přítomné i mimomotorické klinické příznaky. Nejčastěji zahrnují změnu některých kognitivních funkcí, poruchy sociálního poznávání, změny ve vnímání a zpracování emocí. Obvykle se mimomotorické příznaky projevují již v počátcích onemocnění a byly zaznamenány až u 50 % pacientů. Je zajímavé, že s progresí onemocnění nedochází ke zhoršení kognitivních funkcí. Také míra depresivních stavů zůstává vzhledem k závažnosti onemocnění nízká, a ne všichni pacienti vykazují příznaky deprese. Asi v 10 % případů splňují kognitivní a behaviorální změny diagnostická kritéria frontotemporální demence (Benbrika et al. 2019).

Nejčastěji se u pacientů s ALS jedná o kognitivní či behaviorální deficity frontálního typu. Jeho projevy mělo 25–51 % pacientů s ALS bez projevů frontotemporální lobární degenerace, 5–14 % pacientů měly projevy frontotemporální lobární degenerace a u 12 % pacientů byly projevy kognitivního deficitu bez současné poruchy frontálních funkcí (Bezdíček et al. 2018).

Klinický obraz nemoci koreluje s postupným zánikem neuronů a vzniku abnormálních agregátních proteinů. V pokročilé fázi onemocnění se pacient stává imobilním, není schopen samoobsluhy a také ztrácí schopnost přijmout tekutou i tuhou stravu (Štětkářová et al. 2018).

2.4 Diagnostika

Pro amyotrofickou laterální sklerózu neexistuje žádný speciální diagnostických protokol. Diagnostika ALS se spíše opírá o přítomnost klinických příznaků postižení centrálních a periferních motoneuronů. (Geevasinga et al., 2016)

2.4.1 Diagnostická kritéria

„El Escorial kritéria rozdělují formy ALS na klinicky definitivní, klinicky pravděpodobné, klinicky pravděpodobné laboratorně podpořené (EMG) a možné.“ (Štětkářová et al. 2018, s. 548)

První diagnostická kritéria ALS navrhla Světová neurologická federace v El Escorilu ve Španělsku roku 1994. Byla vypracována za účelem použití jako standard pro diagnostiku ALS v klinické práci. Při použití El Escorial kritérií je diagnóza ALS definována na základě průkazu postižení dolního motoneuronu, přičemž příznaky jsou získány klinickým vyšetřením a elektrofyziologickými nebo neuropatologickými testy. Vše je doprovázeno klinicky prokázaným postižením horního motoneuronu a progresivním rozvojem onemocnění (Xu et al. 2021).

El Escorial kritéria byla později revidována tak, aby se zvýšila jejich diagnostická citlivost. V nové verzi byly přidány nové modely včetně elektrofyziologie, neurozobrazení, imunohistochemie a analýzy genomu pro zvýšení přesnosti diagnostiky (Johnsen et al. 2019). V rámci úpravy kritérií roku 2015 bylo navrženo, aby diagnóza ALS vyžadovala minimálně jeden z následujících příznaků: progresivní deficit horních a dolních motoneuronů alespoň v jedné končetině nebo oblasti lidského těla či deficit

dolního motorického neuronu definovaný klinickým vyšetřením v jedné oblasti a/nebo EMG ve dvou oblastech těla. EMG nálezy se skládají z neurogenních potenciálů a fibrilačních potenciálů a/nebo ostrých vln (Ludolph et al. 2015).

Bylo zjištěno, že revidovaná El Escorial kritéria (rEEC) mají vysokou specifitu, ale nedostatečnou senzitivitu. Z tohoto důvodu rEEC nepodporují dřívější zařazení pacientů do klinických studií (Johnsen et al. 2019).

S cílem zvýšit citlivost diagnostických kritérií byla na zasedání v Awaji–shima v Japonsku navržena změna rEEC. Vznikla tak nová Awaji–shima kritéria (AC), která zdokonalila používaný elektrodiagnostický algoritmus. Mezi Awaji–shima kritérii a rEEC byly tři hlavní rozdíly. Z pohledu AC by klinické a elektrofyziologické nálezy postižení dolního motoneuronu měly mít stejný význam pro určení postižení konkrétní oblasti. Kategorie „pravděpodobné laboratorně podporované“ se v AC stala nadbytečnou. Zásadní rozdíl představoval pohled na přítomnost fascikulačních potenciálů. Dle AC by přítomnost fascikulačních potenciálů ve svalech se známkami deinervace měla sloužit jako důkaz probíhající denervace. Obdobně by takto měla být interpretována přítomnost fibrilačních potenciálů a pozitivních ostrých vln. Toto hodnocení má význam zejména u kraniálně inervovaných svalů a svalů se zachovanou silou (Johnsen et al. 2019).

Diagnostická citlivost rEEC a AC byla porovnána ve třech metaanalýzách. Jedna z těchto analýz nevyšla ve prospěch AC. Ve dvou dalších analýzách však byla prokázána u Awaji–shima kritérií vyšší senzitivita při podobné specifitě. Awaji–shima kritéria byla zvláště příznivá u pacientů s bulbárním začátkem onemocnění a u pacientů s krátkou dobou trvání onemocnění před provedením vyšetření (Johnsen et al. 2019).

Zajímavé je také zmínit, že rEEC a AC byla odvozena jako výzkumná kritéria, nikoliv jako kritéria pro diagnostiku v klinické praxi. Z důvodu nedostatečných diagnostických kritérií pro ALS jsou však využívány i jako diagnostická kritéria v klinické praxi (Johnsen et al. 2019).

2.4.2 Elektromyografické a ultrazvukové vyšetření

V současné době je EMG zlatým standardem pro hodnocení funkce LMN u ALS. Pomocí elektromyografického signálu je měřen elektrický proud, který vzniká ve svalech během neuromuskulární aktivity. Zaznamenaný elektrický signál se skládá z několika akčních potenciálů motorických jednotek (Sengar et al. 2017).

Při vyhodnocení EMG signálů jsou hodnoceny určité modality. S postupnou progresí onemocnění se důsledkem zániku nejrychleji vedoucích motorických vláken postupně snižuje amplituda motorických odpovědí a také dochází ke zpomalení rychlosti vedení (Štětkářová et al. 2018).

Pro diagnózu postižení LMN je třeba detekovat fascikulační potenciály v sedmi oblastech. Citlivost EMG závisí na délce trvání screeningu jednotlivých svalů a počtu hodnocených svalů. Nevýhodou elektromyografického vyšetření je jeho omezení z hlediska oblastí, kterou lze zobrazit a také doba, za kterou je možné odhalit fascikulace. EMG hodnotí pouze povrchovou muskulaturu a není schopno hodnotit atrofii svalstva. Odhalení fascikulací pomocí EMG trvá 10–90 s (Duarte et al. 2020).

Tabulka 3 – Protokol EMG vyšetření dle Awaji-Shima (Štětkářová et al. 2018)

Oblast	Svaly
Horní, dolní končetiny	Průkaz změn v jednom proximálním a v jednom distální svaly, které jsou inervovány jiným nervem a z jiného míšního segmentu
Torakální oblast	Postačí průkaz změn v jednom svaly, vhodné jsou paraspinální svaly (Th5–6), m. rectus abdominis; nedoporučují se segmenty Th11–12
Bulbární oblast	Postačí průkaz změn v jednom svaly (jazyk, m. masseter, mimické svaly, m. sternocleidomastoideus)

Druhou diagnostickou metodou pro hodnocení fascikulací je ultrazvuk. Jedná se o neinvazivní a bezbolestnou metodu, která je dostupnější než EMG. Ultrazvuk umožňuje hodnotit povrchovou i v hloubce uloženou muskulaturu. Tím je umožněno studovat větší počet motorických jednotek. Ultrazvuk je také schopen zobrazit svalovou atrofii, tukovou infiltraci a intramuskulární fibrózu. Doba odhalení fascikulací trvá pouze 8–10 s (Duarte et al. 2020).

Při prováděných studiích prokazuje ultrazvukové vyšetření pro detekci fascikulací u ALS vysokou senzitivitu (75 %) a specificitu (93 %). Nejvyšší míru detekce vykazoval ultrazvuk u svalů m. biceps brachii (88 %), m. tibialis anterior (82 %) a m. vastus lateralis (71 %). Pro porovnání nejvyšší míra detekce fascikulací při EMG u svalu m. biceps brachii byla 61 % (Duarte et al. 2020).

Nevýhodou ultrazvukového vyšetření je nemožnost odlišit mezi stabilními a nestabilními fascikulacemi. Toto rozlišení je možné provést pomocí EMG a slouží k posouzení potenciálů motorických jednotek (Duarte et al. 2020).

2.4.3 Zobrazovací metody

Zobrazovací metody hrají zásadní roli pro odlišení ALS s jinými MND, zejména od roztroušené sklerózy. Nejužitečnějším nástrojem pro potvrzení ALS je zobrazení konvenční magnetickou rezonancí (MRI). Typickým nálezem je oboustranná symetrická hyperintenzita T2² a FLAIR³ podél kortikospinální dráhy. Abnormální hyperintenzita FLAIR nekoreluje s progresí onemocnění. Zaznamenáno bylo také snížení objemu mozku, zejména v šedé hmotě frontálního a temporálního laloku. V míše je charakteristická hypointenzita T1⁴ se současnou hyperintenzitou T2 v anterolaterálních oblastech míchy (Yedavalli et al. 2018).

Cenou úlohu má také pozitronová emisní tomografie (PET). Jedná se o neinvazivní zobrazovací techniku in vivo, která poskytuje údaje schopné odhalit jemné změny na molekulární úrovni a zkoumá údaje pomocí regionálních i síťových analýz. Zobrazování patologických znaků ALS je prováděno pomocí PET radiotrackerů zaměřených na metabolismus neuronů, mikroglíí a astrocytů, hustotu receptorů a proteinů a také na oxidativní stres. Nejčastěji využívanou látkou, která se v rámci PET využívá je ¹⁸F-fluorodeoxyglukóza (18F-FDG). Pozitivním nálezem u ALS je významný hypometabolismus v prefrontální, frontální, precentrální a postcentrální oblasti oboustranně se současným hypermetabolismem v zadní okcipitální a střední temporální kůře, mozečku a středním mozku. Snížená hustota neuronů v pyramidových buňkách v motorické kůře a v jejich projekci do míchy způsobuje rozsáhlou aktivaci reaktivní

² T2 relaxační čas: Čas, kdy velikost příčné magnetizace klesne na 37% původní hodnoty.

³ Sekvence na potlačení vody, využívaný v diagnostice mozkových onemocnění

⁴ T1 relaxační čas: Doba, kdy vektor podélné magnetizace získá zpět 63% své původní velikosti

mikroglie a astrocytózu. 18–FDG–PET byla rovněž použita pro zvýraznění metabolických rozdílů mezi ALS a Parkinson–plus syndromem (Kassubek et al. 2019).

V poslední době jsou také slibné zobrazovací techniky, jako difuzní tenzorové zobrazování (DTI) či magnetická rezonanční spektroskopie (MRS). Difuzní tenzorové zobrazení je založeno na náhodné difúzi molekul, konkrétně umožňuje měřit omezenou difuzi vody ve tkáních. DTI zobrazuje preferenční úbytek neuronů v primárním motorickém a dorsolaterálním prefrontálním kortexu. Pomocí DTI je také možno zobrazit sníženou frakční anizotropii v kortikospinální dráze, corpu callosum a thalamu. Pozitivní nález ukazuje na degeneraci horních motoneuronů. Pomocí MRS prokazujeme zvýšený obsah metabolických substrátů cholinu a myoinositolu lokalizovaných v gyru precentralis. V současné době se však tyto pokročilé techniky v klinické praxi neužívají z důvodu nízké senzitivity a specifity (Grolez et al. 2016; Yedavalli et al. 2018).

2.4.4 Hodnocení kognitivních poruch

V současné době je pro hodnocení kognitivních poruch u pacientů s ALS nejčastěji využívána Edinburská kognitivně-behaviorální zkouška pro amyotrofickou laterální sklerózu (ECAS). V rámci prováděných studií byla prokázána vysoká diskriminační validita (85 %) této škály (Bezdíček et al. 2018).

Hodnocení kognitivních funkcí u osob s amyotrofickou laterální sklerózou může být náročné z důvodu častého postižení řeči a jemné motoriky (psaní, kreslení). ECAS při hodnocení kognitivního výkonů minimalizuje motorické nároky a je tak vhodným nástrojem pro hodnocení kognitivně-behaviorálního stavu pacienta s ALS. (Bezdíček et al. 2018; Siciliano et al. 2017).

Edinburská kognitivně-behaviorální zkouška je složena ze dvou částí. Specifická část pro ALS hodnotí exekutivní funkci, sociální kognici, verbální plynulost a jazyk. V této části může pacient dosáhnout nejvíce 100 bodů. V druhé části, nespecifické pro ALS, je hodnocena paměť a vizuálně-prostorové schopnosti. Maximální bodový zisk za druhou část je celkem 36 bodů. V rámci hodnocení jsou sečteny body obou částí, kdy 0 je nejhorší výsledek a 136 je výsledek nejlepší. Časová náročnost celého testování je 15–20 minut (Siciliano et al. 2017).

Část behaviorální zahrnuje dotazníkovou objektivní škálu, tedy semikvantitativní hodnocení chování pacienta pečovatelem. Tento krátký rozhovor umožňuje posoudit

změny v chování a psychotické příznaky spojené s amyotrofickou laterální sklerózou (Bezdiček et al. 2018).

2.5 Diferenciální diagnostika

Ačkoliv je amyotrofická laterální skleróza nejčastějším onemocněním motorického neuronu (80–90 %), byla při její diagnostice prokázána nejméně 10% chybovost. Kvůli nespécifickým klinickým příznakům ALS je obtížné včasné stanovit diagnózu. V průměru je stanovení diagnózy opožděno o 12 měsíců od vzniku prvních příznaků. Pozdní stanovení diagnózy je nejčastější u pacientů mladších 45 let (Yedavalli et al. 2018).

Ambler mezi nejčastější poruchy, s kterými je možno ALS zaměnit řadí cervikální myelopatie, stavy po úrazu elektrickým proudem či polyneuropatie a radikulopatie (Ambler 2011). Je také potřeba vyloučit poruchy nervosvalového přenosu, pseudobulbární symptomatologii v rámci aterosklerotických změn mozku, onkologickou symptomatologii, infekční a autoimunitní záněty (Štětkářová et al. 2018).

Ačkoliv jsou fascikulace klinickým a elektromyografickým znakem ALS, mohou se vyskytovat i u jiných onemocnění. Jedná se například o onemocnění dolního motorického neuronu, včetně syringomyelií, Creutzfeldt–Jakobovy choroby, spinální svalové atrofie. Fascikulace mohou být také přítomny při metabolických poruchách nebo mohou být vyvolány léky (Duarte et al. 2020).

Tabulka 4 – Diferenciální diagnostika ALS (Štětkářová et al. 2018)

Nemoc	Rozdíly proti ALS
multifokální motorická neuropatie	není postižení bulbárních svalů, kondukční studie – bloky vedení
spinální svalová atrofie	postižen pouze periferní motoneuron, výskyt vázaný na věk, průkaz SMN (genetické vyšetření)
primární laterální skleróza	postižení pouze centrálního motoneuronu, pomalejší průběh, přežití přes 10 let, MEP – chybí kortikální odpověď
spinobulbární svalová atrofie	rozvoj ve středním věku, muži, fascikulace jazyka a periorálně, gynecomastie, vazba na X chromozom, expanze v genu androgenového receptoru
hereditární spastická paraplegie	spasticita DK, chůze s rotací pánve, na HK jsou malé příznaky, výskyt v rodině, genetický průkaz
myogenní léze (PM, IBM)	myopatický syndrom, proximální slabost, laboratorní nálezy (CK), MR svalů, biopsie svalů
myasthenia gravis	únavnost, lokalizace poruch (oko-hybná, bulbární, držení hlavy), repetitivně stimulace, protilátky
spondylogenní cervikální myelopatie	symptomatika – vč. poruch čítí, sfinkterové poruchy, nejsou bulbární příznaky, nález na MR
lumbální spinální stenóza	příznaky pouze na DK, vč. poruch čítí či poruch sfinkterů, únavnost – klaudikace, nález na MR

Ačkoliv některé zdroje uvádí primární laterální sklerózu jako jednu z forem ALS, může být považována za samostatné onemocnění. Jedná se o onemocnění charakterizované postupnou degenerací sestupných kortikospinálních drah. Ve srovnání s ALS bývá PLS mírnější, méně difuzní a dominují příznaky postižení horního motoneuronu. V případě primární laterální sklerózy nastupují první příznaky mnohem dříve a je charakterizována mnohem nižší úmrtností (33 %) ve srovnání s ALS (89 %). Podpůrnou roli pro odlišení PLS od ALS hrají zobrazovací metody. Ve spojení s klinickými příznaky vykazuje primární laterální skleróza hyperintenzitu T2 s postupnou atrofií v rámci gyrus precentralis kortikospinální dráhy. Nástup atrofie je sekundární vlivem Wallerovy degenerace. PLS také často postihuje parietální a okcipitální laloky. Odlišné výsledky přináší také pozitronová emisní tomografie a difuzní tenzorové zobrazování. Výsledky EMG jsou v případě primární laterální sklerózy normální, popřípadě vykazují drobné či přechodné změny. V případě ALS prokazuje EMG rozsáhlé postižení motorických neuronů (Yedavalli et al. 2018).

Progresivní svalová atrofie (PMA) je další onemocnění ze skupiny MND. Je charakterizována převažujícím postižením dolního motorického neuronů. V současné klasifikaci Světové neurologické federace EL Escorial je PMA považována za samostatnou skupinu MND. V některých diskusích se však diskutuje o tom, zda progresivní svalová atrofie nepředstavuje podtyp onemocnění dolního motoneuronu v rámci ALS. Jedním z důvodů je velice podobná patofyziologie těchto dvou onemocnění. Histopatologická analýza odhaduje postupnou degeneraci neuronů pyramidové dráhy s ubikvitinovanými inkluzními tělísky, která jsou rovněž pozorována u ALS. Také přítomnost DNA vazebného proteinu TDP-43 je pozitivní v případě PMA i ALS. Základním nástrojem pro diagnostiku progresivní svalové atrofie je zobrazení magnetickou rezonancí, kde dominuje ztráta neuronů a gliózy v předních rozích míšních. Tato ztráta se projevuje jako T2 hyperintenzita při absenci postižení kortikospinální dráhy. Důležitou roli v rámci diferenciální diagnostiky hrají také odlišné epidemiologické rysy. PMA má vyšší prevalenci u mužů a její prognóza je výrazně příznivější. Doba přežití pacientů s progresivní svalovou atrofií bývá delší zhruba o 6–7 let (Yedavalli et al. 2018).

Mezi onemocnění dolního motoneuronu se řadí také spinální a bulbární svalová atrofie (SBMA). Jedná se o primárně recesivní onemocnění vázané na chromozom X. Toto onemocnění se projevuje u mužů ve věku 18-64 let. Ženy jsou považovány za zdravé přenašečky bez klinických příznaků. Patofyziologie SBMA je sekundárně podmíněna genetickou mutací. Předpokládá se, že je způsobena expanzivní mutací CAG repetit genu pro androgenní receptor na chromozomu X. Tyto mutace se vyskytují i u jiných onemocnění, jako je například Huntingtonova choroba. Pro potvrzení diagnózy je nejužitečnější MRI ve spojení s klinickým obrazem. MRI prokazuje atrofie předních a zadních rohů míšních. Charakteristické je pro SBMA postižení žvýkacích svalů, atrofie obličejových a dýchacích svalů. Z důvodu nespecifických počátečních příznaků dolního motoneuronu se často stanovení přesné diagnózy odkládá. Kromě ALS bývá spinální a bulbární svalová atrofie chybně diagnostikována také jako myasthenia gravis (Yedavalli et al. 2018).

2.6 Terapie

V současné době neexistuje žádná léčba, která by dokázala ALS vyléčit nebo zabránit její progresi. V rámci terapie se využívá neuroprotektivní léčba a léčba symptomatická. V případě ALS je nutný multidisciplinární přístup. Vzájemně spolupracující tým se skládá z neurologa, rehabilitačního lékaře, fyzioterapeuta a ergoterapeuta, protetika, logopeda, psychologa, sociálního pracovníka a dalších odborníků (Kolář et al. 2020).

2.6.1 Farmakologická léčba

V současné době se nejčastěji využívají dva základní léky – riluzol a nově schválený edaravon. V uplynulých desetiletích se sice ukázalo, že řada experimentálních léků zpomaluje progresi onemocnění na preklinických zvířatech. V klinických studiích na lidech se však jejich účinnost neprokázala nebo stále čekají na schválení (Jaiswal 2019).

Lék riluzol prostřednictvím vlivu na glutamátový metabolismus zvyšuje extracelulární vychytávání glutamátu a současně inhibuje jeho uvolňování z presynaptických terminálů. Současně zasahuje do reakcí zprostředkovaných N-methyl-D-aspartovými receptory a stabilizuje inaktivovaný stav napěťově závislých sodíkových kanálů. Doporučené dávkování léku je denně ve dvou jednorázových dávkách, celkem 50 mg. Důležité je v prvních měsících léčby sledovat funkci jater a podání léku by mělo být přerušeno v případě, že hladiny transaminázy přesáhnou trojnásobek normální hodnoty. Podávání riluzolu dokáže u pacientů prodloužit dobu přežití o 2-3 měsíce (Dorst et al. 2018).

Americký úřad pro kontrolu potravin a léčiv nedávno schválil lék edaravon. Edaravon je antioxidant, který se původně využíval k léčbě pacientů s cévní mozkovou příhodou v Japonsku. Mechanismus působení u pacientů s ALS není zcela známý. Uvažuje se, že působí jako vychytávač reaktivních forem kyslíku. Jeho léčebné účinky však vyžadují další klinické ověření ve větších studiích na pacientech s ALS a kontrolních jedincích. V Evropě nebyl edaravon dosud schválen (Dorst et al. 2018; Jaiswal 2019).

Důležitou roli v rámci patogeneze ALS hraje oxidativní stres, který spojený s mitochondriální dysfunkcí a poškozením elektronového transportního řetězce. Takto postižené oblasti CNS mají vysoké hladiny reaktivních forem kyslíku a sníženou

obranyschopnost. Z tohoto pohledu na patogenezi ALS byla navržena terapie s využitím antioxidantů. Účelem těchto látek je zvýšit antioxidační obranyschopnost organismu a udržet redoxní rovnováhu. Nejčastěji používanými antioxidanty jsou vitamin E, karoteny, flavonoidy, resveratrol, kurkumin, koenzym Q10 a melatonin. Existují však případy, kdy má tato léčba nevýhody a stále neexistují průkazné studie o jejím efektu (Carrera-Juliá et al. 2020).

Pro léčbu spasticity lze u pacientů s ALS využít také podání antispastických léků. V klinické praxi se využívá mnoho různých látek, jako je baklofen, tizanidin, nezodiazepiny, dantrolen, gabapentin nebo memantin. Dávka těchto léků musí být zvyšována velmi opatrně, jelikož většina těchto léků může způsobovat únavu a nevolnost. U pacientů se středně těžkou až těžkou spasticitou se využívá léčba botulotoxinem A. Injekce botulotoxinu A lze aplikovat také do slinných žláz v rámci prevence aspirace (Dorst et al. 2018).

Léčba bolesti je u ALS obvykle založena na analgetickém žebříčku Světové zdravotnické organizace. Pro mírnou bolest jsou předepisovány nesteroidní antiflogistika (NSAID), pro středně silnou a silnou bolest se nejčastěji předepisuje kombinace NSAID a opiátů. Pro neuropatické bolesti se k této kombinaci mohou přidat tricyklická antidepresiva nebo antikonvulziva (Dorst et al. 2018).

V současné době se hodnocení účinnosti léků a amyotrofické laterální sklerózy zakládá na funkční škále ALS Functional Rating scale Revised, motorických testech, přežití anebo na kombinaci těchto měřítek (Grolez et al. 2016).

2.6.2 Fyzioterapie

Fyzioterapie je obecně považována za nejdůležitější a nejúčinnější terapii. Cílem fyzioterapie u pacientů s ALS je zachování a posílení motorické funkce, prevence atrofí související s inaktivitou, ovlivnění spasticity a udržení rozsahu pohybu, lymfatických otoků a zmírnění muskuloskeletální bolesti. Předpokládá se, že fyzioterapie má také pozitivní vliv na celkové vnímání fyzické aktivity, sociální integritu pacienta a spánkový režim (Dorst et al. 2018).

V rámci fyzioterapie využíváme komplexní i analytické metody, aktivní i pasivní cvičení, techniky měkkých tkání a kloubní mobilizace. Fyzioterapii je dobré kombinovat s prvky fyzikální terapie. Vhodné je v případě dysfagie a dysartrie zařadit metody

na neurofyziologickém podkladě (Vojtův princip, Bobath koncept) a prvky z myofunkční terapie (Kolář et al. 2020).

Stále je diskutována otázka aktivního cvičení u pacientů s ALS. V současné době neexistují žádné průkazné studie o jeho pozitivním či negativním vlivu na stav pacienta. Někteří lékaři zastávají názor, že odporová a aerobní cvičení mohou zhoršovat zdraví pacienta a doporučují fyzickou zátěž pouze v rámci každodenních aktivit. Na druhé straně se zvyšuje riziko svalové atrofie a snižuje se kardiopulmonální kapacita pacienta, což může mít přímý vliv na kvalitu života. Snížená fyzická aktivita způsobuje svalovou atrofii, osteoporózu, snížení pevnosti šlach a vazů. (Dal Bello-Hass et al. 2013; Kolář et al. 2020)

Obvykle dobře akceptovaným typem fyzické aktivity je cvičení pro udržení maximálního rozsahu pohybu a protahovací cvičení. V časném a středním stádiu onemocnění je vhodné zařadit odporová cvičení nepostížených svalů, případně postižených svalů při svalové síle 3 a více. V rámci odporového cvičení je doporučeno použití nízké až střední zátěže a intenzity. Je vhodné zařadit také aerobní aktivity, kterými může být plavání, chůze a jízda na kole do submaximální intenzity (Del Bello-Hass 2018).

Protahovací cvičení je dobré zařadit zejména při léčbě spasticity. Nejvyšší efekt byl zaznamenán při prodlouženém strečinku po dobu nejméně jedné minuty až do doby 30 minut či několik hodin (Howard et al 2023).

Již mnoho let je jako účinná léčba spasticity volena také kryoterapie. Chlad může být aplikován ve formě studených koupelí, zábalů nebo parních chladících sprejů. Kryoterapeutické prostředky lze aplikovat na agonistické i antagonistické svalové skupiny. Chlad inhibicí senzoryckých vstupů snižuje aferentaci do CNS, zároveň se snižuje aktivita svalových vřetének a vedení motorických nervů. Pomocí tohoto mechanismu je možné docílit snížení spasticity. Nevýhodou kryoterapie je její krátkodobý efekt (Howard et al. 2023).

Při léčbě spasticity je možné také využít pozitivní termoterapie. Volit můžeme aplikaci povrchového tepla (horké zábal, parafín, diatermie, infračervené záření) nebo hlubokého tepla (aplikované ultrazvukem). U pacientů s poruchou citlivosti je třeba teplo aplikovat se zvýšenou opatrností kvůli riziku popálení (Howard et al. 2023).

Při sestavování jakéhokoliv cvičebního programu je důležité volit intenzitu individuálně na základě stupně progresu onemocnění. Důležité je neustále zvažovat rovnováhu mezi nedostatečným, a naopak nadměrným zatížením pacienta. Zásadní je necvičit přes svalovou únavu, sledovat známky a příznaky přetížení. Mezi příznaky přetížení řadíme neschopnost vykonávání ADL, snížení maximální svalové síly, zvýšené nebo nadměrné svalové křeče, bolestivost, únavu nebo fascikulace. Je také doporučeno rozdělit cvičení do několika kratších částí během dne. Kolář uvádí, že by se neměla překračovat zhruba 1 hodina denně (Del Bello-Hass 2018; Kolář et al. 2020).

Zásadní úlohu u pacientů s ALS hraje také respirační fyzioterapie, která významně přispívá ke zlepšení respiračních funkcí. Fyzioterapeuti by měli u pacientů hodnotit a monitorovat vitální kapacitu plic, maximální inspirační tlak, nosní tlak při smrkání nebo vrcholový výdechový průtok při kašli alespoň jednou za 3 měsíce. Z technik respirační fyzioterapie můžeme u pacientů s ALS využít kontrolní dýchání, techniku usilovného výdechu či techniku manuálně asistovaného kašle. Vhodné je také využití dechových pomůcek (TriFlow, Flutter, Acapella) (Del Bello-Hass, 2018; Pondofe et al., 2022).

2.6.3 Mechanická plicní ventilace

Podpora respiračních funkcí pomocí mechanické ventilace u pacientů s ALS umožňuje prodloužit délku a zlepšit kvalitu života. Rozlišujeme dvě metody mechanické plicní ventilace: invazivní a neinvazivní (Radunovic 2017).

Neinvazivní ventilační postupy jsou založeny na působení intermitentních tlakových změn na dýchací cesty či na působení intermitentního tlaku na tělo pacienta. Nejčastěji využíváme metody IPPV (intermittent positive-pressure ventilation), CPAP (continuous positive airways pressure), BiPAP (bi-level positive airways pressure), MI-E (mechanická insuflace-exsuflace) a vesty, které pomáhají při výdechu (intermitent abdominal pressure ventilator) (Kolář et al. 2020).

Dle studie byl medián přežití u pacientů, u nichž byla využita neinvazivní plicní ventilace o 48 dní delší. Významně došlo také ke zlepšení kvality života. U pacientů s těžkým bulbárním postižením nevedla neinvazivní plicní ventilace ke zlepšení života a nebyla zaznamenána delší doba přežití. (Radunovic 2017).

V případě invazivní metody je nejčastěji volena tracheostomie. Obvykle bývá volena až v pozdních stádiích onemocnění. Nejčastěji je indikována pro pacientky, které nelze stabilizovat pomocí neinvazivní plicní ventilace nebo ji netolerují. V některých případech je zavedení tracheostomie voleno také ke zlepšení odvodu sekrece (Dorst et al. 2018).

Zásadní je pacienty důkladně informovat o následcích plicní ventilace. Její aplikace může výrazně prodloužit dobu přežití a pacienti prožívají daleko pokročilejší stadia onemocnění až po úplnou paralýzu a locked-in syndrom. Mnoho pacientů plicní ventilaci odmítá, jelikož nechtějí prožívat terminální stádium nemoci (Dorst et al. 2018).

2.6.4 Nutriční terapie

Rychlý úbytek hmotnosti u pacientů s ALS má významný negativní vliv na progresi onemocnění. Podvyživení pacienti mají 7,7krát vyšší riziko úmrtí a o 30 % vyšší riziko úmrtí na 5% úbytek hmotnosti. Proto je nutriční výživa důležitou částí v rámci léčby ALS (Dorst et al. 2018).

K podvýživě u pacientů s ALS přispívá několik rizikových faktorů jako je dysfagie, gastrointestinální poruchy, kognitivní a psychické poruchy, apatie, nedostatečný příjem energie a živin. U pacientů může být také přítomen hypermetabolismus, který riziko malnutrice zvyšuje. Cílem nutriční terapie je malnutrici předcházet, udržovat adekvátní nutriční příjem, podporovat hemodynamickou stabilitu. Zásadní je vhodnou úpravou stravy zpomalit progresi onemocnění, pozitivně ovlivnit kvalitu života a délku přežití pacientů (Vilar et al. 2022).

Současné studie se přiklání k rozhodnutí, že pacienti trpící úbytkem hmotnosti, by měli přejít na vysokokalorickou dietu doplněnou o doplňky stravy. Zatím není však shromážděno dostatek důkazů pro doporučení podílů tuků a sacharidů ve stravě (Dorst et al. 2018).

U pacientů s poruchou polykání je velmi důležitá úprava konzistence stravy. Vlivem postupné progresi onemocnění jsou pacienti odkázány na kašovitou a tekutou dietu. Dále je dobré také upravit chuť a teplotu jídla. V neposlední řadě hraje zásadní roli poloha pacienta během jídla. Nejvhodnější polohou je sed se vzpřímenou hlavou. V případě slabosti šíjového svalstva lze využít pro lepší polohu hlavy měkký krční límec.

Při konzumaci tekutin je vhodné využít brčko, které může podpořit bezpečnější polohu hlavy s přitaženou bradou (Kolář et al. 2020).

V případě, že již pacient není schopen přijímat stravu perorálně je nutné zvažovat zavedení sondové výživy. Účelem výživy prostřednictvím gastrostomie je stabilizace tělesné hmotnosti a snížení rizika aspirace u pacientů s dysfagií. Nejběžnější metodou je zavedení perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG). Při této metodě je pacientovi zavedena sonda do žaludku přes břišní stěnu. Do sondy je možné podávat jak komerčně připravenou stravu, tak také domácí namixovanou stravu. PEG je také možné kombinovat s perorálním příjmem výživy a využít ho pouze pro doplnění potřebné energie (Dorst et al. 2018; Kolář et al. 2020).

Další možností je radiologicky zavedená gastrostomie. Jedná se o perkutánní gastrostomii, která je zavedena pomocí rentgenu. Existuje také typ perorálně navigované gastrostomie. V nedávné metaanalýze nebyl prokázán rozdíl mezi jednotlivými metodami gastrostomie, pokud jde o dobu přežití pacienta a bezpečnost zavedení (Dorst et al. 2018).

Zavedení gastrostomie by mělo být včasné, ideálně ihned při progresivním úbytku hmotnosti a riziku aspirace. Některé retrospektivní studie uvádějí zvýšené periprocedurální riziko u pacientů s vitální kapacitou nižší než 50 %. Toto riziko však nebylo prokázáno v případě perkutánní endoskopické gastrostomie, která je bezpečná i u pacientů s pokročilým onemocněním a nízkou vitální kapacitou. U těchto pacientů se doporučuje před zavedením PEG zavést neinvazivní ventilaci, která by se měla používat i během zavádění (Dorst et al. 2018).

Bylo potvrzeno, že zavedení sondové výživy u pacientů s ALS významně přispívá k prodloužení doby přežití a zlepšuje kvalitu života. Je proto důležité s pacienty o gastrostomii mluvit otevřeně již v rané fázi onemocnění a měly by být respektovány individuální preference (Dorst et al. 2018).

2.6.5 Ergoterapie

Ergoterapie je u pacientů s ALS zaměřena především na udržení soběstačnosti při běžných denních činnostech, jemnou motoriku horních končetiny, nácvik přesunů a mobility na lůžku. Obsahem ergoterapie je také antidekubitní program a edukace pacienta i jeho rodinných příslušníků (Kolář et al. 2020).

Vlivem šířící se svalové slabosti a postupného zhoršování mobility volíme u pacientů také pomůcky usnadňující transfer. Může se jednat o vycházkové či francouzské hole, chodítka, mechanické vozíky, event. elektrické vozíky. V závěru onemocnění a imobilitě pacienta je také důležitá kvalitní polohovací postel (Kolář et al. 2020).

Některé studie navrhují intervenci na podporu psychosociálních funkcí. Může zahrnovat například intervenci založenou na práci v komunitě pro sociálně izolované pacienty nebo provádění socializačních a rekreačních aktivit s cílem zlepšit soběstačnost a snížit pocit osamělosti. Jiné studie navrhují kognitivní rehabilitaci k udržení činnosti denního života (ADL) (De-Bernardi-Ojuel et al. 2021).

Ergoterapie u pacientů s ALS hraje důležitou roli a má významný dopad na zlepšení kvality života. Nedávné studie prokázaly zlepšení únavy, zručnosti a prevenci pádů u pacientů s ALS. Došlo také ke zlepšení kognitivních aspektů jako je paměť, komunikace, zlepšení deprese a kvality života (De-Bernardi-Ojuel et al. 2021).

2.6.6 Protetická léčba

Kolář rozdělil využití protetických pomůcek do tří oblastí: podpora oslabených svalů, prevence a léčba kontraktur, pro zlepšení mobility pacienta (Kolář et al. 2020).

Při oslabení svalů na dolních končetinách se nejčastěji využívají peroneální pásky a dlahy, kotníkové či kolenní ortézy. U horních končetin se využívají dlahy nebo ortézy na akrum a zápěstí, s možností použití univerzální manžety ke zlepšení úchopu. Vlivem oslabených svalů může docházet také k sublucacím v ramenním kloubu. V těchto případech je možné využít podporu ramenního kloubu (tzv. váleček), závěs nebo vhodné polohování (Kolář et al. 2020).

Ortézy pro horní končetiny mohou mít zásadní vliv na kvalitu života pacientů s ALS. Účelem ortézy je poskytnout pomoc při provádění ADL, předejít vzniku kontraktur a zmírnit bolest. Ačkoliv výsledná měření vlivu ortézy na kvalitu života pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou mohou být neprůkazná, ve všech případech došlo ke zvýšení spokojenosti. Mezi hlavní změny při využívání ortéz se řadí schopnost manipulovat předměty, jíst, utřít si obličej, držet telefon a srovnat si čepici (Ivy et al. 2014).

Vlivem progresu onemocnění dochází u pacientů s ALS k oslabení šíjových svalů. Pokles hlavy je negativně spojen s dobou přežití, zhoršuje problémy s polykáním, komunikací a dýcháním. U těchto pacientů je možné využít krční límec s cílem poskytnout hlavě oporu a zvýšit kontrolu pohybů hlavy. (Pancani et al 2018).

Nevýhodou běžně dostupných krčních límců je, že nevyhovují specifickým potřebám pacientů s ALS. Ve spolupráci s pacienty byla navržena ortéza Head Up (dříve známá jako Sheffield Support Snood). Ortéza se skládá z podstavce, který je vyroben z elastické tkaniny. Na podstavec lze pomocí suchých zipů a smyček připevnit řadu polypropylenových podpěr dle potřeb pacienta. Díky tomu je možno poskytnout oporu individuálně dle vykonávané činnosti a rozsahu funkčního omezení pacienta. V rámci provedených studií zaměřených na límec Head Up bylo prokázáno zachování rychlosti pohybů a zlepšení kontroly pohybu do lateroflexe (Pancani et al. 2018).



Obrázek 3 – Límec Head Up (Pancani et al 2018)

3 SPECIÁLNÍ ČÁST

3.1 Metodika práce

Speciální část bakalářské práce obsahuje zpracovanou kazuistiku fyzioterapeutické péče o pacientku s amyotrofickou laterální sklerózou. Kazuistika byla zpracována v rámci souvislé odborné praxe v Oblastní nemocnici Kladno, a.s. v termínu 16. 1. – 10. 2. 2023. Vyšetření a terapie probíhala pod odborným dohledem supervizora.

Pacientka byla plánovaně přijata na oddělení lůžkové rehabilitace 17. 1. 2023 pro pokračování další rehabilitace na doporučení ošetřující lékařky. Ve stejný den bylo provedeno vstupní vyšetření. Svalový test dle Jandy byl rozdělen do tří dnů (17. – 19. 1.2023) z důvodu rychlé unavitelnosti pacientky. Provedení svalového testu bylo modifikováno vzhledem k poruše centrálního i periferního motoneuronu. S pacientkou jsem pracovala v rozsahu 2 týdnů a bylo provedeno celkem 9 terapeutických jednotek, které probíhaly každý den v rozsahu 60 minut v dopoledních hodinách. Každý den také pacientka absolvovala druhou cvičební jednotku v odpoledních hodinách pod vedením jiného fyzioterapeuta. Většinou se jednalo o jízdu na motomedu a ergoterapii. Pacientka byla propuštěna z nemocnice 27. 1. 2023, kdy bylo provedeno také výstupní kineziologické vyšetření.

Při vstupním kineziologickém rozboru byly využity následující fyzioterapeutické metody – vyšetření stoje a chůze, palpační vyšetření pánve, vyšetření dechového stereotypu, antropometrické vyšetření, vyšetření reflexních změn dle Lewita, goniometrie dle Jandy, vyšetření zkrácených svalů a vyšetření svalové síly dle Jandy, vyšetření úchopů dle Nováka, neurologické vyšetření a vyšetření ADL včetně indexu soběstačnosti dle Barthelové. Z pomůcek byl využit krejčovský metr, neurologické kladívko a plastový dvouramenný goniometr.

V průběhu terapie byly použity pouze neinvazivní metody v rozsahu učiva bakalářského programu fyzioterapie. Jednalo se například o pasivní a aktivní pohyby, nácvik správného dechového stereotypu, nácvik chůze a vertikalizace. Dále jsem využila statické protažení zkrácených svalů, mobilizační techniky a techniky měkkých tkání dle Lewita, proprioceptivní neuromuskulární facilitace dle Kabata a kondiční cvičení s overballem a gymnastickým míčem.

Na základě využitých fyzioterapeutických metod je možné vykázat následující kódy: komplexní kineziologické vyšetření při zahájení fyzioterapie (21001), kontrolní kineziologické vyšetření (21003), individuální kynezioterapie I (21221), individuální kynezioterapie II (21225), techniky měkkých tkání (21413), mobilizace páteře a periferních kloubů (21415), LTV individuální – nácvik vertikalizace (21717), LTV instruktáž pacienta a rodiny (21215).

Pacientka byla seznámena s obsahem bakalářské práce, průběhem vyšetření a náplní terapeutických jednotek. Podepsaný informovaný souhlas je přiložen jako příloha č. 2. Projekt byl také schválen Etickou komisí UK FTVS dne 24. 1. 2023 pod jednacím číslem 011/2023 viz příloha č. 1.

3.2 Anamnéze

Vyšetřovaná osoba: L. K., žena

Ročník: 1978

Diagnóza: Amyotrofická laterální skleróza (G12.2)

Status praesens:

- a) **Objektivní:** Pacientka již samostatně sedí na lůžku. Komunikace probíhá bez problémů, pacientka plně spolupracuje. Orientována osobou, místem a časem. Barva kůže fyziologická bez známek cyanózy. Na nemocničním pokoji je u lůžka nízké chodítko a mechanický vozík. Dominantní ruka pacientky je pravá. Výška 166 cm, váha 61 kg, BMI 22,1.
- b) **Subjektivní:** Pacientka se cítí dobře, nepocítuje nevolnost ani slabost. Jako největší omezení udává sníženou sílu horních končetin a nejistotu při chůzi. Všímá si mírných změn v hlase.

Nynější onemocnění:

První příznaky nemoci se u pacientky projevily v létě 2022, kdy se začalo objevovat brnění horních končetin a začala nastupovat spasticita aker na horních končetinách. U pacientky se také začala dostavovat dříve únava po fyzicky náročných činnostech. Postupem času nastávaly problémy s jemnou motorikou. V listopadu 2022 podstoupila pacientka vyšetření mozkomíšního moku a magnetickou rezonanci, kde došlo k potvrzení diagnózy. Také bylo provedeno jehlové EMG vyšetření. V současné době

dochází pacientka na EMG 2x ročně z důvodu sledování progresu nemoci. Dříve se tato diagnóza v rodině nevyskytla.

Nejvíce je pacientka omezena nízkou svalovou silou horních končetin a jemnou motorikou. Sama udává, že dolní končetiny má stále relativně silné. Občas se dostavují bolesti spastických svalů. Subjektivně hodnotí pacientka pravou nohu a levou ruku horší oproti druhostranným končetinám. Také si pacientka v poslední době všimla změn v hlase.

Osobní anamnéza:

Pacientka neguje vážné úrazy a operace. Dříve trpěla na atopické ekzémy, nyní již tento problém řeší pouze ojediněle. Před začátkem onemocnění se věnovala rekreačně sportu – kolo, plavání, běžky.

Rodinná anamnéza:

Matka pacientky (60 let) je zdravá. Pacientka má sestru ve věku 40 let, také bez zdravotních komplikací. S otcem již pacientka není v kontaktu a o jeho zdravotním stavu nemá informace.

Pracovní a sociální anamnéza:

Pacientka je nyní v invalidním důchodu 3. stupně, dříve pracovala jako uklízečka.

Bydlí společně se svým přítelem a synem (9 let) ve školním bytě v přízemí. Byt pacientky je přizpůsoben a vybaven vhodnými pomůckami – kvůli vozíčku nejsou v bytě prahy, koupelna je vybavena madly apod.

Alergologická anamnéza:

Pacientka udává sezónní alergii na pyly. Alergická je pacientka také na některé druhy ovoce (jablko, hruška nebo chlupaté ovoce, jako je broskev), mrkev a ořechy. Není však alergická na kešu ořechy. Alergií na léky či jiné lékařské prostředky si není vědoma.

Farmakologická anamnéza:

Riluzol PMC 50 mg tbl p. o. x-0-1 // 1

Baclofen 25 mg tbl p. o. x-0-1 // 1

Citalec 10 mg tbl p. o. x-0-0 // 2 (doma Citalec 20 mg tbl p. o.)

Magnesium B6 tbl p. o. x-0-0 // 1

Lexaurin 1,5 mg tbl – 1 tableta za den při úzkosti

Novalgin 500 mg tbl p. o. – 1 tbl při bolesti max 3x denně s min. odstupem 8 hod

Abusus:

Kouření pacientka neguje. Před začátkem onemocnění konzumovala pacientka příležitostně alkohol. V současné době jeho konzumaci omezila na minimum a alkohol požívá pouze v souvislosti se speciálními příležitostmi.

Předchozí rehabilitace:

1x týdně dochází pacientka na ambulantní fyzioterapii a ergoterapii v místě bydliště. V Oblastní nemocnici Kladno byla pacientka již celkem 4x hospitalizována. Hospitalizace probíhá vždy po domluvě s ošetřující lékařskou v závislosti na volné kapacitě nemocnice a zdravotním stavu pacientky. Od poslední hospitalizace nebylo zaznamenáno výrazné zhoršení zdravotního stavu.

Výpis ze zdravotní dokumentace pacienta: /

Indikace k RHB:

U pacientky je indikován nácvik chůze, stability, nácvik soběstačnosti a jemné motoriky. Dále je k rehabilitaci indikováno protažení spastických svalů a zvýšení svalové síly. Pacientka byla také hospitalizována pro zvážení návrhu elektrického vozíku.

3.3 Vstupní kineziologický rozbor (17. 1. 2023)

Vyšetření stoje aspekci:

Stoj byl vyšetřen s oporou o lůžko pro lepší stabilitu pacientky. Fotografie z vyšetření stoje jsou součástí přílohy č. 3.

Pohled zepředu:

Šířka stojné báze je u pacientky fyziologická, bilaterálně dochází k překřížení palce u nohy přes druhý prst. U pacientky můžeme pozorovat bilaterálně propadlou příčnou i podélnou nožní klenbu, bylo ověřeno také palpačním vyšetřením. Kontura lýtkových a stehenních svalů je symetrická. Kolenní klouby jsou u pacientky ve valgózním postavení bilaterálně, mírné valgózní postavení je také u levého hlezenního kloubu. Kontura břišních svalů je symetrická. Trup je v mírném rotačním postavení směrem vlevo. Ramenní klouby jsou drženy ve výrazné elevaci. Postavení klíčních kostí

a kontura trapézových svalů je symetrické. Pravá horní končetina je držena v semiflekčním postavení v loketním kloubu, levá horní končetina slouží jako opora o lůžko. Je pozorován lehký úklon a rotace hlavy vlevo.

Pohled z pravého boku:

U pacientky je viditelný náklon trupu směrem dopředu, vlivem toho dochází také k posunutí těžiště směrem k přední části chodidel. Mírná anteflexe pánve, kterou bude nutné ověřit palpačním vyšetřením. Výrazné protrakční držení ramenních kloubů a semiflekční postavení v kloubu loketním u pravé horní končetiny. Opět je viditelná elevace pravého ramenního kloubu. Z toho pohledu lze také ověřit rotaci hlavy vlevo.

Pohled z levého boku:

Shodné s pohledem z pravého boku, je zde však výraznější protrakce levého ramenního kloubu.

Pohled zezadu:

Levý hlezenní kloub je v mírném valgózním postavení, kontura lýtkových svalů je symetrická. Pravá podkolenní rýha je postavena níže než levá. Kolena jsou v mírném valgózním postavení. Výraznější kožní řasy můžeme pozorovat na levé části trupu. U pacientky je také přítomné lehké skoliotické držení. Celkově jsou křivky páteře oploštěny. Je zde také ověřena mírná rotace trupu vlevo. Výrazná elevace ramen, pravé rameno je postaveno výše než levé. Loketní kloub levé horní končetiny je v semiflexi.

Specifické testy:

Stoj na patách = nesvede

Stoj na špičkách = provede s oporou, bez opory nesvede

Stoj na 1DK = provede s oporou na levé i pravé dolní končetině

Test dle Véleho = stupeň 2 bilaterálně

Rhombergův stoj = testováno bez opory, při stupni II mírné titubace, u stupně III již výrazné titubace a nestabilita

Vyšetření chůze:

Vyšetření chůze bylo u pacientky provedeno v nízkém chodítku. V domácím prostředí využívá pacientka pro chůzi nejčastěji mechanický vozík, který tlačí před sebou.

Velmi krátkou vzdálenost je schopna ujít také bez opory. Ovšem z důvodu slabosti dolních končetin a zhoršené stability využívá spíše oporu za ruce druhé osoby.

Dle Jandy se jedná o peroneální chůzi. Při chůzi není pacientka schopna plné dorzální flexe nohy bilaterálně a chodidlo při švihové fázi přepadává do supinace. Chybí fyziologické odvinutí chodidla, pacientka došlapuje na celé chodidlo a odráží se z hlaviček metatarzů prstců. Při oporné fázi končetin dochází bilaterálně ke zvýraznění valgozního postavení kolenních kloubů. Také v oporné fázi dochází téměř k hyperextenzi kolenních kloubů a chůze působí nestabilně. U pacientky je také přítomná anteflexe trupu a bilaterálně omezená extenze v kyčelních kloubech.

Palpace pánve:

Elevace pánve vpravo (pravá crista illiaca, pravá spina illiaca anterior superior a pravá spina illiaca posterior superior postaveny výše v porovnání s levou stranou).

Dechový stereotyp:

Vyšetření probíhalo vleže na zádech. Dech je pravidelný a klidný. Abdominální typ dýchání zcela chybí, převládá střední hrudní dýchání. Fyziologická dechová vlna není přítomna.

Při hlubokém nádechu nastupuje výrazná aktivita pomocných nádechových svalů a elevace ramen. Při lokálním dýchání je pacientka schopna dýchat do břicha. Při dýchání do hrudního koše dochází k výrazné přestavbě dechového stereotypu a objevuje se výrazná elevace břišní stěny. Při horním hrudní dýchání dochází k elevaci ramenních pletenců.

Vyšetření hlubokého stabilizačního systému:

Test na m. transversus abdominis:

Pacientka je schopna dobře pochopit instrukce a aktivovat m. transversus abdominis. Aktivitu lze při nádechu ověřit palpací. Při výdechu dochází k insuficienci aktivity tohoto svalu. Uvedené vyšetření i terapie byla pro pacientku známá již z předchozích rehabilitací. Při opakování tohoto testu je patrná výrazná únava a neschopnost test dále provádět.

Brániční test dle Koláře:

Pacientka není schopná aktivace bránice laterolaterálním směrem, dochází pouze k nádechu do břicha.

Vyšetření reflexních změn:

Teplota a potivost kůže bez patologického nálezu, reakce při skin drag provedeném na zádech byla bez reakce bilaterálně.

Při vyšetření podkoží nelze vytvořit Kiblerovu řasu v oblasti bederní páteře, v oblasti hrudní páteře lehce omezená posunlivost. Od oblasti Th4 směrem kraniálním byla řasa pro pacientku bolestivá. Nález je shodný bilaterálně.

Omezené protažení stehenní fascie laterálním i mediálním směrem s tvrdou bariérou na levé dolní končetině, na pravé dolní končetině omezené protažení fascie směrem laterálním s měkkou bariérou. Zhoršené protažení bérčové fascie na pravé dolní končetině směrem mediálním s měkkou bariérou. Omezené protažení thoracolumbální fascie směrem kaudálním, nález je shodný bilaterálně. Vyšetření fascií horních končetin a pectorální fascie bez patologického nálezu.

Palpačně zjištěna hypotonie m. biceps brachii na levé horní končetině a hypotonie m. triceps brachii bilaterálně. Na pravé horní končetině hypertonus skupiny extensorů prstů s bolestivou palpací. Bilaterálně hypotonie flexorů prstů. Bilaterálně zjištěn hypertonus adduktorů kyčelního kloubu, na pravé dolní končetině bolestivá palpáce. Hypertonus také zjištěn bilaterálně u m. quadriceps femoris a flexorů kolenního kloubu. Na levé dolní končetině hypertonus m. triceps surae. Výrazný hypertonus paravertebrálních svalů bilaterálně v oblasti hrudní páteře. V rozsahu Th12-Th7 vyvolán při palpaci S-reflex, nález opět shodný bilaterálně. Hypertonus m. quadriceps lumborum bilaterálně, palpáce pro pacientku bolestivá (levá strana horší).

Výrazně omezena pohyblivost lopatky bilaterálně. Vyšetření probíhalo v leže na břiše dle Lewita. Omezena pohyblivost hlavičky fibuly bilaterálně směrem ventrodorzálním. Na pravé dolní končetině udává pacientka při palpaci bolestivost z ventrální strany hlavičky fibuly. Omezená pohyblivost metatarsů, především pohyblivost IV.-V. metatarsu.

Antropometrické vyšetření:

Měření probíhalo v leže na zádech za pomoci krejčovského metru, výsledky jsou uvedeny v cm.

Tabulka 5 – Antropometrické vyšetření (cm) (vstupní KR)

	Levá	Pravá
Obvod paže relaxované	25,5	25,5
Obvod loketního kloubu	22,5	23
Obvod předloktí	22	22
Obvod zápěstí	16	16,5
Rukavičková míra	18	19
Obvod stehna 10 cm nad patelou	41	41,5
Obvod stehna 15 cm nad patelou	45,5	45
Obvod kolenního kloubu	36	35
Obvod lýtka	35	34
Obvod hlezenního kloubu	22	21,5
Obvod přes patu a nárt	30	29,5
Obuvnická míra	22	22

Goniometrie dle Jandy:

Tabulka 6 – Goniometrie dle Jandy – HKK (vstupní KR)

	LHK		PHK	
	AP	PP	AP	PP
Ramenní kloub	S 0-0-20	S 40-0-105	S 0-0-70	S 40-0-90
	F 60-0-0	F 70-0-0	F 60-0-0	F 75-0-0
	R 0-0-35	R 40-0-25	R 15-0-40	R 35-0-50
Loketní kloub	F 0-0-140	F 5-0-140	F 0-0-140	F 0-0-140
Radioulnární kloub	T 0-0-25	T 30-0-65	T 20-0-50	T 50-0-80
Zápěstí	S 0-0-0	S 50-0-65	S 40-0-0	S 75-0-50
	F 0-0-0	F 15-0-25	F 0-0-20	F 20-0-20
MCP kloub palce	-	S 10-10-30	-	S 10-10-40

Tabulka 7 – Goniometrie dle Jandy – DKK (vstupní KR)

	LDK		PDK	
	AP	PP	AP	PP
Kyčelní kloub	S 0-0-80	S 0-0-95	S 0-0-95	S 5-0-100
	F 10-0-20	F 15-0-25	F 5-0-20	F 10-0-25
	R 15-0-25	R 15-0-30	R 15-0-20	R 20-0-15
Kolenní kloub	S 0-0-100	S 0-0-130	S 0-0-80	S 0-0-140
Hlezenní kloub	S 5-5-50	S 0-0-65	S 0-0-50	S 0-0-60
	R 5-0-20	R 15-0-30	R 5-0-20	R 10-0-25

Pozn.: Rotace v ramenním kloubu byly měřeny v leže na zádech ve 40° abdukci v ramenním kloubu

Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy:

Tabulka 8 – Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy (vstupní KR)

	Stupeň zkrácení	
	Levá	Pravá
M. triceps surae	2	2
M. iliopsoas	1	2
M. rectus femoris	1	1
M. TFL	0	1
Flexory kolenního kloubu	2	2
Adduktory kyčelního kloubu	2	2
M. piriformis	1	1
Prsní svaly	2	2
M. trapezius	2	2

Svalový test dle Jandy:

Provedení svalového testu bylo z důvodu neurologické problematiky zahrnující poruchu centrálního i periferního motoneuronu modifikováno. Testování bylo také rozděleno do tří dnů pro snadnou unavitelnost pacientky – svalový test krku a trupu byl proveden 17. 1. 2023, svalový test horních končetin 18. 1. 2023 a svalový test dolních končetin 19. 1. 2023.

Při testování síly akra horních končetin jsem se rozhodla pro test síly stisku ruky. Tento test mi přišel více přínosný vzhledem k určení soběstačnosti pacientky. Svaly thenaru a hypothenaru jsou atrofické. Síla prstů a palce dolních končetin je na hodnotě 1.

Tabulka 9 – Svalový test dle Jandy (vstupní KR)

	Pohyb	Pravá	Levá
Krk	Flexe sunutím	3	
	Flexe obloukem	2	
	Extense	3- OP	
Trup	Flexe	2	
	Extense	2	
	Rotace	2-	2-
	Elevace pánve	2	2
		PHK	LHK
Lopatka	Abdukce	3	2
	Addukce a rotace	3	3
	Elevace	4	4
	Deprese	3	2
Ramenní kloub	Flexe	3- OP	2 OP
	Extenze	2 OP	2 OP
	Abdukce	3- OP	2+ OP
	Horizontální abdukce	2	1
	Horizontální addukce	2	2
	Zevní rotace*	2- OP	2
	Vnitřní rotace*	2	1
Loketní kloub	Flexe	3+	3
	Extenze	2	2
Předloktí	Supinace	2	1
	Pronace	3- OP	2
Zápěstí	Flexe s radiální dukcí	1	1
	Flexe s ulnární dukcí	1	1
	Extenze s radiální dukcí	2	1
	Extenze s ulnární dukcí	2	1
Ruka	Stisk	4	3

		PDK	LDK
Kyčelní kloub	Flexe	3	4
	Extenze	2	2+
	Abdukce	2 OP	3- OP
	Addukce	2	2
	Zevní rotace	3	3
	Vnitřní rotace	3	3
Kolenní kloub	Flexe	3	4
	Extenze	4	4+
Hlezenní kloub	Plantární flexe*	4	4
	Dorzální flexe	2 OP	2 OP

OP = Pohyb nebyl proveden v plném rozsahu pohybu

* Jiná výchozí pozice

Pozn.: Při flexi v ramenním kloubu dochází k výrazné elevaci ramen. Abdukce v ramenním kloubu je doprovázená výraznou elevací ramenního kloubu a lateroflexí trupu. Rotace v ramenním kloubu byly měřeny orientačně v sedě. Extenze v kyčelním kloubu byla testována s nataženou dolní končetinou. Plantární flexe byla testována v leže na břiše.

Vyšetření úchopů:

Dominantní ruka pacientky je pravá.

Tabulka 10 – Vyšetření úchopů dle Nováka (vstupní KR)

Typ úchopu		PHK	LHK
Jemná motorika	Štipec	0	0
	Špetka	0	0
	Klíčový	1	0
Silový úchop	Kulový	1	1
	Válcový	1	1
	Háček	1	0

Pozn.: 0 = neprovede; 1 = provede neúplně; 2 = provede plně

Neurologické vyšetření:

Pacientka je orientovaná osobou, místem a časem.

Hlavové nervy:

Odchylky od fyziologické normy byly zjištěny u VII. a XI. hlavového nervu, který byl vyšetřen pomocí svalového testu – oslabená svalová síla svalů dolní částí obličeje, m. sternocleidomastoideus a m. trapezius. Patologický nález byl také u IX. a X. hlavového nervu. Pacientka uvedla, že při konzumaci jídla má občasné potíže s polykáním a zakuckává se. Vypláznutí jazyka při vyšetření XII. hlavového nervu bylo symetrické, byly však přítomné fascikulace. Pacientka uvedla, že poslední dobou hůře vidí na blízko (na oční objednána 18.1.2023). Při vyšetření pohybu očí, akomodace a perimetru, nebyla zjištěna patologická odchylka.

Čítí:

Povrchové a hluboké čítí, stereognozie a grafestezie odpovídá fyziologické normě.

Vyšetření mozečkových funkcí:

Při vyšetření pozitivní výsledek u levé horní končetiny, dolní končetiny bez nálezu. Diadochokinéze nebyla vyšetřena z důvodu snížené svalové síly.

Vyšetření reflexů:

Tabulka 11 – Vyšetření reflexů (vstupní KR)

	Pravá	Levá
Bicipitový reflex	4	3
Tricipitový reflex	4	4
Pronační reflex	4	4
Flexorový reflex	4	4
Patelární reflex	4	4
Reflex Achillovy šlachy	3	3
Madioplantární reflex	3	3
Epigastrický reflex	2	2
Mezigastrický reflex	3	3
Hypogastrický reflex	2	2

Pyramidové jevy zánikové:

Pozitivní pokles Migaziny u levé horní končetiny. U pravé dolní končetiny mírný pokles v Berré II, migaziny u dolních končetin negativní.

Pyramidové jevy iritační:

Na levé horní končetině pozitivní Hoffman a Trömer. Pravá horní končetina bez patologického nálezu. Na dolních končetinách pozitivní Babinski, Vitek, Oppenheim a Chadock bilaterálně.

Vyšetření spasticity dle Aswortha:

Tabulka 12 – Vyšetření spasticity dle Aswortha (vstupní KR)

	Hodnota spasticity	
	PHK	LHK
M. biceps brachii	1	2
M. triceps brachii	0	1
Flexory zápěstí	1	2
Extensory zápěstí	0	0
Flexory prstů	1	1
Extensory prstů	0	0
	PDK	LDK
M. quadriceps femoris	1	2
Hamstringy	3	3
M. triceps surae	4	4
Peroneální svaly	0	0

Vyšetření soběstačnosti a ADL:

Vyšetření soběstačnosti

Pacientka je schopna samostatné mobility na lůžku, do sedu přes bok potřebuje lehkou pomoc. Na břicho se pacientka nedokáže sama přetočit. Při vertikalizaci do stoje využívá pomůcku či pomoc druhé osoby. V domácím prostředí nejčastěji pro chůzi využívá invalidní vozík, který tlačí před sebou. V nemocnici má nyní pacientka zapůjčené nízké chodítko. Pacientka je také schopna ujít pár kroků bez pomůcky, ale pociťuje strach z pádů a brzy se dostaví únava dolních končetin. Po domě je také zvyklá

se pohybovat za ruce pomocí druhé osoby. Nyní se pro pacientku zvažuje možnost elektrického vozíku.

Při konzumaci jídla potřebuje pacientka pomoci s nakrájením pokrmu, poté se zvládne nasytit sama. Zvládne se napít z hrnku pomocí obou horních končetin. Avšak z důvodu vysoké hmotnosti hrnku je tato varianta pro pacientku náročná a raději upřednostňuje brčko nebo plastovou láhev. K aspiraci dochází pouze výjimečně.

Osobní hygienu zvládá pacientka v rámci možností samostatně. Při čištění zubů využívá elektrický kartáček a obličej si omývá vlhkým ručníkem. Problém činí česání vlasů, zejména na levé polovině hlavy vzhledem k výraznému oslabení levé horní končetiny. Prostředí bytu má pacientka maximálně přizpůsobené vzhledem ke zdravotnímu stavu. Například v koupelně se nachází madla umožňující pacientce samostatné koupání, v domě jsou odstraněné prahy. Při oblékání potřebuje pacientka pomoci především s navlékáním triček, největší potíže činí zapínání podprsenek.

Barthelův test základních všedních činností ADL:

Výsledek testu byl celkem 65 bodů. Tento test odpovídá stupni lehké závislosti pacientky v rámci základních všedních činností. Vyplněný Barthelův test je vložen v příloze č. 4.

Závěr vstupního vyšetření:

První příznaky se u pacientky objevily v létě roku 2022. Nejprve si pacientka začala všimnout brnění rukou, následně došlo ke snížení svalové síly a pacientka byla snáze unavitelná.

Nyní je pacientka schopna chůze s nízkým chodítkem či oporou za ruce s výrazným patologickým stereotypem. V rámci stoje je u pacientky nejvýraznější elevace ramenních kloubů a asymetrie v držení trupu a hlavy. Palpačně zjištěno zešíkmení pánve vlevo. Změněn je také dechový stereotyp, kdy převládá hrudní typ dýchání. Při snaze o hluboký nádech nastává výrazná elevace ramen a dochází k zapojení pomocných nádechových svalů.

Byly nalezeny výrazné reflexní změny v podkoží oblasti zad. Také je zhoršena posunlivost fascií zad a dolních končetin. Na horních končetinách převládá hypotonie. Výjimku tvoří extensory na pravé horní končetině, které jsou v hypertonu a palpací byla pro pacientku bolestivá. Hypertonus také nalzáme bilaterálně u adduktorů,

m. quadriceps femoris bilaterálně, flexory kolenního kloubu bilaterálně a paravertebrálních svalů. Hypertonus byl také nalezen u m. quadratus lumborum. U pacientky je omezena pohyblivost lopatky bilaterálně, hlavičky fibuly bilaterálně směrem ventrodorzálním (na pravé DK bolestivost) a omezená pohyblivost jednotlivých metatarzů vůči sobě.

Při vyšetření rozsahů pohybu bylo zjištěno omezení zejména v rámci aktivního pohybu. Výrazné omezení je u ramenního kloubu, kdy je omezen také pasivní pohyb do všech směrů pohybů. Bilaterálně jsou MCP klouby palce drženy ve flekčním postavení a pasivně je nelze dostat do plné extenze. Aktivní rozsah pohybu u dolních končetin je omezen méně. Nejvýrazněji je omezení v hlezenním kloubu. Extenzi v kyčelním kloubu nelze provést ani pasivním pohybem. Svalové zkrácení bylo zjištěno u všech vyšetřovaných svalů, kromě levostranného m. TFL.

Svalová síla je nejvíce snížena v rámci horních končetin. Toto snížení svalové síly má také vliv zhoršení soběstačnosti pacientky. Více je svalová síla snížena u pravé dolní končetiny a levé horní končetiny. Pacientka není schopna provést úchopy jemné motoriky, silové úchopy jsou omezeny.

V rámci vyšetření hlavových nervů byla nalezena patologická změna u VII., IX., X. a XI. hlavového nervu. Při vyplazení jazyka byly u pacientky přítomny fascikulace. Hluboké i povrchové cití je u pacientky fyziologické. Je přítomná mírná dysmetrie u levé horní končetiny. Na horních končetinách převládá hyperreflexie, břišní reflexy jsou naopak lehce sníženy. Migaziny pozitivní u levé horní končetiny, u pravé dolní končetiny mírný pokles v Berré II. Iritační jevy pozitivní na levé horní končetině a bilaterálně na dolních končetinách. Spasticita převládá u levé horní končetiny, nejvýraznější je u m. triceps surae a flexorů kolenního kloubu bilaterálně.

Pacientka se snaží být co nejvíce soběstačná. Výsledek testu Barthelové odpovídá lehké závislosti (65 bodů). Dopomoc potřebuje pacientka zejména při činnostech, kdy je nutné využívat horní končetiny – oblékání, některé činnosti osobní hygieny, toaleta a nakrájení potravy. K pití nejraději využívá plastové láhve nebo brčko. K chůzi nejčastěji využívá tlačení mechanického vozíku, v nemocnici má pacientka zapůjčené nízké chodítko. Zatím jiné kompenzační pomůcky pacientka nevyužívá, zvažuje se však schválení mechanického vozíku.

3.4 Krátkodobý a dlouhodobý fyzioterapeutický plán

Krátkodobý fyzioterapeutický plán

- Ovlivnění reflexních změn a kloubních blokády
- Protážení zkrácených svalů
- Zvýšení rozsahu pohybu
- Udržení svalové síly horních a dolních končetin
- Návčik správného dechového stereotypu
- Návčik chůze a vertikalizace do sedu a stoje

Dlouhodobý fyzioterapeutický plán

- Návčik ADL, snaha o co nejdelší udržení soběstačnosti pacienta
- Zabránit sekundárním změnám (kontraktury, dekubity)
- Prevence dechových komplikací pomocí respirační fyzioterapie
- Návčik přesunu a využívání elektrického invalidního vozíku a jiných kompenzačních pomůcek dle progresu onemocnění Terapeutické jednotky

1. Terapeutická jednotka (17. 1. 2023)

Status praesens:

- Objektivní:** Pacientka plně spolupracuje, je orientovaná osobou, místem a časem. Komunikace probíhá bez problémů. Barva kůže fyziologická bez známek cyanózy. Nejsou viditelné žádné otoky či hematomy. Pacientka již samostatně sedí na lůžku.
- Subjektivní:** Pacientka se cítí dobře, nepocituje nevolnost nebo slabost. Neudává bolesti v klidu ani při pochybu.

Cíle terapeutické jednotky:

- Vstupní kineziologický rozbor
- Návčik vertikalizace a chůze
- Protážení zkrácených svalů
- Zvýšení rozsahu pohybu v ramenním, kyčelním a hlezenním kloubu

- Ovlivnění reflexních změn podkoží a fascií
- Uvolnění kloubních blokády
- Návčik správného dechového stereotypu a aktivace hlubokého stabilizačního systému (HSS)

Návrh terapie:

- Vertikalizace do sedu a stoje, chůze v nízkém chodítku
- Analytické protažení zkrácených svalů metodou pasivní strečink
- Pasivní pohyby v kloubech
- Terapeutické využití Kiblerovy řasy, protažení fascií
- Mobilizace dle Lewita
- Návčik aktivace m. transversus abdominis
- Kontaktní dýchání

Popis terapeutické jednotky:

1. Návčik posazování přes bok
2. Chůze v nízkém chodítku ve vzdálenosti 2x40m
3. Terapeutické využití Kiblerovy řasy v oblasti zad, protažení thorakolumbální fascie směrem kaudálním a protažení fascií dolních končetin bilaterálně
4. Mobilizace dle Lewita – lopatka v leže na bříše bilaterálně, hlavička fibuly směrem ventrodorzálním v leže na zádech bilaterálně, přednoží bilaterálně (plantární a dorzální vějíř), Lisfrankův kloub do rotace bilaterálně
5. Analytické protažení zkrácených svalů pomocí pasivního strečinku – m. triceps surae, flexory kolenního kloubu, adduktory kyčelního kloubu, m. rectus femoris, m. iliopsoas, m. piriformis, prsní svaly, flexory zápěstí a m. trapezius (všechny svaly bilaterálně)
6. Pasivní pohyby v ramenním kloubu do flexe, abdukce, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 8 opakování
7. Pasivní pohyby v kyčelních kloubech do flexe a abdukce; každý pohyb 8 opakování

8. Návčik aktivace m. transversus abdominis v leže na zádech – dolní končetiny podloženy gymnastickým válcem, s nádechem aktivace m. transversus abdominis, kterou ověřujeme palpací
9. Kontaktní břišní, střední a horní hrudní dýchání v leže na zádech s pokrčenými dolními končetinami.

Zhodnocení efektu terapie:

- a) **Subjektivní:** Po aplikaci Kiblerovy řasy popisuje pacientka pocit příjemného uvolnění tkání. Nepopisuje žádné bolesti ani zvýšenou únavu.
- b) **Objektivní:** Pacientka potřebuje při vertikalizaci do sedu dopomoc. Při korekci držení trupu ve stoji a chůzi se pacientka dříve unaví a udržení vzpřímené pozice je pro ni náročné. V průběhů pasivních pohybů v ramenním kloubu se podařilo zvýšit rozsah, v případě kyčelních kloubů do abdukce ke změně rozsahu nedošlo.

2. Terapeutická jednotka (18. 1. 2023)

Status praesens:

- a) **Objektivní:** Pacientka je orientována osobou, místem a časem. Již samostatně sedí na lůžku.
- b) **Subjektivní:** Pacientka se cítí dobře, neuvádí bolest v klidu ani při pohybu. Také nepocitňuje nevolnost či slabost.

Cíle terapeutické jednotky:

- Svalový test horních končetin dle Jandy
- Návčik vertikalizace a chůze
- Protážení zkrácených svalů
- Zvýšení rozsahu pohybu v ramenním, kyčelním a hlezenním kloubu
- Posílení horních končetin
- Návčik dechového stereotypu a aktivace HSS

Návrh terapie:

- Vertikalizace do sedu a stoje, chůze v nízkém chodítku
- Analytické protážení zkrácených svalů metodou pasivní strečink

- Pasivní pohyby v kloubu
- Analytické posilování horních končetin podle svalového testu dle Jandy
- Návčik aktivace m. transversus abdominis
- Kontaktní dýchání

Popis terapeutické jednotky:

1. Návčik posazování přes bok
2. Chůze v nízkém chodítku 2x40m
3. Analytické protažení zkrácených svalů pasivním strečkem – m. triceps surae, flexory kolenního kloubu, adduktory kyčelního kloubu, m. rectus femoris, m. iliopsoas, m. piriformis, prsní svaly, flexory zápěstí a m. trapezius (všechny svaly bilaterálně)
4. Pasivní pohyby v ramenním kloubu do flexe, abdukce, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 10 opakování
5. Pasivní pohyby v kyčelních kloubech do flexe, abdukce, vnitřní a zevní rotace; každý pohyb 10 opakování
6. Posílení svalů horních končetin analyticky podle svalového testu dle Jandy
7. Návčik aktivace m. transversus abdominis v leže na zádech – dolní končetiny podloženy gymnastickým válcem, s nádechem aktivace m. transversus abdominis, kterou ověřujeme palpací
8. Kontaktní břišní, střední a horní hrudní dýchání v leže na zádech s pokrčenými dolními končetinami

Zhodnocení efektu terapie:

- a) **Subjektivní:** Po skončení cvičební jednotky popisuje pacientka únavu horních končetin. Protažení je naopak pro pacientku velice příjemné a cítí po něm uvolnění.
- b) **Objektivní:** Na pacientce bylo poznat, že posilování je relativně náročné a dostavuje se únava. Při dýchání stále přetrvává patologický stereotyp, není možný rozvoj hrudníku laterolaterálním směrem. Rozsahy v kyčelních kloubech

do abdukce v průběhu terapeutické jednotky byly beze změny. U ramenních kloubů se podařilo zvýšení rozsahu. Do sedu je stále potřeba dopomoc.

3. Terapeutická jednotka (19. 1. 2023)

Status praesens:

- a) **Objektivní:** Pacientka je orientována osobou, místem a časem. Dnes pacientka působí na první pohled více unaveně. Od pacientky se dozvídám, že od lékaře dostala brýle na blízko (1D bilaterálně).
- b) **Subjektivní:** Pacientka pociťuje bolest v oblasti pravého hamstringu. Intenzita bolesti dle NRS (Numeric Rating Scale) 3/10. Bolest se přenáší přes pravý hamstring, pod kolenem až směrem k chodidlu. Bolesti u pacientky nastupují při zvýšené fyzické aktivitě či únavě. Bolest pacientku v běžném životě neomezuje.

Cíle terapeutické jednotky:

- Svalový test dolních končetin dle Jandy
- Návčik vertikalizace a chůze
- Protážení zkrácených svalů
- Zvýšení rozsahu pohybu v ramenním, kyčelním a hlezenním kloubu
- Posílení dolních končetin
- Návčik dechového stereotypu a aktivace HSS

Návrh terapie:

- Vertikalizace do sedu a stoje, chůze v nízkém chodítku
- Analytické protážení zkrácených svalů metodou pasivní strečink
- Pasivní pohyby v kloubu
- Analytické posilování dolních končetin podle svalového testu dle Jandy
- Návčik aktivace m. transversus abdominis
- Kontaktní dýchání

Popis terapeutické jednotky:

1. Návčik posazování přes bok
 2. Chůze v nízkém chodítku 2x40m
 3. Analytické protažení zkrácených svalů pasivním strečkinkem – m. triceps surae, flexory kolenního kloubu, adduktory kyčelního kloubu, m. rectus femoris, m. iliopsoas, m. piriformis, prsní svaly, flexory zápěstí a m. trapezius (všechny svaly bilaterálně)
 4. Pasivní pohyby v ramenním kloubu do flexe, abdukce, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 10 opakování
 5. Pasivní pohyby v kyčelních kloubech do flexe, abdukce, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 10 opakování
 6. Posílení svalů dolních končetin analyticky podle svalového testu dle Jandy
1. Návčik aktivace m. transversus abdominis v leže na zádech – dolní končetiny podloženy gymnastickým válcem, s nádechem aktivace m. transversus abdominis, kterou ověřujeme palpací
 2. Kontaktní břišní, střední a horní hrudní dýchání v leže na zádech s pokrčenými dolními končetinami

Autoterapie:

1. Kontaktní dýchání v leže na zádech s pokrčenými dolními končetinami (břišní, střední hrudní a horní hrudní)

Zhodnocení efektu terapie:

- a) **Subjektivní:** Při provádění svalového testu dle Jandy a následném analytickém posilování dolních končetin pociťovala pacientka stále přítomnou bolest. Po protažení bolest mírně ustoupila na hodnotu 2/10 dle NRS.
- b) **Objektivní:** I při přítomnosti lehké bolesti pacientka ochotně spolupracuje a chce pokračovat v terapeutické jednotce. Při dnešním protažení hamstringů u pravé dolní končetiny byl snížený rozsah v porovnání s předchozím dnem. Rozsah se nepodařilo zvýšit.

4. Terapeutická jednotka (20. 1. 2023)

Status praesens:

- a) **Objektivní:** Pacientka je orientována osobou, místem a časem. Při mém příchodu pacientka leží v lůžku, s mírnou dopomocí se snadno posadí a je schopna samostatného sedu.
- b) **Subjektivní:** Pacientka se cítí dobře. Dnes zatím žádné bolesti z předchozího dne nepocítuje. Naopak udává lehkou bolest krční páteře. Bolest je tupá, nikam vyzařuje, intenzita dle NRS 3/10. Bolest krční páteře se u pacientky projevuje dlouhodobě v nepravidelných intervalech.

Cíl terapeutické jednotky:

- Návčik vertikalizace a chůze
- Ovlivnění reflexních změn, uvolnění kloubních bloká
- Vyšetření svalového tonu svalů krční páteře
- Úleva od bolesti krční páteře
- Protážení zkrácených svalů
- Zvýšení rozsahu pohybu
- Aktivace HSS
- Ovlivnění respiračních funkcí a dechového stereotypu

Návrh terapie:

- Vertikalizace do sedu a stoje, chůze v nízkém chodítku
- Terapeutické využití Kiblerovy řasy, mobilizace dle Lewita
- TMT v oblasti krční páteře
- Analytické protážení zkrácených svalů za využití pasivního strečinku
- Pasivní pohyby v kloubu
- Návčik aktivace m. transversus abdominis
- Kontaktní dýchání, rezistovaný výdech

Palpační vyšetření:

Zvýšený tonus krátkých šíjových extensorů bilaterálně, palpačně pro pacientku nepříjemné. Hypertonus m. trapezius, m. levator scapulae, m. sternocleidomastoideus, mm. scalenii (vše bilaterálně).

Popis terapeutické jednotky:

1. Návík posazování přes bok
2. Návík chůze v nízkém chodítku 2x40m
3. Mobilizace lopatky dle Lewita v leže na břiše
4. Terapeutické využití Kiblerovy řasy v oblasti zad
5. Uvolnění svalů v oblasti krční páteře s využitím měkkého molitanového míčku (m. trapezius, m. levator scapulae)
6. Trakce krční páteře dle Lewita s propracováním svalového valu
7. Uvolnění hypertonu krátkých šíjových extensorů s využitím PIR dle Lewita
8. Analytické protažení zkrácených svalů pomocí pasivního strečinku – m. triceps surae, flexory kolenního kloubu, adduktory kyčelního kloubu, m. quadriceps femoris, m. iliopsoas, m. piriformis, prsní svaly, flexory zápěstí a m. trapezius (všechny svaly bilaterálně)
9. Pasivní pohyby v ramenním kloubu do flexe, abdukce, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 10 opakování
10. Pasivní pohyby v kyčelních kloubech do flexe, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 10 opakování
11. Návík aktivace m. transversus abdominis v leže na zádech s položenými dolními končetinami na gymnastickém válci – Udržení aktivity svalu při současném dýchání, aktivitu ověřujeme palpací
12. Kontaktní břišní, střední a horní hrudní dýchání v leže na zádech s pokrčenými dolními končetinami
13. Výdech proti odporu pomocí sešpulených rtů, v sedě

Autoterapie:

1. Instruktaž pro uvolnění krátkých šíjových svalů – AGR dle Zbojana v leže na zádech, malé pohyby hlavou do tvaru ležaté osmičky

Zhodnocení efektu terapie:

- a) **Subjektivní:** Trakce krční páteře pomohla uvolnit napětí v oblasti šíje a bolest ustoupila. Kiblerovu řasu přináší pacientce pocit uvolnění tkání.
- b) **Objektivní:** Do sedu potřebuje pacientka stále lehkou dopomoc. Došlo ke zlepšení posuvnosti podkoží v oblasti zad. Mírné zvětšení rozsahu pohybů v ramenních kloubech. Udržení aktivace m. transversus abdominis při současném dýchání je pro pacientku náročné a dochází k rychlé únavě tohoto svalu.

5. Terapeutická jednotka (23. 1. 2023)

Status praesens:

- a) **Objektivní:** Pacientka je orientována osobou, místem a časem. Působí pozitivně a již samostatně sedí na lůžko. Nejsou pozorovány žádné změny ve zdravotním stavu v porovnání s předchozím dnem.
- b) **Subjektivní:** Po víkendu se pacientka cítí odpočatá a těší se na cvičební jednotku. Bolest krční páteře již nepocituje.

Cíl terapeutické jednotky:

- Nácvik vertikalizace a chůze
- Ovlivnění reflexních změn
- Uvolnění kloubních blokády
- Protažení zkrácených svalů
- Zvýšení rozsahu pohybu
- Posílení horních a dolních končetin
- Aktivace HSS
- Ovlivnění respiračních funkcí a dechového stereotypu

Návrh terapie:

- Vertikalizace do sedu a stoje, chůze v nízkém chodítku
- Terapeutické využití Kiblerovy řasy, protažení fascií
- Mobilizace dle Lewita
- Analytické protažení zkrácených svalů pomocí pasivního strečinku
- Pasivní pohyby v kloubu
- Posílení horních končetin pomocí proprioceptivní neuromuskulární facilitace (PNF)
- Aktivní cvičení dolních končetin s pomůckou (overball, gymnastický míč)
- Návčik aktivace m. transversus abdominis
- Kontaktní dýchání, rezistovaný výdech

Popis terapeutické jednotky:

1. Návčik posazování přes bok
2. Návčik chůze v nízkém chodítku 2x40m
3. Terapeutické využití Kiblerovy řasy v oblasti zad, protažení thorakolumbální fascie směrem kaudálním a protažení fascií na dolních končetinách bilaterálně
4. Mobilizace dle Lewita – lopatka v leže na bříše bilaterálně, hlavička fibuly směrem ventrodorzálním v leže na zádech bilaterálně, přednoží bilaterálně (plantární a dorzální vějíř), Lisfrankův kloub do rotace bilaterálně
5. Analytické protažení zkrácených svalů pasivním strečinkem – m. triceps surae, flexory kolenního kloubu, adduktory kyčelního kloubu, m. rectus femoris, m. iliopsoas, m. piriformis, prsní svaly, flexory zápěstí a m. trapezius (všechny svaly bilaterálně)
6. Pasivní pohyby v ramenním kloubu do flexe, abdukce, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 8 opakování
7. Pasivní pohyby v kyčelních kloubech do flexe, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 8 opakování

8. Posílení svalů horních končetin v I. flekční a I. extenční diagonále PNF; každá diagonála 6 opakování
9. Posílení m. gluteí v leže na zádech s pokrčenými dolními končetinami, mezi koleny overball – aktivní stahování hýždí a nadzvedávání pánve; 6–8 opakování
10. Aktivní cvičení dolních končetin s pomůckou v leže na zádech – posílení m. quadriceps femoris s overballem pod kolenem, posílení abduktorů kyčelních kloubů s pokrčenými dolními končetinami a tlakem do overballu, posílení flexorů kolenního kloubu aktivním krčením a natahováním dolních končetin položenými na gymnastickém míči; každý cvik 6–8 opakování
11. Návčik aktivace m. transversus abdominis v leže na zádech s položenými dolními končetinami na gymnastickém válci – Udržení aktivity svalu při současném dýchání, aktivitu ověřujeme palpací
12. Kontaktní břišní, střední a horní hrudní dýchání v leže na zádech s pokrčenými dolními končetinami
13. Rezistovaný výdech proti sešpuleným rtům v sedě

Autoterapie:

1. Návčik aktivace m. transversus abdominis v leže na zádech s pokrčenými dolními končetinami, pacientka si ověřuje aktivitu svalu palpací
2. Rezistovaný výdech proti sešpuleným rtům v sedě

Zhodnocení efektu terapie:

- a) **Subjektivní:** Pacientka po protažení opět pociťuje příjemné uvolnění, také si všímá volnějšího pohybu v ramenních kloubech. Při PNF pozoruje rozdíl v síle pravé a levé horní končetiny. Po cvičební jednotce pacientka nepociťuje bolest ani se necítí unavená.
- b) **Objektivní:** Při cvičení PNF pacientka snadno chápala instrukce, ovšem kvůli snížené síle horních končetin byl pohyb prováděn s dopomocí. U levé horní končetiny se velmi rychle dostavila únava. Stále je přítomná insuficience HSS v průběhu návčiku aktivace m. transversus abdominis.

6. Terapeutická jednotka (24. 1. 2023)

Status praesens:

- a) **Objektivní:** Pacientka je orientována osobou, místem a časem. Pacientka působí unavenějším dojmem než předchozí den, ale sedí samostatně na lůžku.
- b) **Subjektivní:** Bez bolesti. Pacientka si stěžuje na únavu horních končetin, která nastoupila po včerejším odpoledním cvičení s therabandem. Slabost ji omezuje v rámci ADL a ráno se nezvládla samostatně nasnídat.

Cíl terapeutické jednotky:

- Návčik vertikalizace a chůze
- Protážení zkrácených svalů
- Ovlivnění reflexních změn
- Uvolnění kloubních blokády
- Zvýšení rozsahu pohybu
- Posílení dolních končetin
- Návčik aktivace HSS
- Ovlivnění dechového stereotypu a respiračních funkcí

Návrh terapie:

- Vertikalizace do sedu a stoje, chůze v nízkém chodítku
- Analytické protážení zkrácených svalů s využitím pasivního strečinku
- Terapeutické využití Kiblerovy řasy, protážení fascií
- Mobilizace dle Lewita
- Pasivní pohyby v kloubech
- Aktivní cvičení dolních končetin s pomůckou (overball, gymnastický míč)
- Návčik aktivace m. transversus abdominis
- Kontaktní dýchání, rezistovaný výdech

Popis terapeutické jednotky:

1. Návčik posazování přes bok s následnou korekcí sedu

2. Chůze v nízkém chodítku 2x40m
3. Terapeutické využití Kiblerovy řasy v oblasti zad, protažení thorakolumbální fascie směrem kaudálním
4. Mobilizace dle Lewita – lopatka v leže na břiše bilaterálně, hlavička fibuly směrem ventrodorzálním v leže na zádech bilaterálně, přednoží bilaterálně (plantární a dorzální vějíř), Lisfrankův kloub do rotace bilaterálně
5. Analytické protažení zkrácených svalů s využitím pasivního strečinku – m. triceps surae, flexory kolenního kloubu, adduktory kyčelního kloubu, m. rectus femoris, m. iliopsoas, m. piriformis, prsní svaly, flexory zápěstí a m. trapezius (všechny svaly bilaterálně)
6. Pasivní pohyby v ramenním kloubu do flexe, abdukce, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 10 opakování
7. Pasivní pohyby v kyčelních kloubech do flexe, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 10 opakování
8. Posílení m. gluteí v leže na zádech s pokrčenými dolními končetinami, mezi koleny overball – aktivní stahování hýždí a nadzvedávání pánve; 6–8 opakování
9. Aktivní cvičení dolních končetin s pomůckou v leže na zádech – posílení m. quadriceps femoris s overballem pod kolenem, posílení abduktorů kyčelních kloubů s pokrčenými dolními končetinami a tlakem do overballu, posílení flexorů kolenního kloubu aktivním krčením a natahováním dolních končetin položenými na gymnastickém míči; každý cvik 10 opakování
10. Nácvik aktivace m. transversus abdominis v leže na zádech s položenými dolními končetinami na gymnastickém válci – Udržení aktivity svalu a současně zkusit nadzvednout jednu dolní končetinu; 2–3 opakování každá strana
11. Kontaktní břišní, střední a horní hrudní dýchání v leže na zádech s pokrčenými dolními končetinami
12. Rezistovaný výdech proti sešpuleným rtům v sedě

Zhodnocení efektu terapie:

- a) **Subjektivní:** Pacientka po skončení terapeutické jednotky cítí únavu, která by jí však neměla omezovat v rámci ADL. Udržení aktivace m. transversus se

současným nadzvedáváním dolních končetin bylo velmi náročné. Protážení zkrácených svalů a Kiblerova řasa přináší pozitivní efekt.

- b) Objektivní:** Při pasivním pohybu byly v krajní poloze u levé dolní končetiny výrazné fascikulace. Z důvodu únavy horních končetin jsem v dnešním terapeutické jednotce vynechala jejich posilování. Došlo ke zlepšení dechového stereotypu a náznaku rozvoje hrudníku směrem laterolaterálním.

7. Terapeutická jednotka (25. 1. 2023)

Status praesens:

- a) Objektivní:** Pacientka je orientována osobou, místem a časem. Pacientka leží na lůžku, už se samostatně zvládne přes bok posadit.
- b) Subjektivní:** Pacientka se dnes cítí lépe než včera, slabost horních končetin ustoupila. Uvádí, že včerejší odpolední cvičební jednotku vynechala a raději odpočívala. Bez bolestí.

Cíl terapeutické jednotky:

- Nácvik vertikalizace a chůze
- Ovlivnění reflexních změn
- Uvolnění kloubních blokády
- Protážení zkrácených svalů
- Zvýšení rozsahu pohybu
- Posílení horních a dolních končetin
- Nácvik aktivace HSS
- Ovlivnění respiračních funkcí a nácvik dechového stereotypu

Návrh terapie:

- Vertikalizace do sedu a stoje, chůze v nízkém chodítku
- Terapeutické využití Kiblerovy řasy, protážení fascií
- Mobilizace dle Lewita
- Analytické protážení zkrácených svalů pomocí pasivního strečinku
- Pasivní pohyby v kloubu

- Posílení horních končetin s využitím PNF
- Aktivní cvičení dolních končetin s pomůckou (overball, gymnastický míč)
- Návčik aktivace m. transversus abdominis
- Kontaktní dýchání, rezistovaný výdech

Popis terapeutické jednotky:

1. Návčik posazování přes bok s následnou korekcí sedu
2. Chůze v nízkém chodítku 2x40m
3. Mobilizace dle Lewita – lopatka v leže na břiše bilaterálně, hlavička fibuly směrem ventrodorzálním v leže na zádech bilaterálně, přednoží bilaterálně (plantární a dorzální vějíř), Lisfrankův kloub do rotace bilaterálně
4. Terapeutické využití Kiblerovy řasy v oblasti zad, protažení thorakolumbální fascie směrem kaudálním a protažení fascií na dolních končetinách bilaterálně
5. Analytické protažení zkrácených svalů pasivním strečkem – m. triceps surae, flexory kolenního kloubu, adduktory kyčelního kloubu, m. rectus femoris, m. iliopsoas, m. piriformis, prsní svaly, flexory zápěstí a m. trapezius (všechny svaly bilaterálně)
6. Pasivní pohyby v ramenním kloubu do flexe, abdukce, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 10 opakování
7. Pasivní pohyby v kyčelních kloubech do flexe, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 8 opakování
8. Posílení svalů horních končetin v I. flekční a I. extenční diagonále PNF; Každá diagonála 6 opakování
9. Posílení m. gluteí v leže na zádech s pokrčenými dolními končetinami, mezi koleny overball – aktivní stahování hýždí a nadzvedávání pánve; 6–8 opakování
10. Aktivní cvičení dolních končetin s pomůckou v leže na zádech – posílení m. quadriceps femoris s overballem pod kolenem, posílení abduktorů kyčelních kloubů s pokrčenými dolními končetinami a tlakem do overballu, posílení flexorů kolenního kloubu aktivním krčením a natahováním dolních končetin položenými na gymnastickém míči; každý cvik 8–10 opakování

11. Návčik aktivace m. transversus abdominis v leže na zádech s položenými dolními končetinami na gymnastickém válci – Udržení aktivity svalu a současně zkusit nadzvednout jednu dolní končetinu; 2–3 opakování každá strana
12. Kontaktní břišní, střední a horní hrudní dýchání v leže na zádech s pokrčenými dolními končetinami
13. Rezistovaný výdech proti sešpuleným rtům v sedě

Zhodnocení efektu terapie:

- a) **Subjektivní:** Pacientka po skončení nepocítuje únavu. Velmi pozitivně hodnotí protažení svalů, které pacientce přináší úlevu. Vnímá také zlepšení pohyblivosti v ramenním a kyčelních kloubech.
- b) **Objektivní:** Pacientka je již schopna se před terapeutickou jednotkou samostatně posadit přes bok. Po skončení cvičební jednotky je nutná do sedu dopomoc. Udržení aktivace m. transversus se současným nadzvedáváním dolních končetin je velmi náročné a dochází k rychlé únavě.

8. Terapeutická jednotka (26. 1. 2023)

Status praesens:

- a) **Objektivní:** Pacientka je orientována osobou, místem a časem. Nejsou pozorovány změny zdravotního stavu v porovnání s předchozím dnem.
- b) **Subjektivní:** Pacientka se cítí dobře, nepocítuje bolest ani není unavená.

Cíl terapeutické jednotky:

- Návčik vertikalizace a chůze
- Ovlivnění reflexních změn
- Uvolnění kloubních blokády
- Protažení zkrácených svalů
- Zvýšení rozsahu pohybu
- Posílení horních a dolních končetin
- Návčik aktivace HSS
- Ovlivnění respiračních funkcí a dechového stereotypu

Návrh terapie:

- Vertikalizace do sedu a stoje, chůze v nízkém chodítku
- Terapeutické využití Kiblerovy řasy, protažení fascií
- Mobilizace dle Lewita
- Analytické protažení zkrácených svalů pomocí pasivního strečinku
- Pasivní pohyby v kloubu
- Posílení horních končetin s využitím PNF
- Aktivní cvičení dolních končetin s pomůckou (overball, gymnastický míč)
- Návčik aktivace m. transversus abdominis
- Kontaktní dýchání, rezistovaný výdech

Popis terapeutické jednotky:

1. Návčik posazování přes bok s následnou korekcí sedu
2. Chůze v nízkém chodítku 2x40m
3. Mobilizace dle Lewita – lopatka v leže na břiše bilaterálně, hlavička fibuly směrem ventrodorzálním v leže na zádech bilaterálně, přednoží bilaterálně (plantární a dorzální vějíř), Lisfrankův kloub do rotace bilaterálně
4. Terapeutické využití Kiblerovy řasy v oblasti zad, protažení thorakolumbální fascie směrem kaudálním a protažení fascií na dolních končetinách bilaterálně
5. Analytické protažení zkrácených svalů pasivním strečinkem – m. triceps surae, flexory kolenního kloubu, adduktory kyčelního kloubu, m. rectus femoris, m. iliopsoas, m. piriformis, prsní svaly, flexory zápěstí a m. trapezius (všechny svaly byly protahovány bilaterálně)
6. Pasivní pohyby v ramenním kloubu do flexe, abdukce, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 10 opakování
7. Pasivní pohyby v kyčelních kloubech do flexe, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 8 opakování
8. Posílení svalů horních končetin v I. flekční a I. extenční diagonále dle PNF; každá diagonála 8 opakování

9. Posílení m. gluteí v leže na zádech s pokrčenými dolními končetinami, mezi kolena overball – aktivní stahování hýždí a nadzvedávání pánve; 6 opakování
10. Aktivní cvičení dolních končetin v leže na zádech – posílení *m. quadriceps femori* (přitažení špiček se současným propnutím kolen), sunutí paty po lehátku do pokrčení v kolenním kloubu, abdukce v kyčelních kloubech sunutím DK po lehátku; každý pohyb 6-8 opakování
11. Návuk aktivace m. transversus abdominis v leže na zádech s položenými dolními končetinami na gymnastickém válci – Udržení aktivity za současného dýchání, aktivaci svalu ověřujeme palpací
12. Kontaktní břišní, střední a horní hrudní dýchání v leže na zádech s pokrčenými dolními končetinami
13. Rezistovaný výdech proti sešpuleným rtům v sedě

Zhodnocení efektu terapie:

- a) **Subjektivní:** Po cvičení pacientka nepociťuje únavu. Protahování bylo pro pacientku opět příjemné a také po Kiblerově řase cítí uvolněnou oblast bederní páteře.
- b) **Objektivní:** V průběhu cvičení se dostavovaly při cvičení křeče v dolních končetinách. Cvičení jsem tedy upravila a zvolila jsem pouze kondiční cvičení s dolními končetinami. Křeč vždy ustoupila po krátkém protažení.

9. Terapeutická jednotka (27. 1. 2023)

Status praesens:

- a) **Objektivní:** Pacientka plně spolupracuje. Je orientovaná osobou, místem a časem. Pacientka sedí na terapeutickém lůžku a je připravena na cvičení. Nejsou viditelné změny zdravotního stavu v porovnání s předchozími dny.
- b) **Subjektivní:** Pacientka se cítí dobře, necítí se unavena. Po skončení včerejší terapeutické jednotky se křeče již nedostavily. Bolest neguje.

Cíl terapeutické jednotky:

- Výstupní kineziologický rozbor
- Návuk vertikalizace a chůze

- Protážení zkrácených svalů
- Zvýšení rozsahu pohybu v ramenním, kyčelním a hlezenním kloubu
- Ovlivnění reflexních změn podkoží a fascií
- Posílení horních končetin
- Ovlivnění respiračních funkcí a dechového stereotypu

Návrh terapie:

- Výstupní kineziologický rozbor
- Vertikalizace do sedu a stoje, chůze v nízkém chodítku
- Analytické protážení zkrácených svalů pomocí pasivního strečinku
- Pasivní pohyby v kloubu
- Terapeutické využití Kiblerovy řasy a protážení fascií
- Posílení horních končetin s využitím PNF
- Kontaktní dýchání, rezistovaný výdech

Popis terapeutické jednotky:

1. Návčik posazování přes bok s následnou korekcí sedu
2. Rytmická stabilizace trupu v sedu
3. Chůze v nízkém chodítku 2x40m
4. Terapeutické využití Kiblerovy řasy v oblasti zad, protážení thorakolumbální fascie směrem kaudálním a protážení fascií na dolních končetinách bilaterálně
5. Analytické protážení zkrácených svalů pasivním strečinkem – m. triceps surae, flexory kolenního kloubu, adduktory kyčelního kloubu, m. rectus femoris, m. iliopsoas, m. piriformis, prsní svaly, flexory zápěstí a m. trapezius (všechny svaly bilaterálně)
6. Pasivní pohyby v ramenním kloubu do flexe, abdukce, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 8 opakování
7. Pasivní pohyby v kyčelních kloubech do flexe, zevní a vnitřní rotace; každý pohyb 8 opakování

8. Posílení svalů horních končetin v I. flekční a I. extenční diagonále PNF; každá diagonála 8 opakování
9. Kontaktní břišní, střední a horní hrudní dýchání v leže na zádech s pokrčenými dolními končetinami
10. Rezistovaný výdech proti sešpuleným rtům v sedě

Zhodnocení efektu terapie:

- a) **Subjektivní:** Pacientka vnímá zlepšení v rozsahu pohybu a také uvolnění spastických svalů. Také cítí větší sílu v horních končetinách, zejména v pravé. Protahání jí velmi pomáhá a cítí se po něm mnohem lépe než před cvičební jednotkou.
- b) **Objektivní:** Došlo ke zlepšení rozsahu v ramenních kloubech, také došlo k mírnému zlepšení v protahání Achillovy šlachy a hamstringů. Podkoží v oblasti bederní páteře je také volnější. Svalová síla horních končetin je stále nízká. Při PNF horních končetin byl kladen mírný odpor.

3.5 Výstupní kineziologický rozbor (27. 1. 2023)

Status praesens:

- a) **Objektivní:** Pacientka plně spolupracuje. Je orientovaná osobou, místem a časem.
- b) **Subjektivní:** Pacientka se cítí dobře, nepociťuje nevolnost či únavu. Bolest neuguje.

Dechový stereotyp:

Vyšetření probíhalo vleže na zádech. Dech je pravidelný, klidný. Není přítomna fyziologická dechová vlna, u pacientky převažuje střední hrudní dýchání. Při lokálním dýchání je pacientka schopna dýchat do břicha. V porovnání se vstupním vyšetřením je u pacientky přítomný lehký rozvoj hrudníku laterolaterálním směrem. Jedná se pouze o mírnou aktivitu a po krátké chvíli dochází k únavě a nastává přestavba dechového stereotypu. Stejně jako při vstupním vyšetření je hluboký nádech doprovázen výraznou elevací ramen.

Vyšetření hlubokého stabilizačního systému:

Test na m. transversus abdominis:

Pacientka je schopna při nádechu aktivovat m. transversus abdominis, jehož aktivitu lze ověřit palpací. Při opakování tohoto testu je pacientka schopna vydržet 2-3 nádechy. Poté nastupuje únava a pacientka potřebuje krátký odpočinek, po kterém je schopna test opět opakovat.

Brániční test dle Koláře:

Pacientka je schopná minimálně aktivovat bránici laterolaterálním směrem za současné elevaci ramen. Při korekci nastupuje u pacientky abdominální typ dýchání.

Palpační vyšetření:

Teplota a potivost kůže bez patologického nálezu, skin drag v oblasti zad bez reakce bilaterálně.

Při vyšetření podkoží v oblasti zad vznikala v rozsahu levé strany bederní páteře tzv. pomerančová kůže a pro pacientku bylo vyšetření bolestivé. Na pravé straně bederní páteře je možné řasu vytvořit, ale posunlivost je výrazně omezená. Od úrovně Th12 směrem kraniálním byla Kiblerova řasa snadno posunlivá. Od úrovně Th4 kraniálně byla opět bilaterálně zhoršená posunlivost. Vyšetření nebylo pro pacientku v oblasti hrudní páteře bolestivé.

Protažení fascií na horních končetinách fyziologické. Horší protažitelnost stehenní fascie na levé dolní končetině směrem mediální a laterální s tvrdou bariérou. Na pravé dolní končetině je zhoršena protažitelnost fascie směrem mediálním. Protažitelnost bércevé fascie je zhoršena mediálním a laterálním směrem s tvrdou bariérou na obou dolních končetinách. U thoracolumbální fascie byla zjištěna zhoršená protažitelnost směrem kaudálním. Prsní fascie jsou snadno protažitelné všemi směry.

Hypertonus m. biceps brachii na pravé horní končetině, palpance byla pro pacientku nepříjemná. M. triceps brachii bilaterálně v hypotonu. Extensory prstů na pravé horní končetině v hypertonu, v oblasti laterálního epikondylu byla pro pacientku palpance bolestivá. Bilaterálně zjištěn hypertonus skupiny adduktorů kyčelních kloubů a m. quadriceps femoris, také bilaterálně. Skupina flexorů kolenního kloubů bilaterálně v hypertonu. U m. triceps surae zjištěn hypertonus na levé dolní končetině. Paravertebrální svaly od Th12 směrem kraniálním v hypertonu bilaterálně. Při palpaci je

přítomný S-reflex (na levé straně s-reflex v oblasti Th12-Th10, na pravé straně s-reflex v oblasti Th10-Th7). Zjištěn také hypertonus u m. quadratus lumborum bilaterálně, levostranně bolestivá palpce. Hypertonus byl také zjištěn u m. trapezius, v jehož sestupné části byly nalezeny TrP bilaterálně.

Při vyšetření kloubních blokády byla zjištěna následující omezení – pohyblivost lopatky (výrazněji vlevo), hlavičky fibuly na levé dolní končetině směrem ventrodorzálním. Palpce hlavičky fibuly byla bolestivá.

Antropometrické vyšetření:

Výsledky jsou uvedeny v cm.

Tabulka 13 – Antropometrické vyšetření (cm) (výstupní KR)

	Levá	Pravá
Obvod paže relaxované	25,5	26
Obvod loketního kloubu	23	23
Obvod předloktí	22	22
Obvod zápěstí	16	16
Obvod stehna 10 cm nad patelou	42,5	42,5
Obvod stehna 15 cm nad patelou	45,5	45
Obvod kolenního kloubu	35,5	35
Obvod lýtka	35	34

Goniometrie dle Jandy:

Tabulka 14 – Goniometrie dle Jandy – HKK (výstupní KR)

	LHK		PHK	
	AP	PP	AP	PP
Ramenní kloub	S 0-0-60	S 40-0-110	S 10-0-85	S 40-0-100
	F 50-0-0	F 50-0-0	F 60-0-0	F 70-0-0
	R 15-0-40	R 25-0-40	R 20-0-40	R 35-0-40
Loketní kloub	F 0-0-140	F 0-0-150	F 0-0-140	F 0-0-145
Radioulnární kloub	T 0-0-45	T 90-0-90	T 80-0-80	T 90-0-110
Zápěstí	S 0-0-0	S 75-0-70	S 60-0-0	S 90-0-60
	F 0-0-0	F 20-0-25	F 0-0-30	F 20-0-30
MCP kloub palce	-	S 5-5-30	-	S 10-10-40

Tabulka 15 – Goniometrie dle Jandy – DKK (výstupní KR)

	LDK		PDK	
	AP	PP	AP	PP
Kyčelní kloub	S 0-0-100	S 10-0-115	S 0-0-90	S 10-0-115
	F 20-0-20	F 25-0-25	F 10-0-20	F 10-0-25
	R 20-0-40	R 20-0-35	R 25-0-25	R 25-0-30
Kolenní kloub	S 0-0-100	S 0-0-125	S 0-0-110	S 0-0-130
Hlezenní kloub	S 10-0-40	S 20-0-65	S 10-0-50	S 20-0-50
	R 10-0-20	R 15-0-30	R 5-0-20	R 10-0-30

Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy:

Tabulka 16 – Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy (výstupní KR)

	Stupeň zkrácení	
	Levá končetina	Pravá končetina
M. triceps surae	0	0
M. iliopsoas	1	1
M. rectus femoris	0	0
M. TFL	0	0
Flexory kolenního kloubu	2	2
Adduktory kyčelního kloubu	2	2
M. piriformis	1	1
Prsní svaly	2	2
M. trapezius	2	2

Svalový test dle Jandy:

Bylo provedeno pouze orientační vyšetření svalové síly.

U dolních končetin objektivně nedošlo ke změně svalové síly (v pozitivním ani negativním smyslu). Pacientka však subjektivně uvádí, že při chůzi se cítí stabilněji a únava se dostavuje později než na začátku terapeutické intervence.

U horních končetin vzrostla svalová síla orientačně o půl stupně bilaterálně. Nárůst svalové síly se netýká akra končetin, které je stále výrazně oslabeno. Došlo také ke zkvalitnění provedení jednotlivých pohybů. Subjektivně opět pacientka vnímá zvýšení svalové síly a již je schopná samostatné hygieny po toaletě.

Vyšetření spasticity dle Aswortha:

Tabulka 17 – Vyšetření spasticity dle Aswortha (výstupní KR)

	Hodnota spasticity	
	PHK	LHK
M. biceps brachii	1	1
M. triceps brachii	1	1
Flexory zápěstí	1	1
Extensory zápěstí	0	0
Flexory prstů	1	0
Extensory prstů	0	0
	PDK	LDK
M. quadriceps femoris	2	2
Hamstringy	3	3
M. triceps surae	4	4
Peroneální svaly	0	0

Vyšetření soběstačnosti:

Pacientka je schopna samostatné mobility na lůžku, je schopna se přes pravý bok sama posadit. Po cvičební jednotce nebo při únavě potřebuje do sedu dopomoc. Pacientka se také zvládá samostatně postavit do stoje a zvládá krátkou chůzi bez pomůcky. Stále však dává přednost opoře o ruce druhé osoby. Obvykle při chůzi využívá nízkého chodítka či mechanický vozík, který tlačí před sebou. Byla také schválena žádost o elektrický vozík. Na břicho se pacientka bez pomoci nedokáže přetočit.

Při příjmu potravy a tekutin nedošlo ke změně oproti vstupnímu vyšetření. Pacientka potřebuje pomoci s nakrájením pokrmu, k pití upřednostňuje plastové láhve nebo brčko. Nedošlo ani ke zhoršení aspiračních problémů.

Výsledek testu Barthelův test základních všedních činností ADL je shodný se vstupnímu vyšetření (65 bodů) a odpovídá lehké závislosti. Pacientka je však schopná se po toaletě sama očistit.

Závěr vyšetření:

Dech pacientky je pravidelný, není přítomná fyziologická dechová vlna. Hluboký nádech je doprovázen elevací ramenních pletenců.

Při testování aktivace m. transversus abdominis dochází při nádechu k vyvinutí symetrického tlaku proti palpujícím prstům. Při současném dýchání pacientka udrží aktivitu tohoto svalu pouze pár nádechů. Poté nastupuje únava a pacientka není schopna v testu dále pokračovat. Brániční test dle Koláře není pacientka schopna plnohodnotně provést.

Při vyšetření reflexních změn byla zjištěna zhoršená posunlivost podkoží v oblasti bederní páteře bilaterálně a posunlivost podkoží od úrovně Th4 směrem kraniálním opět bilaterálně. Dále byla omezená pohyblivost fascií na dolních končetinách všemi směry a thorakolumbální fascie směrem kaudálním. Byl zjištěn hypertonus u svalů m. biceps brachii a extensorů prstů na pravé horní končetině, adduktorů kyčelních kloubů bilaterálně, m. quadriceps femoris bilaterálně, flexorů kolenních kloubů bilaterálně a m. triceps surae na levé dolní končetině. Hypertonus byl také zjištěn u paravertebrálních svalů od úrovně Th12 směrem kraniálním s vyvoláním S-reflexu bilaterálně. Hypertonií je také m. quadratus lumborum bilaterálně a m. trapezius s výskytem TrP bilaterálně v sestupné části. V rámci kloubních blokády byla zjištěna omezená pohyblivost lopatek a blokáda levé hlavičky fibuly směrem ventrodorzálním.

Nebyly zjištěny výrazné asymetrie obvodů levých a pravých končetin. U pacientky je výrazné omezení při aktivním i pasivním pohybu v ramenním kloubu. Především se jedná o pohyb do flexe, abdukce, zevní a vnitřní rotace. Omezen je také aktivní pohyb v zápěstí a v radioulnárním kloubu, který může být limitován také sníženou svalovou silou. MCP kloub palce bilaterálně je ve flekčním postavení a pasivně nelze dosáhnout plné extenze. U kyčelního kloubu je omezen pasivní i aktivní pohyb do extenze, abdukce, zevní a vnitřní rotace. Snížen je také rozsah pohybu v hlezenním kloubu do dorzální flexe bilaterálně.

Svalové zkrácení bylo zjištěno u svalů m. iliopsoas a m. piriformis stupeň 1 bilaterálně. Dále u flexorů kolenních kloubů, adduktorů kyčelních kloubů, m. triceps surae a prsních svalů stupeň 2 bilaterálně.

U pacientky se na horních končetinách vyskytuje lehká spasticita, vyšší stupeň spasticity je u dolních končetin. Zejména u flexorů kolenních kloubů a m. triceps surae bilaterálně.

Výsledek testu Barthelův test základních všedních činností ADL odpovídá lehkému stupni závislosti pacientky (65 bodů). Pacientka je schopná se sama přes pravý bok posadit, také se zvládne sama postavit. Při přetáčení na břicho potřebuje stále pomoci. Pacientka zvládá ujít krátkou vzdálenost bez pomoci. Chůze je však stále nestabilní a raději využívá nízké chodítko či mechanický vozík, který tlačí před sebou. Pacientka potřebuje pomoc zejména při činnostech spojenými s horními končetinami – nakrájení potravy, oblékání a částečně osobní hygiena.

3.6 Zhodnocení efektu terapie

S pacientkou jsem pracovala po dobu dvou týdnů, celkem proběhlo 9 terapeutických jednotek. Průběh terapií probíhal bez komplikací a spolupráci pacientky hodnotím velmi pozitivně. Byla jsem také příjemně překvapena celkovým psychickým naladěním a motivací pacientky.

V rámci krátkodobého fyzioterapeutického plánu jsem se zaměřila na ovlivnění reflexních změn a kloubních blokad, na zlepšení respiračních funkcí a náviku správného dechového stereotypu, udržení svalové síly, zvýšení rozsahu a protažení zkrácených svalů.

Pozitivního efektu terapie se podařilo docílit u reflexních změn. Došlo k uvolnění podkoží v oblasti zad, zejména v oblasti bederní páteře. Také terapeutické využití Kiblerovy řasy již pro pacientku nebylo bolestivé v rozsahu hrudní páteře.

V rámci terapie se nepodařilo významně uvolnit hypertónie svaly. U pacientky jsem zkoušela také provést postizometrickou relaxaci dle Lewita. Bohužel po izometrické kontrakci se nedostavil release efekt, a naopak došlo k nárůstu svalového napětí. Podařilo se uvolnit joint play u pravé lopatky a také došlo k uvolnění pravé hlavičky fibuly.

V dechovém stereotypu je stále přítomná patologická dechová vlna. Elevace ramen při hlubokém nádechu přetrvává a poukazuje insuficienci dýchacích svalů. U pacientky je důležité déle pokračovat v respirační terapii a bylo by vhodné zvážit také pomůcky pro zlepšení respiračních funkcí (TriFlow, Flutter, Acapella aj.).

Pozitivně se podařilo ovlivnit stav hlubokého stabilizačního systému. Ačkoliv provedení bráničního testu dle Koláře není stále optimální a poukazuje na insuficienci bránice. Při testu m. transversus abdominis však došlo ke zlepšení a pacientka dokáže udržet jeho aktivitu několik souvislých nádechů.

Na horních končetin vzrostla svalová síla o půl stupně, ovšem akra jsou stále výrazně oslabena a nepodařilo se u nich svalovou sílu zvýšit. Svalovou sílu na dolních končetinách se z objektivního hlediska nepodařilo zvýšit. Subjektivně se však pacientka cítí silnější a při chůzi se cítí stabilnější. Již se také sama zvládne z lehu přes pravý bok posadit.

Došlo také ke zlepšení rozsahu pohybu bilaterálně v ramenním kloubu, radiulárním kloubu, kyčelním kloubu a v kloubu hlezenním do dorzální flexe. Podrobné srovnání kloubního rozsahu je v následujících tabulkách.

Tabulka 18 – Goniometrie dle Jandy – PP (zhodnocení efektu terapie)

	Vstupní KR	Výstupní KR	Vstupní KR	Výstupní KR
	LHK		PHK	
Ramenní kloub	S 40-0-105	S 40-0-110	S 40-0-90	S 40-0-100
	F 70-0-0	F 50-0-0	F 75-0-0	F 70-0-0
	R 40-0-25	R 25-0-40	R 35-0-50	R 35-0-40
Loketní kloub	F 5-0-140	F 0-0-150	F 0-0-140	F 0-0-145
Radiulární kloub	T 30-0-65	T 90-0-90	T 50-0-80	T 90-0-110
Zápěstí	S 50-0-65	S 75-0-70	S 75-0-50	S 90-0-60
	F 15-0-25	F 20-0-25	F 20-0-20	F 20-0-30
MCP kloub palce	S 10-10-30	S 5-5-30	S 10-10-40	S 10-10-40
	LDK		PDK	
Kyčelní kloub	S 0-0-95	S 10-0-115	S 5-0-100	S 10-0-115
	F 15-0-25	F 25-0-25	F 10-0-25	F 10-0-25
	R 15-0-30	R 20-0-35	R 20-0-15	R 25-0-30
Kolenní kloub	S 0-0-130	S 0-0-125	S 0-0-140	S 0-0-130
Hlezenní kloub	S 0-0-65	S 20-0-65	S 0-0-60	S 20-0-50
	R 15-0-30	R 15-0-30	R 10-0-25	R 10-0-30

Tabulka 19 – Goniometrie dle Jandy – AP (zhodnocení efektu terapie)

	Vstupní KR	Výstupní KR	Vstupní KR	Výstupní KR
	LHK		PHK	
Ramenní kloub	S 0-0-20	S 0-0-60	S 0-0-70	S 10-0-85
	F 60-0-0	F 50-0-0	F 60-0-0	F 60-0-0
	R 0-0-35	R 15-0-40	R 15-0-40	R 20-0-40
Loketní kloub	F 0-0-140	F 0-0-140	F 0-0-140	F 0-0-140
Radioulnární kloub	T 0-0-25	T 0-0-45	T 20-0-50	T 80-0-80
Zápěstí	S 0-0-0	S 0-0-0	S 40-0-0	S 60-0-0
	F 0-0-0	F 0-0-0	F 0-0-20	F 0-0-30
	LDK		PDK	
Kyčelní kloub	S 0-0-80	S 0-0-100	S 0-0-95	S 0-0-90
	F 10-0-20	F 20-0-20	F 5-0-20	F 10-0-20
	R 15-0-25	R 20-0-40	R 15-0-20	R 25-0-25
Kolenní kloub	S 0-0-100	S 0-0-100	S 0-0-80	S 0-0-110
Hlezenní kloub	S 5-5-50	S 10-0-40	S 0-0-50	S 10-0-50
	R 5-0-20	R 10-0-20	R 5-0-20	R 5-0-20

Pomocí pasivního strečinku se podařilo ovlivnit svalové zkrácení v m. triceps surae bilaterálně, pravý m. iliopsoas, m. rectus femoris bilaterálně a pravý m. TFL.

Tabulka 20 – Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy (zhodnocení efektu terapie)

	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Levá	Pravá	Levá	Pravá
m. triceps surae	2	2	0	0
m. iliopsoas	1	2	1	1
m. rectus femoris	1	1	0	0
m. TFL	0	1	0	0
flexory kolenního kloubu	2	2	2	2
adduktory kyčelního kloubu	2	2	2	2
m. piriformis	1	1	1	1
prsň svaly	2	2	2	2
m. trapezius	2	2	2	2

Zhodnocení efektu terapie je velmi náročné vzhledem k charakteru nemoci. S pacientkou jsem pracovala pouhých 14 dní, což je poměrně krátká doba pro zhodnocení efektu terapie. Také při každé terapeutické jednotce byl stav pacientky odlišný a každá jednotka musela být individuálně přizpůsobena dle aktuálního zdravotního stavu. Nejvýraznější rozdíly byly u svalové síly. Pokud bychom například svalovou sílu hodnotili den po náročném cvičení, výsledky by byly výrazně horší. Totéž platí také o hodnotě spasticity, četnosti fascikulací nebo přítomnosti bolesti. Jedná se o typické projevy zvýšené únavy u pacientů s ALS.

Bohužel kvůli progresivnímu charakteru nemoci můžeme u pacientky předpokládat zhoršení stavu. I přesto je pokračování ve fyzioterapeutické péči zásadní pro zkvalitnění života pacientky a udržení co nejvyšší soběstačnosti. Zdůraznila bych zejména respirační fyzioterapii, nácvik vertikalizace a chůze, cvičení zaměřené na udržení svalové síly a kloubního rozsahu.

4 Diskuse

Pozitivní efekt progresivního odporového nebo posilovacího cvičení byl potvrzen ve dvou studiích. První studie (Drory et al. 2001) hodnotila přínos 15minutového cvičebního programu dvakrát denně u osob s časným a středním stádiem onemocnění. Jednalo se o středně intenzivní cvičení vytrvalostního typu se zaměřením na končetiny a trup. Více podrobností o cvičebním protokolu není uvedeno. Kontrolní skupina byla instruována, aby pokračovala v běžných denních činnostech. Druhá zařazená studie (Dal Bello-Haas et al. 2007) srovnávala program odporového cvičení s každodenním protahovacím cvičením u osob s časným stádiem ALS. Odporové cvičení bylo prováděno třikrát týdně při střední intenzitě se zaměřením na horní a dolní končetiny. Pro vyhodnocení stavu byla zvolena škála funkčního hodnocení amyotrofické laterální sklerózy (ALSFRS), dílčí škála fyzických funkcí SF-36 nebo testování svalové síly. Drory a kolegové ve své studii nezaznamenali po 6 měsících výrazné rozdíly mezi skupinami. Ve většině výsledných ukazatelů (ALSFRS, SF-36) byl však zaznamenán trend zpomalení progresu. Dal Bello-Haas a kolegové uvedli, že po šesti měsících došlo ke zlepšení výsledných ukazatelů (ALSFRS, SF-36) u léčené skupiny. U obou studiích se v průběhu času nadále zvyšovala míra přerušování terapeutické intervence ze strany pacientů, vzhledem ke zhoršení zdravotního stavu (Dal Bello-Haas et al. 2013; Dal Bello-Haas et al. 2007; Drory 2001).

V porovnání Lunetta a kolegové ve své studii nepotvrdili pozitivní vliv aktivních cvičebních programů na délku přežití a kvalitu života, ale současně byl potvrzen pozitivní vliv na zlepšení motorických funkcí. Studie byla provedena na 60 pacientech po dobu 6 měsíců (Lunetta et al. 2016).

Při své terapii jsem také využila odporová cvičení a cvičení pro zvýšení svalové síly. Byla také zařazena jízda na motomeđu, kterou můžeme zařadit mezi aerobní aktivity. Objektivně (stupeň svalové síly, Barthelův test základních všedních činností ADL) nedošlo téměř k žádným změnám. Ovšem subjektivně pacientka hodnotila efekt terapie pozitivně a pociťovala zvýšení svalové síly. Určitě by bylo vhodné pro zhodnocení efektu této formy terapie pracovat s pacientkou delší dobu. Na druhou stranu i za takto krátký čas si pacientka všimla zlepšení zdravotního stavu. Zásadní je, že tato forma terapie nevedla ke zhoršení zdravotních funkcí a zhoršení soběstačnosti.

U pacientů s ALS je velice obtížné stanovit vhodnou intenzitu fyzické aktivity. Příliš nadměrná zátěž u pacientů vede ke zvýšení únavy a tím také k omezení soběstačnosti v rámci ADL. Na druhou stranu je známo, že dlouhodobá neaktivita vede k atrofii svalstva. Sama jsem se při terapii dostala do situace, kdy byla pacientka z předchozího odpoledne natolik unavena, že nebyla schopna ani základní sebeobsluhy. V průběhu terapeutické jednotky byly přítomné výrazné fascikulace při cvičení horních končetin a častěji nastávaly svalové křeče.

Negativní efekt příliš intenzivní terapie (5 sezení týdně) potvrzuje ve své studii také Zucchi a kolegové. Studie uvádí, že takto intenzivní cvičení vedlo u pacientů k celkovému zhoršení únavy. Ta může mít u pacientů přímý vliv na zhoršení kvality života (Donohue et al. 2023; Zucchi et al. 2019).

Při terapii jsem využila metodu pasivního strečinku, který může pozitivně přispívat k ovlivnění spasticity. U některých svalových skupin se opravdu v průběhu terapie povedlo snížení hodnoty spasticity. U některých svalů ale naopak hodnota spasticity vzrostla. Z mého pohledu tedy nelze jednoznačně určit, zda má pasivní strečink vliv na hodnotu spasticity. Efekt strečinku v rámci terapie spasticity hodnotí také systematický přehled z roku 2023, kdy bylo zjištěno zlepšení spasticity v 6 z 10 porovnávaných studií (Howard et al. 2023).

Marvulli a kolegové hodnotí efekt terapie spasticity pomocí kombinace botulotoxinu A s fyzioterapií. Ve své studii uvádí, že terapie může být u pacientů s ALS efektivní a pomáhá zlepšit spasticitu po dobu nejméně 3 měsíců. V rámci studie nebyly také zaznamenány žádné vedlejší účinky. Studie probíhala na 15 pacientech (10 mužů a 5 žen) průměrného věku $48,06 \pm 5,2$ let se spasticitou m. adductor magnus (Marvulli et al. 2019). Tato studie jen potvrzuje, že je při léčbě ALS zásadní multidisciplinární přístup a nespoléhat se pouze na jednu formu terapie.

Pozitivní efekt na zdravotní stav pacienta byl zaznamenán také u respirační fyzioterapie. Trénink síly výdechových svalů vedl ve čtyřech studiích ke zlepšení maximálního expiračního tlaku. Dvě studie vedly ke zjištění, že prvky respirační fyzioterapie vedly také k pozitivnímu zlepšení polykacích funkcí. Pozitivní efekt byl zaznamenán také při tréninku síly nádechových svalů (Donohue et al. 2023). Některé prvky respirační terapie jsem v rámci terapeutických jednotek také zařadila. Došlo k mírnému zlepšení dechového stereotypu. Bohužel jsem neměla možnost objektivně

změřit hodnotu jednotlivých respiračních plic (např. vitální kapacita plic). Respirační fyzioterapie z mého pohledu hraje také důležitou roli v rámci prevence respiračních komplikací, jelikož pacienti s ALS mají v pozdějších stádiích problémy s vykašláváním sekretů.

Pokud bych měla výsledky jednotlivých studií shrnout, tak žádné studie u pacientů s ALS nepotvrdily negativní účinky aktivního cvičení (odporová cvičení, aerobní cvičení, protahovací cvičení). Můžeme tedy tuto formu terapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou doporučit. Je však důležité respektovat progresi onemocnění a každou terapeutickou jednotku přizpůsobit aktuálnímu stavu pacienta, jelikož příliš intenzivní terapie může vést ke zhoršení zdravotního stavu. Také je vhodné zařadit prvky respirační fyzioterapie, zaměřit se na posílení nádechových a výdechových svalů. Zejména v pozdních stádiích nemoci je nutné dbát na hygienu dýchacích cest, aby se předešlo rozvoji respiračních komplikací, zejména pneumonii.

5 Závěr

Na začátku jsem se spolupráce s pacientkou trochu obávala. Amyotrofická laterální skleróza není běžnou diagnózou, se kterou se v rámci odborných praxí setkáváme. Byla jsem si také vědoma, že se jedná o fatální onemocnění bez specifické léčby. Předpokládala jsem tedy, že tato skutečnost se určitě projeví i na psychické stránce pacientky. O to více jsem byla překvapena, že pacientka byla velice příjemná, motivovaná a plně spolupracovala. Jsem velice ráda, že jsem se rozhodla s pacientkou spolupracovat a zpracovat kazuistiku na toto téma.

Zejména vypracování teoretické části mi pomohlo rozšířit obzory nejen o charakteristice onemocnění, ale také jak složité je u ALS určit správně diagnózu. Zejména zpracování kapitoly fyzioterapie v teoretické části a pročítání odborných studií mi pomohlo lépe pochopit, jak k těmto pacientům přistupovat. Zpětně vidím, že mé terapeutické jednotky mají své nevýhody. Bála jsem se, aby cvičení nebylo pro pacientku příliš vyčerpávající. Jak se ovšem ve studiích potvrdilo, tak pravidelný odporový trénink u pacientů nevede ke zhoršení zdravotního stavu. Také jsem si při práci s pacientkou uvědomila, jak důležité je v terapii respektovat aktuální stav pacienta, nejenom fyzický ale také psychický. A že není nutné při každé terapeutické jednotce zvyšovat její intenzitu.

V rámci terapie byly stanoveny dílčí cíle. Podařilo se docílit zvýšení rozsahu pohybu, protažení zkrácených svalů a uvolnění reflexních změn. Došlo k mírnému zlepšení svalové síly a pacientka se cítí při chůzi jistější a stabilnější. Hypertonus svalů a míru spasticity se ovlivnit nepodařilo. I přesto, že se nepodařilo splnit všechny vytyčené cíle, je fyzioterapie nedílnou součástí multidisciplinárního týmu při léčbě ALS.

6 Seznam použité literatury

1. AMBLER, Z. *Základy neurologie: [učebnice pro lékařské fakulty]*. 7. vyd. Praha: Galén, 2011. ISBN 978-80-7262-707-3.
2. BENBRIKA, S., DESGRANGES, B., EUSTACHE, F., VIADER, F. Cognitive, Emotional and Psychological Manifestations in Amyotrophic Lateral Sclerosis at Baseline and Overtime: A Review. *Frontiers in Neuroscience* [online]. 2019, **13**, 1-22 [cit. 2023-04-16]. ISSN 1662-453X. Dostupné z: doi:10.3389/fnins.2019.00951
3. BEZDÍČEK, O., MARKOVÁ, L., SOÓSOVÁ, N., FORGÁČ, M. Pilotní studie Edinburské kognitivně-behaviorální zkoušky pro amyotrofickou laterální sklerózu na české populaci. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2018, **81/114**(2), 208-212 [cit. 2023-03-18]. ISSN 12107859. Dostupné z: doi:10.14735/amcsnn2018208
4. BRÄUER, S., ZIMYANIN, V., HERMANN, A. Prion-like properties of disease-relevant proteins in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neural Transmission* [online]. 2018, **125**(4), 591-613 [cit. 2023-04-15]. ISSN 0300-9564. Dostupné z: doi:10.1007/s00702-018-1851-y
5. CARRERA-JULIÁ, S., MORENO, M. L., BARRIOS, C., DE LA RUBIA ORTÍ, J. E., DREHMER, E. Antioxidant Alternatives in the Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Comprehensive Review. *Frontiers in Physiology* [online]. 2020, **11**(63), 1-30 [cit. 2023-18-03]. ISSN 1664-042X. Dostupné z: doi:10.3389/fphys.2020.00063
6. CEPKOVÁ, J., KOPAL, A., UNGERMANN, L., EHLER, E. Diferenciální diagnostika amyotrofické laterální sklerózy. *Neurologie pro praxi* [online]. 2020, **21**(5), 384-389 [cit. 2023-03-28]. Dostupné z: <https://www.solen.cz/pdfs/neu/2020/05/09.pdf>
7. ČIHÁK, R. *Anatomie*. 2., upr. a dopl. vyd. Praha: Grada, 2004. ISBN 80-247-1132-X.
8. DAL BELLO-HAAS, V. Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights. *Degenerative Neurological and Neuromuscular*

- Disease* [online]. 2018, **8**, 45-54 [cit. 2023-04-08]. ISSN 1179-9900. Dostupné z: doi:10.2147/DNND.S146949
9. DAL BELLO-HAAS, V., FLORENCE, J. M. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [online]. 2013, **5**, 1-27 [cit. 2023-04-06]. ISSN 14651858. Dostupné z: doi:10.1002/14651858.CD005229.pub3
 10. DAL BELLO-HAAS, V., FLORENCE, J. M., KLOOS, A. D., SCHEIRBECKER, J., LOPATE, G. et al. A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. *Neurology* [online]. 2007, **68**(23), 2003-2007 [cit. 2023-04-06]. ISSN 0028-3878. Dostupné z: doi:10.1212/01.wnl.0000264418.92308.a4
 11. DE-BERNARDI-OJUEL, L., TORRES-COLLADO, L., GARCÍA-DE-LA-HERA, M. Occupational Therapy Interventions in Adults with Multiple Sclerosis or Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Scoping Review. *International Journal of Environmental Research and Public Health* [online]. 2021, **18**(4), 1-25 [cit. 2023-04-08]. ISSN 1660-4601. Dostupné z: doi:10.3390/ijerph18041432
 12. DONOHUE, C., CARNABY, G., REILLY, M. C., COLQUHOUN, R. J., LACOMIS, D. et al. A meta-analysis of post-exercise outcomes in people with amyotrophic lateral sclerosis. *eNeurologicalSci* [online]. 2023, **31**, 1-20 [cit. 2023-04-06]. ISSN 24056502. Dostupné z: doi:10.1016/j.ensci.2023.100452
 13. DORST, J., LUDOLPH, A. C., HUEBERS, A. Disease-modifying and symptomatic treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Therapeutic Advances in Neurological Disorders* [online]. 2018, **11**, 1-16 [cit. 2023-03-30]. ISSN 1756-2856. Dostupné z: doi:10.1177/1756285617734734
 14. DRORY, V. E., GOLTSMAN, E., REZNIK, J. G., MOSEK, A., KORCZYN, A. D. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences* [online]. 2001, **191**(1-2), 133-137 [cit. 2023-04-06]. ISSN 0022510X. Dostupné z: doi:10.1016/S0022-510X(01)00610-4
 15. DUARTE, M. L., IARED, W., OLIVEIRA, A. S. B., DOS SANTOS, L. R., PECCIN, M. S. Ultrasound versus electromyography for the detection of fasciculation in amyotrophic lateral sclerosis: systematic review and meta-

- analysis. *Radiologia Brasileira* [online]. 2020, **53**(2), 116-121 [cit. 2023-04-07]. ISSN 1678-7099. Dostupné z: doi:10.1590/0100-3984.2019.0055
16. DYLEVSKÝ, I. *Klinická kineziologie a patokineziologie*. Praha: Grada Publishing, 2021. ISBN 978-80-271-0230-3.
17. GEEVASINGA, N., LOY, C. T., MENON, P., DEL CARVALHO, M., SWASH, M. et al. Awaji criteria improves the diagnostic sensitivity in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review using individual patient data. *Clinical Neurophysiology* [online]. 2016, **127**(7), 2684-2691 [cit. 2023-04-08]. Dostupné z: doi:10.1016/j.clinph.2016.04.005
18. GROLEZ, G., MOREAU, C., DANIEL-BRUNAUD, V., DELMAIRE, C., LOPES, R. et al. The value of magnetic resonance imaging as a biomarker for amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review. *BMC Neurology* [online]. 2016, **16**(1), 1-17 [cit. 2023-04-07]. ISSN 1471-2377. Dostupné z: doi:10.1186/s12883-016-0672-6
19. HOWARD, I. M., PATEL, A. T. Spasticity evaluation and management tools. *Muscle & Nerve* [online]. 2023, **67**(4), 272-283 [cit. 2023-04-06]. ISSN 0148-639X. Dostupné z: doi:10.1002/mus.27792
20. IVY, C. C., SMITH, S. M., MATER, M. M. Upper Extremity Orthoses Use in Amyotrophic Lateral Sclerosis/Motor Neuron Disease: Three Case Reports. *HAND* [online]. 2014, **9**(4), 543-550 [cit. 2023-04-08]. ISSN 1558-9447. Dostupné z: doi:10.1007/s11552-014-9626-x
21. JAISWAL, M. K. Riluzole and edaravone: A tale of two amyotrophic lateral sclerosis drugs. *Medicinal Research Reviews* [online]. 2019, **39**(2), 733-748 [cit. 2023-04-09]. ISSN 0198-6325. Dostupné z: doi:10.1002/med.21528
22. JANDA, V. *Svalové funkční testy*. Praha: Grada, 2004. ISBN 80-247-0722-5.
23. JOHNSEN, B., PUGDAHL, K., FUGLSANG-FREDERIKSEN, A., KOLLEWE, K., PARACKA, L. et al. Diagnostic criteria for amyotrophic lateral sclerosis: A multicentre study of inter-rater variation and sensitivity. *Clinical Neurophysiology* [online]. 2019, **130**(2), 307-314 [cit. 2023-04-07]. ISSN 13882457. Dostupné z: doi:10.1016/j.clinph.2018.11.021

24. KASSUBEK, J., PAGANI, M. Imaging in amyotrophic lateral sclerosis: MRI and PET. *Current Opinion in Neurology* [online]. 2019, **32**(5), 740-746 [cit. 2023-04-07]. ISSN 1350-7540. Dostupné z: doi:10.1097/WCO.0000000000000728
25. KOLÁŘ, P. et al. *Rehabilitace v klinické praxi*. Druhé vydání. Praha: Galén, [2020]. ISBN 978-80-7492-500-9.
26. LEWIT, K. Manipulační léčba v rámci léčebné rehabilitace. Praha: Nakladatelství dopravy a spojů, 1990. ISBN 80-703-0096-5.
27. LUDOLPH, A., DRORY, V., HARDIMAN, O., NAKANO, I., RAVITS, J. et al. A revision of the El Escorial criteria - 2015. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* [online]. 2015, **16**(5-6), 291-292 [cit. 2023-04-08]. ISSN 2167-8421. Dostupné z: doi:10.3109/21678421.2015.1049183
28. LUNETTA, C., LIZIO, A., SANSONE, V. A., CELLOTO, N. M., MAESTRI, E. et al. Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: preliminary results of a randomized controlled trial. *Journal of Neurology* [online]. 2016, **263**(1), 52-60 [cit. 2023-04-06]. ISSN 0340-5354. Dostupné z: doi:10.1007/s00415-015-7924-z
29. MARVULLI, R., MEGNA, M., CITRARO, A., VACCA, E., NAPOLITANO, M. et al. Botulinum Toxin Type A and Physiotherapy in Spasticity of the Lower Limbs Due to Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Toxins* [online]. 2019, **11**(7), 1-10 [cit. 2023-04-09]. ISSN 2072-6651. Dostupné z: doi:10.3390/toxins11070381
30. PANCANI, S., TINDALE, W., SHAW, P. J., MAZZÀ, C., MCDERMOTT, C. J. Efficacy of the Head Up collar in facilitating functional head movements in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Clinical Biomechanics* [online]. 2018, **57**, 114-120 [cit. 2023-04-08]. ISSN 02680033. Dostupné z: doi:10.1016/j.clinbiomech.2018.06.016
31. PFEIFFER, J. *Neurologie v rehabilitaci: pro studium a praxi*. Praha: Grada, 2007. ISBN 978-80-247-1135-5.
32. PONDOFE, K., MARCELINO, A. A., RIBEIRO, T. S., TORRES-CASTRO, R., VERA-URIBE, R. et al. Effects of respiratory physiotherapy in patients with amyotrophic lateral sclerosis: protocol for a systematic review of randomised controlled trials. *BMJ Open* [online]. 2022, **12**(5), 1-4 [cit. 2023-04-09]. ISSN 2044-6055. Dostupné z: doi:10.1136/bmjopen-2022-061624

33. RADUNOVIC, A., ANNANE, D., RAFIQ, M. K., BRASSINGTON, R., MUSTFA, N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [online]. 2017, **10**(10), 1-33 [cit. 2023-03-18]. ISSN 14651858. Dostupné z: doi:10.1002/14651858.CD004427.pub4
34. SENGAR, N., DUTTA, M. K., TRAVIESO, C. M. Identification of amyotrophic lateral sclerosis using EMG signals. *2017 4th IEEE Uttar Pradesh Section International Conference on Electrical, Computer and Electronics (UPCON)* [online]. 2017, 468-471 [cit. 2023-04-07]. ISBN 978-1-5386-3004-4. Dostupné z: doi:10.1109/UPCON.2017.8251093
35. SICILIANO, M., TROJANO, L., TROJSI, F., GRECO, R., SANTORO, M. et al. Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS)-Italian version: regression based norms and equivalent scores. *Neurological Sciences* [online]. 2017, **38**(6), 1059-1068 [cit. 2023-04-14]. ISSN 1590-1874. Dostupné z: doi:10.1007/s10072-017-2919-4
36. STIFANI, N. Motor neurons and the generation of spinal motor neuron diversity. *Frontiers in Cellular Neuroscience* [online]. 2014, **8**(293), 1-22 [cit. 2023-03-30]. ISSN 1662-5102. Dostupné z: doi:10.3389/fncel.2014.00293
37. ŠTĚTKÁŘOVÁ, I., MATĚJ, R., EHLER, E. Nové poznatky v diagnostice a léčbě amyotrofické laterální sklerózy. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2018, **81/114**(5), 546-554 [cit. 2023-03-18]. ISSN 12107859. Dostupné z: doi:10.14735/amcsnn2018546
38. VILAR, M. D. C., COUTINHO, K. M. D., VALE, S. H. L., MEDEIROS, G. C. B. S., PIUVEZAM, G. et al. Nutritional therapy in amyotrophic lateral sclerosis: protocol for a systematic review and meta-analysis. *BMJ Open* [online]. 2022, **12**(8), 1-5 [cit. 2023-04-09]. ISSN 2044-6055. Dostupné z: doi:10.1136/bmjopen-2022-064086
39. XU, R. S., YUAN, M. Considerations on the concept, definition, and diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Neural Regeneration Research* [online]. 2021, **16**(9), 1723-1729 [cit. 2023-03-14]. Dostupné z: doi:10.4103/1673-5374.306065

40. YEDAVALLI, V. S., ABHIJIT, P., PARINDA, S. Amyotrophic Lateral Sclerosis and its Mimics/Variants: A Comprehensive Review. *Journal of Clinical Imaging Science* [online]. 2018, **8**(53), 1-9 [cit. 2023-03-18]. Dostupné z: doi:10.4103/jcis.JCIS_40_18
41. YU, Y., SU, F. C., CALLAGHAN, B. C., GOUTMAN, S. A., BATTERMAN, S. A. et al. Environmental Risk Factors and Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS): A Case-Control Study of ALS in Michigan. *PLoS ONE* [online]. 2014, **9**(6), 1-9 [cit. 2023-04-24]. ISSN 1932-6203. Dostupné z: doi:10.1371/journal.pone.0101186
42. ZUCCHI, E., VINCETI, M., MALAGOLI, C., FINI, N., GESSANI, A. et al. High-frequency motor rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: a randomized clinical trial. *Annals of Clinical and Translational Neurology* [online]. 2019, **6**(5), 893-901 [cit. 2023-04-06]. ISSN 2328-9503. Dostupné z: doi:10.1002/acn3.765

7 Seznam příloh

Příloha č. 1: Vyjádření Etické komisi UK FTVS

Příloha č. 2: Informovaný souhlas

Příloha č. 3: Fotografie vyšetření stoje

Příloha č. 4: Barthelův test základních všedních činností ADL

Příloha č. 5: Seznam obrázků

Příloha č. 6: Seznam tabulek

Příloha č. 1: Vyjádření Etické komise UK FTVS

UNIVERZITA KARLOVA
FAKULTA TĚLESNÉ VÝCHOVY A SPORTU
Josef Martího 31, 162 52 Praha 6-Vešleslavín

Žádost o vyjádření Etické komise UK FTVS

k projektu výzkumné, kvalifikační či seminární práce zahrnující lidské účastníky

Název projektu: Kazuistika pacienta fyzioterapeutické péče s diagnózou amyotrofická laterální skleróza

Forma projektu: bakalářská práce

Období realizace: leden 2023 a únor 2023

Výzkum bude realizován v souladu s platnými epidemiologickými opatřeními Ministerstva zdravotnictví ČR.

Předkladatel: Laura Pešková, UK FTVS katedra fyzioterapie

Hlavní řešitel: Laura Pešková, UK FTVS katedra fyzioterapie

Místo výzkumu (pracoviště): Oblastní nemocnice Kladno, oddělení lůžkové rehabilitace

Vedoucí práce (v případě studentské práce): Mgr. Irena Opatrná Novotná

Popis projektu: Cílem mé bakalářské práce je zpracování kazuistiky fyzioterapeutické péče u pacientky s amyotrofickou laterální sklerózou. Má práce bude rozdělena na dvě části – první teoretická část bude obsahovat teoretické informace o konkrétní diagnóze. Druhá speciální část bude zaměřena na zpracování kazuistiky pacienta. Kazuistika bude zahrnovat anamnézu, vstupní kineziologické vyšetření, záznam jednotlivých terapií, výstupní kineziologické vyšetření a zhodnocení efektu terapie. Bude stanoven také krátkodobý a dlouhodobý plán terapie, který bude sestaven dle stavu pacientky a závěru vstupního vyšetření.

Charakteristika účastníků výzkumu: Plnoletá pacientka s amyotrofickou laterální sklerózou. Terapie se nezúčastní pacient s akutním (zejména infekčním) onemocněním.

Zajištění bezpečnosti: Při práci nebudou použity žádné invazivní metody a veškerá vyšetření a terapie bude provedena pod odborným dohledem supervizora v Oblastní nemocnici Kladno. Při práci s pacientem budou zajištěna veškerá hygienická opatření. Rizika prováděné terapie a metod nebudou vyšší než běžně očekávaná rizika u tohoto typu terapie.

Etické aspekty výzkumu: Pacientka je plnoletá, plně svéprávná, hospitalizována v Oblastní nemocnici Kladno

Potenciální střet zájmů: Výzkum není prováděn pro žádnou instituci či organizaci. Neexistuje žádná skutečnost, která by mohla ovlivnit objektivitu výzkumu. Nemám soukromý zájem na výsledku výzkumu a ani výzkum nevede k osobnímu prospěchu. Vedoucí práce bude dohlížet nad korektností a nestranností posuzování výsledků výzkumu mou osobou. Neexistuje žádná skutečnost, která by mohla ohrozit integritu a důvěryhodnost výzkumu.

Ochrana osobních dat: Data budou shromažďována a zpracovávána v souladu s pravidly vymezenými nařízením Evropské unie č. 2016/679 a zákonem č. 110/2019 Sb. – o zpracování osobních údajů. Uvědomuji si, že text je anonymizován, neobsahuje-li jakékoli informace, které jednotlivě či ve svém souhrnu mohou vést k identifikaci konkrétní osoby - budu dbát na to, aby jednotlivé osoby nebyly rozpoznatelné v textu práce, zejména v rámci anamnézy.

Osobní data, která by vedla k identifikaci účastníků výzkumu, budou do jednoho týdne po ukončení práce s pacientem anonymizována. Získaná data budou zpracovávána, bezpečně uchována a publikována v anonymní podobě v bakalářské práci, případně v odborných časopisech, monografiích a prezentována na konferencích, případně budou využita při další výzkumné práci na UK FTVS.

Požičování fotografií: V rámci bakalářské práce mohou být požičeny fotografie pacienta. Bude-li tomu tak, v případě publikování fotografií v bakalářské práci, budou anonymizovány. Anonymizace osob na fotografiích bude provedena začerněním/rozmazáním obličejů či částí těla, znaků, které by mohly vést k identifikaci jedince. Neanonymizované fotografie budou uloženy v zahaslovaném počítači řešitele, přístup k nim bude mít pouze řešitel. Neanonymizované fotografie budou do 1 týdne po jejich pořízení smazány. Publikovány budou pouze anonymizované fotografie.

V maximální možné míře zajistím, aby získaná data nebyla zneužita.

Text informovaného souhlasu (IS): příložen

Povinností všech účastníků výzkumu na straně řešitele je chránit život, zdraví, důstojnost, integritu, právo na sebeurčení, soukromí a osobní data zkoumaných subjektů, a podniknout k tomu veškerá preventivní opatření. Odpovědnost za ochranu zkoumaných subjektů leží vždy na účastnících výzkumu na straně řešitele, nikdy na zkoumaných, byť dali svůj souhlas k účasti na výzkumu.

Všichni účastníci výzkumu na straně řešitele musí brát v potaz etické, právní a regulační normy a standardy výzkumu na lidských subjektech, které platí v České republice, stejně jako ty, jež platí mezinárodně. Potvrzuji, že tento popis projektu odpovídá návrhu realizace projektu a že při jakékoli změně projektu, zejména použitých metod, zašlu Etické komisi UK FTVS revidovanou žádost.

V Praze dne: 24.1.2023

Podpis předkladatele: *Pešková*

Datum a podpis odpovědného pracovníka z místa výzkumu:

Vyjádření Etické komise UK FTVS

Složení komise: Předsedkyně: doc. PhDr. Irena Parry Martinková, Ph.D.

Členové: prof. MUDr. Jan Heller, CSc.

prof. PhDr. Pavel Slepíčka, DrSc.

PhDr. Pavel Hráský, Ph.D.

Mgr. Eva Prokešová, Ph.D.

Mgr. Tomáš Ruda, Ph.D.

MUDr. Simona Majorová

Projekt práce byl schválen Etickou komisí UK FTVS pod jednacím číslem: *011/2023*

dne: *24.1.2023*

Etická komise UK FTVS zhodnotila předložený projekt a neshledala rozpor s platnými zásadami, předpisy a mezinárodními směrnici pro provádění výzkumu zahrnujícího lidské účastníky.

Řešitel projektu splnil podmínky nutné k získání souhlasu Etické komise UK FTVS.

UNIVERZITA KARLOVA
Fakulta tělesné výchovy a sportu
Josef Martího 31, 162 52, Praha 6
- 20 -

Pešková
podpis předsedkyně EK UK FTVS

Příloha č. 2: Informovaný souhlas

UNIVERZITA KARLOVA
FAKULTA TĚLESNÉ VÝCHOVY A SPORTU
Josef Martího 31, 162 52 Praha 6-Vešelavín

INFORMOVANÝ SOUHLAS

Vážená paní, vážený pane,

v souladu se Všeobecnou deklarací lidských práv, nařízením Evropské Unie č. 2016/679 a zákonem č. 110/2019 Sb. – o zpracování osobních údajů, Helsinskou deklarací, přijatou 18. Světovým zdravotnickým shromážděním v roce 1964 ve znění pozdějších změn (Fortaleza, Brazílie, 2013) a dalšími obecně závaznými právními předpisy Vás žádám o souhlas s prezentováním a uveřejněním výsledků vyšetření a průběhu terapie prováděné v rámci praxe na¹, kde Vás příslušně kvalifikovaná osoba seznámila s Vaším vyšetřením a následnou terapií. Výsledky Vašeho vyšetření a průběh Vaší terapie bude publikován v rámci bakalářské práce na UK FTVS, s názvem²

Cílem této bakalářské práce je

Získané údaje, fotodokumentace, průběh a výsledky terapie budou uveřejněny v bakalářské práci v anonymizované podobě. Osobní data nebudou uvedena a budou uchována v anonymní podobě. V maximální možné míře zabezpečím, aby získaná data nebyla zneužita.

Jméno a příjmení řešitele Podpis:

Jméno a příjmení osoby, která provedla poučení³ Podpis:

Prohlašuji a svým níže uvedeným vlastnoručním podpisem potvrzuji, že dobrovolně souhlasím s prezentováním a uveřejněním výsledků vyšetření a průběhu terapie ve výše uvedené bakalářské práci, a že mi osoba, která provedla poučení, osobně vše podrobně vysvětlila, a že jsem měl(a) možnost si řádně a v dostatečném čase zvážit všechny relevantní informace, zeptat se na vše podstatné a že jsem dostal(a) jasné a srozumitelné odpovědi na své dotazy. Byl(a) jsem poučen(a) o právu odmítnout prezentování a uveřejnění výsledků vyšetření a průběhu terapie v bakalářské práci nebo svůj souhlas kdykoli odvolat bez represí, a to písemně zasláním Etické komisi UK FTVS, která bude následně informovat řešitele.

Místo, datum

Jméno a příjmení pacienta Podpis pacienta:

Jméno a příjmení zákonného zástupce⁴

Vztah zákonného zástupce k pacientovi Podpis:

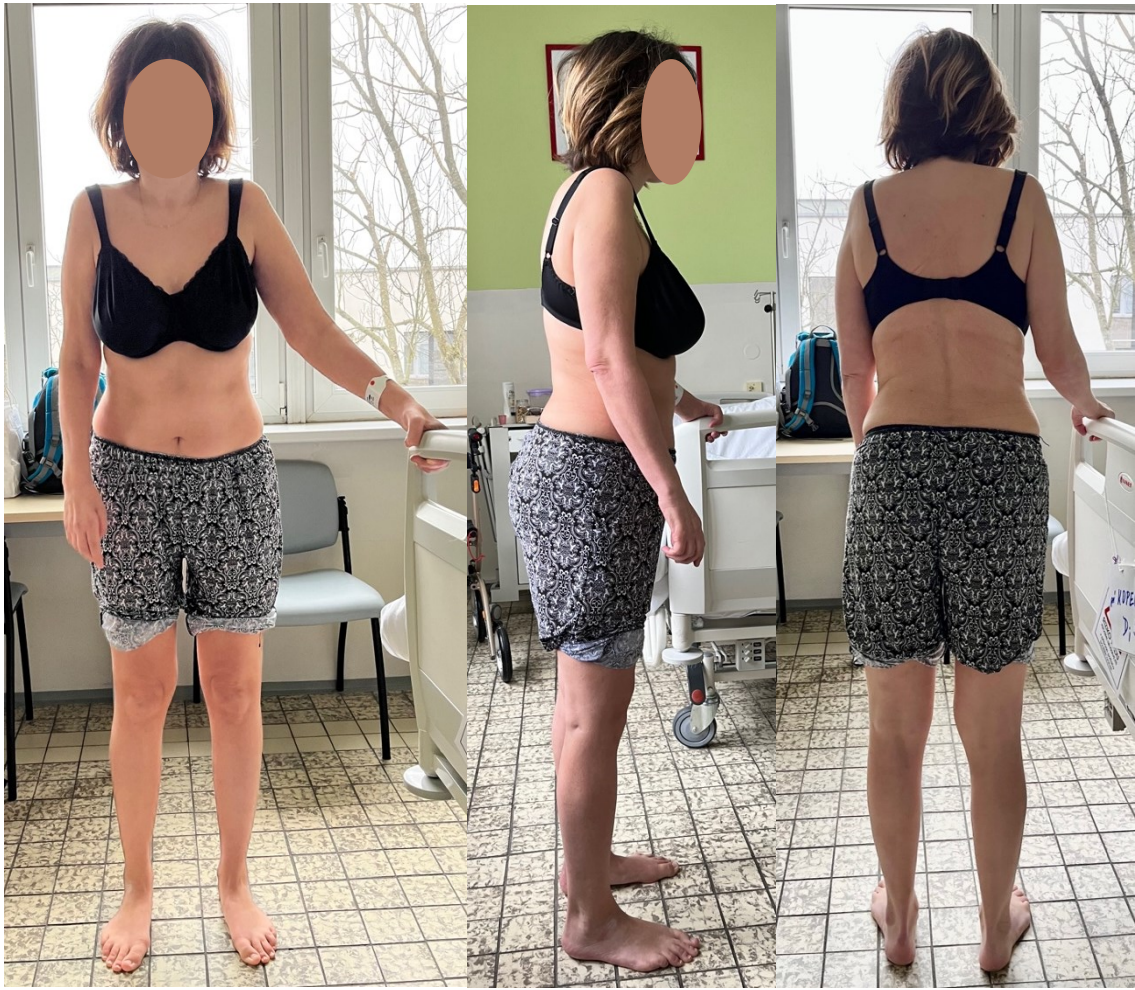
1 Uveďte pracoviště,

2 Uveďte název práce, nebo alespoň název předběžný,

3 Je-li řešitel s pacientem v závislém postavení, poučení provádí jiná příslušně kvalifikovaná osoba,

4 Uveďte pouze v případě, má-li pacient omezenou způsobilost k právním úkonům (např. je-li nezletilý).

Příloha č. 3: Fotografie vyšetření stoje



Obrázek 4 – Fotografie vyšetření stoje (foto autor)

Příloha č. 4: Barthelův test základních všedních činností ADL:

Barthelův test základních všedních činností ADL

Činnost	Provedení činnosti	Bodové skóre
Příjem potravy a tekutin	samostatně bez pomoci	10
	s pomocí	5
	neprovede	0
Oblékání	samostatně bez pomoci	10
	s pomocí	5
	neprovede	0
Koupání	samostatně nebo s pomocí	5
	neprovede	0
Osobní hygiena	samostatně nebo s pomocí	5
	neprovede	0
Kontinence moči	plně inkontinentní	10
	občas inkontinentní	5
	trvale inkontinentní	0
Kontinence stolice	plně inkontinentní	10
	občas inkontinentní	5
	trvale inkontinentní	0
Použití WC	samostatně bez pomoci	10
	s pomocí	5
	neprovede	0
Přesun lůžko – židle	samostatně bez pomoci	15
	s malou pomocí	10
	vydrží sedět	5
	neprovede	0
Chůze po rovině	samostatně nad 50 m	15
	s pomocí 50 m	10
	na vozíku 50 m	5
	neprovede	0
Chůze po schodech	samostatně bez pomoci	10
	s pomocí	5
	neprovede	0
Celkem		65

0 – 40 bodů **vysoce závislý**
 45 – 60 bodů **závislost středního stupně**
 65 – 95 bodů **lehká závislost**
 96 – 100 bodů **nezávislý**

Příloha č. 5: Seznam obrázků

Obrázek 1 – Stavba mozkové kůry (Pearson Education, Inc., 2011)	3
Obrázek 2 – Průřez míchou (Servier Medical Art, upravil dr. Jiří Štěfánek, 2011)	4
Obrázek 3 – Límeč Head Up (Pancani et al 2018)	27
Obrázek 4 – Fotografie vyšetření stoje (foto autor).....	IV

Příloha č. 6: Seznam tabulek

Tabulka 1 – Porovnání horního a dolního motoneuronu (Stifani 2014).....	5
Tabulka 2 – Typické projevy ALS (Cepková et al. 2020).....	10
Tabulka 3 – Protokol EMG vyšetření dle Awaji-Shima (Štětkářová et al. 2018)	14
Tabulka 4 – Diferenciální diagnostika ALS (Štětkářová et al. 2018).....	18
Tabulka 5 – Antropometrické vyšetření (cm) (vstupní KR).....	35
Tabulka 6 – Goniometrie dle Jandy – HKK (vstupní KR)	35
Tabulka 7 – Goniometrie dle Jandy – DKK (vstupní KR)	36
Tabulka 8 – Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy (vstupní KR).....	36
Tabulka 9 – Svalový test dle Jandy (vstupní KR)	37
Tabulka 10 – Vyšetření úchopů dle Nováka (vstupní KR).....	38
Tabulka 11 – Vyšetření reflexů (vstupní KR)	39
Tabulka 12 – Vyšetření spasticity dle Aswortha (vstupní KR)	40
Tabulka 13 – Antropometrické vyšetření (cm) (výstupní KR).....	64
Tabulka 14 – Goniometrie dle Jandy – HKK (výstupní KR)	64
Tabulka 15 – Goniometrie dle Jandy – DKK (výstupní KR)	65
Tabulka 16 – Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy (výstupní KR).....	65
Tabulka 17 – Vyšetření spasticity dle Aswortha (výstupní KR)	66
Tabulka 18 – Goniometrie dle Jandy – PP (zhodnocení efektu terapie)	69
Tabulka 19 – Goniometrie dle Jandy – AP (zhodnocení efektu terapie).....	70
Tabulka 20 – Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy (zhodnocení efektu terapie).....	70