

UNIVERZITA KARLOVA
Fakulta tělesné výchovy a sportu

**Kazuistika fyzioterapeutické péče o pacienta s diagnózou
systémová sklerodermie**

Bakalářská práce

Vedoucí bakalářské práce:

Mgr. Irena Novotná

Vypracoval:

Ondřej Zálešák

Praha, červen 2023

Prohlašuji, že jsem závěrečnou bakalářskou práci zpracoval samostatně a že jsem uvedl a řádně citoval všechny použité informační zdroje a literaturu. Tato práce ani její podstatná část nebyla předložena k získání jiného nebo stejného akademického titulu.

V Praze, dne

podpis autora

Poděkování

Chtěl bych velmi poděkovat své vedoucí Mgr. Ireně Novotné, která mi ochotně vyšla vstříc a ochotně mi pomáhala práci vypracovat i přes má pochybení. Dále patří mé díky fyzioterapeutům Revmatického ústavu na Albertově, kteří na mě dohlíželi a naučili mě, jak s revmatickými pacienty pracovat v praxi.

Abstrakt

Autor: Ondřej Zálešák

Název: Kazuistika fyzioterapeutické péče o pacienta s diagnózou systémová sklerodermie

Cíle: Cílem bakalářské práce je zpracování teoretických znalostí o diagnóze systémové sklerodermie a následné využití těchto znalostí k vypracování kazuistiky fyzioterapeutické péče o pacienta s touto diagnózou.

Metody: K vypracování bakalářské práce byly použity metody a techniky naučené během bakalářského studia fyzioterapie na UK FTVS.

Výsledky: Ze zhodnocení efektu terapie vyplývá, že došlo k částečnému zlepšení celkového stavu pacienta, čímž byly částečně splněny stanovené cíle.

Klíčová slova: fyzioterapie, rehabilitace, revmatologie, systémová onemocnění, systémová skleróza

Abstract

Author: Ondřej Zálešák

Title: Case study of physiotherapeutic treatment of a patient diagnosed with systemic sclerosis

Objectives: The objective of this bachelor thesis is processing of theoretical knowledge about systemic sclerosis and subsequent utilization of said knowledge to create a case study of physiotherapeutic treatment of a patient with this diagnosis.

Methods: The methods used in the practical part of this thesis are based on the bachelors physiotherapy programme of UK FTVS.

Results: The assessment of the effect of therapy indicates, that the overall condition of the patient was moderately improved, thus fulfilling the set goals partially.

Keywords: physiotherapy, rehabilitation, rheumatology, systemic disease, systemic scleroderma

Seznam použitých zkratk

AA – alergologická anamnéza

AC – akromioklavikulární skloubení

ACR – American College of Rheumatology – Americká univerzita revmatologie

ADL – activities of daily living – aktivity každodenního života

AGR – antigravitační relaxační technika

ANA – antinukleární protilátka

anti-Sc170 - anti-topoizomeráza I

atd. – a tak dále

bilat. – oboustranně/é

BMI – body mass index – index tělesné hmotnosti

cca – circa – přibližně

CIPO - Chronic intestinal pseudo-obstruction – chronická pseudoobstrukce střev

cm – centimetr

CMC – karpometakarpální skloubení

CNS – centrální nervový systém

Cp – krční páteř

CREST – syndrom, označující limitovanou formu systémové sklerodermie

CT – počítačová tomografie

C/Th – přechod krční a hrudní páteře

DK, DKK – dolní končetina/y

EULAR — Evropská aliance asociací pro revmatologii

FA – farmakologická anamnéza

GAVE - gastrická antrální vaskulární ektázie

GERD - gastroezofageálním reflux

GIT – gastrointestinální trakt

HK, HKK – horní končetina/y
homolat. – homolaterální – stejnostranná/ý
ILD – intersticiální plicní nemoc
IP1 – první interfalangeální kloub
IP2 – druhý interfalangeální kloub
kg – kilogram
L – levá/ý
LDK – levá dolní končetina
LHK – levá horní končetina
Lp – bederní páteř
LTV – léčebná tělesná výchova
m. ,mm. – musculus, muscoli
maj. - major
MCP – metakarpofalangeální kloub
mg – miligram
min – minuta
min. - minor
mmHg – jednotka rtuťového sloupce - Torr
MRI – magnetická rezonance
např. - například
NO – nynější onemocnění
OA – osobní anamnéza
obj. – objektivní
P – pravá/ý
PA – pracovní anamnéza
PAH – plicní arteriální hypertenze

PCI – pneumatosis cystoides intestinalis – vzduchové cysty v tenkém střevě

PDK – pravá dolní končetina

PHK – pravá horní končetina

PIR – postizometrická relaxace

PNF – propioceptivní nervosvalová facilitace

r. - rok

RA – rodinná anamnéza

RTG – rentgen

RÚ – Revmatologický ústav

SA – sociální anamnéza

SC – sternoklavikulární skloubení

SCM – sternocleidomastoideus

SI – sakroiliakální

SIAS – spina iliaca anterior superior

SIBO – Small intestinal bacterial overgrowth – přemnožení bakterií tenkého střeva

SIPS – spina iliaca posterior superior

SMS – senzomotorická stimulace

SPORTA – sportovní anamnéza

SRC – sklerodermická renální krize

SSc. – systémová sklerodermie

Stp. – status praesens

subj. – subjektivní

TF – tepová frekvence

TK – krevní tlak

TMT – techniky měkkých tkání

Thp – hrudní páteř

Th/L – přechod hrudní a bederní páteře

TrP – trigger point – spoušťový bod

UK FTVS – Fakulta tělovýchovy a sportu Univerzity Karlovy

VP – výchozí poloha

Obsah

1	ÚVOD.....	1
2	TEORETICKÁ ČÁST.....	2
2.1	Definice a zařazení do systému revmatických chorob.....	2
2.2	Rozdělení sklerodermie.....	2
2.2.1	Lokalizovaná sklerodermie (také morfea)	2
2.2.2	Systémová sklerodermie	3
2.3	Etiologie	5
2.3.1	Genetické faktory.....	5
2.3.2	Faktory prostředí.....	6
2.4	Patogeneze.....	6
2.5	Epidemiologie	7
2.6	Klinický obraz.....	7
2.6.1	Kůže	7
2.6.2	Cévní systém.....	8
2.6.3	Respirační systém	8
2.6.4	Srdce	8
2.6.5	Ledviny	9
2.6.6	Trávicí systém.....	9
2.7	Diagnostika	10
2.8	Léčba.....	11
2.8.2	Farmakologická léčba	12
2.8.3	Fyzioterapeutická léčba	12
2.8.4	Fyzikální terapie	13
3	SPECIÁLNÍ ČÁST	14
3.1	Metodika práce.....	14

3.2	Anamnéza.....	15
3.3	Vstupní kineziologický rozbor	16
3.4	Krátkodobý terapeutický plán	29
3.5	Dlouhodobý terapeutický plán	31
3.6	Denní záznam terapie	32
3.7	Výstupní kineziologický rozbor	50
3.8	Zhodnocení efektu terapie.....	62
4	DISKUZE	66
5	ZÁVĚR.....	68
6	SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	69
7	SEZNAM PŘÍLOH	74

1 ÚVOD

Sklerodermie je vzácné autoimunitní onemocnění, spadající do skupiny revmatoidních chorob. Nemoc postihuje pojivovou tkáň a vyznačuje se zejména ztuhlou, lesklou a neposunlivou kůží, která pak omezuje rozsah pohybu v kloubu, a tím i jeho funkci. Systémová forma tohoto onemocnění (SSc.), má progresivní chronický charakter a postupem času může zasáhnout i další orgány, jako například gastrointestinální trakt (GIT), plíce, srdce nebo ledviny. Pojivová tkáň v těle postiženého produkuje více fibrotických látek než u zdravého člověka, což vede ke zmnožení a tunutí vaziva a následné ztrátě funkce a případné ischemii v dané oblasti. Charakteristickým znakem ischemie u SSc. je tzv. sekundární Raynaudův fenomén (také Raynaudův syndrom) – typ tepenné poruchy, který se vyznačuje běláním prstů na ruce. Příčina propuknutí onemocnění je multifaktoriální a původ nemoci není zcela známý. Z tohoto důvodu je léčba velmi náročná a pouze symptomatická.

Cílem této práce je charakterizovat systémovou sklerodermii a vysvětlit její aspekty a problematiku. Dále na tomto základě vypracovat kazuistiku pacienta a zhodnotit metody a postupy zvolené pro terapii.

Práce je rozdělena do dvou částí – teoretické a speciální. V teoretické části bude sklerodermie definována, zařazena do systému revmatických onemocnění a budou popsány její jednotlivé typy. Následně bude více do hloubky popsána diagnostika, etiologie, epidemiologie, patogeneze a klinický obraz SSc. a budou podrobněji rozepsány sekundární onemocnění, často spojené s touto diagnózou. Na konci první části pak bude vysvětlen způsob léčby.

Ve speciální části bude popsána kazuistika konkrétního pacienta trpícího SSc. Tato část bude obsahovat anamnézu, vstupní kineziologické vyšetření, které sloužilo jako podklad pro určení cílů a sestavení krátkodobého a dlouhodobého terapeutického plánu. Následovat budou jednotlivě popsané terapeutické jednotky a po nich výstupní kineziologické vyšetření. V závěru práce bude zhodnocen efekt provedené terapie.

2 TEORETICKÁ ČÁST

2.1 Definice a zařazení do systému revmatických chorob

Systémová sklerodermie (také systémová skleróza) je zánětlivé, autoimunitní onemocnění pojivové tkáně, charakteristické mikrovaskulárními změnami, které progresivně vedou k fibróze kůže a některých vnitřních orgánů (Czechová, 2017). Na první pohled tedy limituje pohyb v jednotlivých kloubech z důvodu neposunlivosti kůže a zároveň má negativní efekt na vnitřní orgány a cévy přestavbou jejich funkčních složek na tuhé vazivo. Postižení srdce, plic, GIT nebo ledvin pak může mít zásadní vliv na délku života (Pavelka, Rovenský, 2003).

Ssc. můžeme zařadit do podskupiny systémových onemocnění pojiva, do které patří také například systémový lupus erythematoses, polymyozitida, Vaskulitidy. Tuto podskupinu pak řadíme společně s revmatoidní artritidou a spondylartritidami mezi zánětlivá revmatická onemocnění (Pavelka, 2010).

2.2 Rozdělení sklerodermie

Sklerodermie se dá na základě rozsahu, závažnosti, průběhu a klinického obrazu rozdělit na dva základní typy. Lokalizovanou a systémovou. Některé zahraniční články uvádějí ještě další, 3. základní typ, kterým je akroskleróza - sklerodermie limitovaná pouze na končetiny s přítomným Raynaudovým syndromem (Anbiaee, 2011). Mimo tyto základní druhy sklerodermie se můžeme setkat ještě s vzácnější formou nemoci, a tou je sklerodermie juvenilní (Pavelka, Rovenský, 2003).

2.2.1 Lokalizovaná sklerodermie (také morfea)

Kůže je obvykle jediným orgánem zasaženým tímto druhem sklerodermie. Přesto se však poškození této tkáně může přenést do hlubších vrstev a struktur, uložených pod ní, včetně podkoží, fascií, svalů nebo i kostí. Často může být provázena ulceracemi, které se ale hojí zpravidla lépe než u systémového onemocnění. Morfeu můžeme dále dělit na tři další typy: ložiskovou, generalizovanou a lineární (Mayes, 2014). Existuje také morfea smíšená, vznikající při kombinaci 2 a více forem (Pavelka, 2010).

- **Ložisková morfea**

Ložisková sklerodermie je nejčastějším typem onemocnění u dospělých. Vyznačuje se jedním nebo více ložisky, většinou oválného tvaru. Jednotlivá ložiska se mohou lišit velikostí, která se v průběhu onemocnění mění. Zvětší se během akutních fází nebo se zmenší a jsou až asymptomatická během léčby, či spontánní remise. Jednotlivá ložiska jsou zpočátku na okraji zarudlá, uprostřed se zatumlují kůží bledé až nažloutlé barvy. Později celá oblast tuhne a zbledá. Může být dále rozlišena jako povrchová – postihuje pouze pokožku a škáru nebo hluboká – může způsobit poruchy až na úrovni fascie, svalu a kosti (Štork, 2016).

- **Lineární morfea**

Tento druh morfei můžeme nejčastěji nalézt u dětí ve věku do 10 let. Projevem jsou tuhé pruhy kůže, nejčastěji na končetinách nebo na čele. V případě, že sklerotické pruhy probíhají přes kloub, může dojít k omezení pohybu dítěte, a tím i k vývojovým nebo růstovým poruchám. V případě pruhu v oblasti čela může vznikat jizvící alopecie nebo výjimečně, při rozšíření až pod úroveň obočí, poruchy CNS (z důvodu kalcifikace *falx cerebri*). Zasažené děti často trpí také kosmetickými a psychologickými následky (Němec, 2016).

- **Generalizovaná morfea**

Aby byl pacient diagnostikován s generalizovanou formou sklerodermie, musí symptomy vykazovat několik podmínek. 4 a více ložisek, o průměru 3 a více cm, rozmístěné na 2 a více anatomických krajinách (hlava, krk, trup, jednotlivé končetiny). Ložiska jsou navíc specifická tím, že se mohou „slévat“ a spojovat mezi sebou. Speciálním druhem generalizované formy je pansklerotická morfea, což je závažnější varianta postihující většinu kůže na těle. Jedná se o hluboké poškození a změny na úrovni kůže, podkoží, fascie, svalu a někdy i kosti (Štork, 2016).

2.2.2 Systémová sklerodermie

Systémová sklerodermie se od lokalizované liší tím, že kůže není zasažena jen v ložiscích, ale v celých oblastech. Navíc ji provází i řada přidružených poruch dalších orgánů. Vždy jsou přítomné poruchy vaskulárního

systemu, nejvíce znatelné na periférii. I systémová sklerodermie má tři základní podtypy: limitovaný, difuzní a *sine scleroderma*. Existují však i další speciální druhy, které nejsou tak časté (Trnavský, 1993):

- Sklerodermické překryvné syndromy – zahrnují klasické sklerodermické symptomy s přidruženými příznaky jiné nemoci pojiva
- Pseudosklerodermie – podobné příznaky jako sklerodermie, co se týče kůže, ovšem se známým původem onemocnění
- Nediferencovaná systémová onemocnění pojiva – v případě nedostatečných symptomů pro diagnostiku

- **Limitovaná sklerodermie**

Jedná se o nejčastější a méně závažnou formu systémové sklerodermie s pozvolnějším průběhem. V zahraničí je synonymem pro takzvaný CREST syndrom. Tento anglický akronym je zkratkou jednotlivých symptomů, typicky provázejících limitovanou sklerodermii. Patří mezi ně:

Calcinosis – ukládání vápenatých iontů do kůže a kloubů; *Raynaud's phenomenon* – Raynaudův syndrom, v tomto případě sekundární, typický zúžením krevního řečiště prstů ruky i nohy až do jejich zblednutí, pocitu chladu, bolesti a v závažných situacích nekróze; *Esophageal dysfunction* – dysfunkce jícnu a časté pálení žáhy; *Sclerodactyly* – tuhnutí a poškození kůže na prstech; *Telangiectasia* - „pavoukovité žíly“, které vypadají jako červené fleky na rukou, prstech nebo obličeji (Anibae, 2011).

Ztvrdnutí a neposunlivost kůže je většinou limitována pouze na prsty, ruce, předloktí a obličej nemocného. Vnitřní orgány bývají postiženy jen v malém rozsahu. Nejčastější vážná komplikace vzniká při fibrotizaci plicní tepny, vedoucí k plicní arteriální hypertenzi (PAH) (Olejárová, 2016).

- **Sklerodermie *sine scleroderma***

Tento typ sklerodermie postihuje zejména vnitřní orgány. Může se objevit Raynaudův syndrom nebo jiné komplikace shodné s předešlými formami systémové sklerodermie mimo poškození a ztlustění kůže (Pavelka, 2003).

- **Difúzní sklerodermie**

Difúzní forma sklerodermie je hlavním předmětem této práce a následující kapitoly se týkají výhradně tohoto typu SSc.. Je to agresivní a většinou rychle progredující onemocnění. Ještě než plně propukne, projeví se nemoc rozvojem Raynaudova syndromu a difúzního otoku prstů rukou a nohou. Dále se vyznačuje ztlustěním a ztuhnutím kůže na většině plochy těla. Pokožka navíc bývá suchá a někdy vyvolává i pocity svědění. Běžné jsou i myalgie a artralgie. Největší rizika a komplikace však mohou způsobit život-ohrožující přidružené nemoci vnitřních orgánů (srdce, plic, GIT, ledvin). Vzhledem ke komplikacím, které může difúzní SSc. způsobit, má nejvyšší mortalitu ze všech revmatických onemocnění (Pavelka, 2018).

2.3 Etiologie

Původ systémové sklerodermie stále není zcela známý. Jako příčina je považována kombinace mnoha faktorů. Pacienti, u kterých propukne systémová sklerodermie mají pro tento stav genetické predispozice. Při následném vystavení různým vlivům vnějšího prostředí, se spouští zánětlivé procesy a fibrotizující kaskády na buněčné úrovni. Zároveň můžeme pozorovat v rodinné anamnéze těchto pacientů větší míru autoimunitních onemocnění, než u běžné populace (Katsumoto, 2011).

2.3.1 Genetické faktory

Několik studií zkoumajících souvislosti genomu pacientů se systémovou sklerodermií a jejich onemocněním, odhalilo pozice genů, které mohou být predispozicí této choroby. Jedná se o geny IRF5, CD247, BANK1, STAT4, TNFSF4 a BLK, lokalizované v regionu HLA II. třídy. Tyto geny by mohly mít vliv na tvorbu antinukleárních protilátek (ANA), anti-topoizomerázy I (anti-Scl70) a protilátek anti-RNA polymerázy III (Agarwal, 2010). Přítomnost těchto protilátek má vliv na chování chemokinů proudících v krvi a mononukleárních zánětlivých buněk, které bývají nalezeny v biopsiích kůže pacientů v raných fázích sklerodermie (Fett, 2013). V případě, že se takto predisponovaný člověk setká s výraznějším faktorem prostředí, způsobujícím poškození buněk endotelu, začnou chemokiny pracovat s eskalovanou reakcí.

Chemokiny jsou zodpovědné za nábor zánětlivých mononukleárních buněk (pomocných T-lymfocytů), produkujících interleukin, tumor nekrotizující faktor- α a interferon- α . Produkce těchto látek způsobuje zánět a aktivaci fibroblastů a myofibroblastů, vedoucí k fibrotizaci tkáně (Lepri, 2022).

2.3.2 Faktory prostředí

Faktorů prostředí, které mohou vyvolat systémovou sklerodermii je řada. Zatím známé katalyzátory patří například vystavení se některým chemikáliím (vinyl-chlorid, křemičitý prach, organická rozpouštědla), lékům (bleomycin, pentazocine), drogám (kokain), či virovým infekcím (cytomegalovirus, parovirus B19) (Fett, 2013). Dále může být spouštěčem i chladné prostředí nebo stres. Některé zdroje uvádějí i korelaci mezi radioterapií rakoviny prsu a propuknutím sklerodermie (Lepri, 2022).

2.4 Patogeneze

Částečně byla patogeneze vysvětlena ve faktorech genetiky. Můžeme ji však zhodnotit i z hlediska procesů, probíhajících přímo ve tkáních. V počátcích onemocnění se setkáváme s vaskulopatií, způsobenou proliferací fibroblastů v kapilárách a vazospastickými epizodami na periférii. V klinice můžeme tento jev nazvat jako sekundární Raynaudův syndrom, který při delším trvání vede k ischemii tkáně. Buňky endotelu kapilár zanikají formou apoptózy. Pericyty (speciální buňky, schopné diferencovat na hladké svalstvo cév, fibroblasty nebo myofibroblasty) reagují na poškození tkáně ztlustěním cévní stěny (Gabrielli, 2009). Následuje difuzní otok kůže ve vrstvě škůry, obsahující zvýšenou hladinu kolagenu a zánětlivý infiltrát. S progresí nemoci jsou přítomné lymfocyty, makrofágy a známky zánětu i v podkoží. Když v pozdějších fázích sklerodermie dojde i k vaskulopatii velkých cév, hrozí manifestace plicní arteriální hypertenze (PAH) nebo sklerodermické renální krize (SRC). Abnormality imunitního a venózního systému eventuelně vedou k patologické fibróze dalších orgánů (Katsumoto, 2011). Tyto abnormality budou popsány v klinickém obrazu onemocnění.

2.5 Epidemiologie

Výsledky studií prevalence a incidence systémové sklerodermie se ve světě liší. Tyto údaje jsou závislé na metodologii a geografické rozdílnosti jednotlivých studií. Podle získaných dat můžeme usoudit, že se prevalence pohybuje přibližně mezi 50 až 300 případy na 1 milion obyvatel a incidence mezi 2,3 až 22,8 novými případy na milion obyvatel během jednoho roku. Ženy jsou pak mnohem náchylnější k této nemoci než muži, a to 3-14x (Gabrielli, 2009). Lehce zvýšenou náchylnost k onemocnění má negroidní rasa. Výskyt sklerodermie je častější v rodinách, kde touto chorobou trpěly nebo měly vysokou frekvenci jiných autoimunitních poruch již předešlé generace. Tento fakt napovídá, že se jedná o genetický polymorfismus (Agarwal, 2010).

2.6 Klinický obraz

Difúzní systémová sklerodermie je problematická mimo jiné tím, že jsou její příznaky u každého pacienta různé a závislé na mnoha faktorech (pohlaví, věk, progresse nemoci, množství zasažených orgánů, agresivita onemocnění) (Lepri, 2022). V časných fázích onemocnění má velkou řadu nespecifických symptomů, jako například únava, myalgie, artralgie, nechutenství, případně hubnutí (Vašáková, 2016). Má však jeden velmi specifický příznak, objevující se až u 97% pacientů s SSc., kterým je Raynaudův syndrom. Jak nemoc dále postupuje, jsou různě postiženy i vnitřní orgány (Czechová, 2017).

2.6.1 Kůže

Kůže pacientů se SSc. podléhá patologickým změnám, což se projeví i v klinickém obrazu. Zpočátku je na končetinách kůže oteklá, nejvíce na prstech. Mohou se tvořit záněty nehtového lůžka nebo ulcerace a defekty na kloubech prstů. V období dalších několika měsíců, se otok vytrácí a kůže začíná sklerotizovat – stává se tlustší, méně pružnou a hůře posunlivou (Fairchild, 2021). Tento proces trvá obvykle 1-2 roky. Jako první opět manifestuje na prstech a postupně zasáhne DKK i HKK, oblasti břicha, hrudníku, zad a obličeje. Z toho důvodu mají pacienti omezený nejen rozsah pohybu v jednotlivých kloubech, ale i mimické schopnosti. Můžeme typicky

pozorovat maskovitou tvář, zúžený nos a radiální rýhy kolem úst (Muktabhant, 2021).

2.6.2 Cévní systém

Nejběžnějším postižením cévního systému u SSc. je sekundární Raynaudův syndrom. Ten je způsoben vazospazmy kapilár a jejich následnou ischemií, což způsobí zblednutí prstů na ruce nebo na nohy a pocit chladu (Colaci, 2022). Při častém, dlouhodobém trvání toho syndromu bez léčebné intervence, nastává až nekróza tkáně a gangréna (Avenatti, 2021). Dále se můžeme setkat s řadou vaskulopatií, nejčastěji mikroangiopatií (poškození drobných cév, způsobující poruchu prokrvení) nebo teleangiektázií (lokalizované nahromaděné kapiláry, viditelné na kůži). Tyto poruchy vedou k horší cévní reaktivitě, a tím poruše termoregulace na periférii (Hughes, 2022).

2.6.3 Respirační systém

Pacienti se SSc. mají kratší očekávanou délku života, než je průměr. Jednou z hlavních příčin jsou postižení respiračního systému, které se objevují až u 2/3 nemocných. Zpravidla se jedná o plicní arteriální hypertenzi (PAH) nebo intersticiální plicní nemoc (ILD). PAH se vyznačuje suchým kašlem, dušností, únavou, otoky dolních končetin, zmateností nebo bolestí na hrudi. ILD je častěji spojena s pacienty mužského pohlaví (Suliman, 2017). Je způsobena fibrotizací plicní tkáně (intersticia) a symptomy se sice podobá PAH (dušnost, suchý kašel, únava a bolesti hrudi), ale liší se patogenezí i diagnostikou. Bez lékařské intervence také může ILD vést k vysokému tlaku a následně srdečnímu či plicnímu selhání. V důsledku těchto onemocnění umírá do 5 let 50-55% pacientů (Morales-Cárdenas, 2016).

2.6.4 Srdce

Primární poruchy srdce se objevují zhruba u 15% pacientů se SSc. a během 10 let způsobí přibližně 20% mortalitu. Při fibrotizaci srdeční tkáně dochází k řadě různých patologií s rozličnými projevy. Setkáváme se s poruchami převodu vzruchů – a tím kontrakce a dekontrakce srdeční svaloviny, kardiomyopatií, myokarditidou nebo diastolickou dysfunkcí levé komory. Méně časté bývají perikarditidy a endokarditidy (Lambova, 2014). Tyto patologie se častěji vyskytují sekundárně (až 50% pacientů), na podkladě PAH (Czechová, 2016). Nejčastějším klinickým projevem jsou palpitace,

arytmie, dušnost nebo bolesti na hrudi. Na základě těchto symptomů však není možné rozlišit, o které poruchy srdce se jedná, a proto je zapotřebí přístrojová diagnostika (Lambova, 2014). S progresí nemoci dochází v pozdějších stádiích k srdečnímu selhání se zachovanou ejekční frakcí (Fontes, 2022).

2.6.5 Ledviny

Velmi nebezpečným onemocněním, spojeným se SSc., je Sklerodermická renální krize (SRC). Nevyskytuje se sice u pacientů tak často (5-10%), ale je zde vysoké riziko vzniku konečného selhání ledvin. SRC nemusí mít výrazné symptomy. Často se jedná pouze o slabou proteinurii, oligurii nebo náhlou arteriální hypertenzi (Lin, 2022).

2.6.6 Trávicí systém

Přestože poruchy trávicího ústrojí manifestují až u 90% pacientů, zpravidla se nejedná o život ohrožující změny. Patologie však můžeme pozorovat téměř v každé části GIT – od úst až po konečník. U každého pacienta jsou postiženy různé části trávicího traktu rozdílnou mírou. V ústní dutině dochází většinou ke xerostomii (neustálý pocit sucha v ústech), která je predispozicí pro řadu dalších obtíží – zubní kazy, změna vnímání chuti, syndrom pálení úst nebo candidózy (kvasinková infekce).

Další a zároveň nejčastěji zasaženou částí GIT je jícen. Pokud je peristaltika spodních dvou třetin jícnu snižena nebo zcela chybějící, dochází ke gastroezofageálnímu refluxu (GERD), se kterým se potýká až 80% nemocných. Reflux pak může způsobit ezofagitidu nebo Barrettův jícen (Lepri, 2022).

V žaludku může na základě fibrotizace manifestovat gastroparéza nebo gastrická antrální vaskulární ektázie (GAVE). Gastroparéza se vyznačuje nadýmáním, nauzeou a zvracením. GAVE se projevuje krví ve stolici, anémií, bolestmi břicha, zvracením krve a při endoskopii se setkáváme s „melounovitým žaludkem“. Tenké střevo pacientů SSc. má výrazně sníženou motilitu, která může vést k řadě dalších obtíží, jako jsou SIBO syndrom (zvýšená bakteriální aktivita v tenkém střevě s tendencí se šířit kraniálně), CIPO syndrom (chronická pseudoobstrukce střev) nebo výjimečně PCI (četné cysty uvnitř střevní stěny, naplněné plynem). Všechny tyto syndromy mají podobný klinický obraz – průjemy, zvracení, nadýmání, bolesti břicha, nechutenství, úbytek váhy a malnutrice.

Pokud je postižen konečník a tlusté střevo, řadíme mezi symptomy zácpu, inkontinenci, průjmy, malnutrici nebo prolaps konečníku (Mcfarlane, 2018).

2.7 Diagnostika

U systémové sklerodermie je zásadní časná diagnostika. První ukazatel, který by měl vést k následné diagnostice je klinický obraz, zmíněný výše. Při podezření na Ssc. je první volbou sérové vyšetření, kde se zjišťuje sedimentace erytrocytů, hladiny C reaktivního proteinu, diferencovaných leukocytů a specifických protilátek (ANA, anti Scl-70). Při nejasném nálezu, se může přistoupit k histologickému vyšetření, které však nerozliší, zda se jedná o systémovou sklerodermii nebo morfeu. Díky biopsii ale můžeme rozpoznat, do jaké hloubky je tkáň zasažena (od epidermis po fascii). Při hlubokém postižení mohou být žádoucí i zobrazovací metody, jako výpočetní tomografie a angiografie (CT), rentgen (RTG), magnetická rezonance (MRI) nebo sonografie, které mohou odhalit změny a patologie vnitřních orgánů. Na základě vyšetření a klinického obrazu, se pak výsledky porovnají s kritérii pro klasifikaci SSc. Pro definitivní diagnózu je zapotřebí alespoň 9 bodů (Van Den Hoogen, 2013).

Tabulka č. 1: Kritéria ACR/EULAR pro klasifikaci SSc.

Kritérium	Manifestace	Skóre
Ztluštění kůže prstů (při přítomnosti obou se počítá vyšší skóre)	Difuzní prosáknutí prstů	2
	sklerodaktylie	4
Léze na špičkách prstů (při přítomnosti obou se počítá vyšší skóre)	Ulcerace na špičkách prstů	2
	Jamkovité jizvičky na špičkách prstů	3
Teleangiektázie		2
Abnormální nález na kapilárách nehtových valů		2
Ztluštění kůže prstů obou rukou přesahující proximálně přes MCP klouby		9
Plicní arteriální hypertenze/intersticiální plicní proces		3
Autoprotilátky typické pro SSc (ACA, anti-Scl-70, anti-RNA polymeráza III)		1-3

2.8 Léčba

Jak již bylo zmíněno, je léčba SSc. stále pouze symptomatická. To však neznamená, že by neměla efekt na stav pacienta. Pro dosažení nejlepší možné prognózy, je zapotřebí spolupráce celého týmu zdravotnických odborníků, v čele s revmatologem (Lepri, 2022). Standartně se volí kombinace režimových opatření, léčby farmakologické, fyzioterapie, ergoterapie a fyzikální terapie. V případech nutnosti může výjimečně dojít i k chirurgickým zákrokům.

2.8.1 Režimová opatření

Každý pacient se SSc., má jiný klinický obraz, a proto se mohou režimová opatření lišit, na základě postižených orgánů. Obecně však platí, že by se nemocní měli vyvarovat drogám, cigaretám (platí jak pasivní, tak

aktivní kouření), pobytu v chladném prostředí, nadměrnému stresu, oděrkám a odřeninám kůže a kontaktu s chemikáliemi a léky, které jim nepředepsal lékař (Trnavský, 1993).

2.8.2 Farmakologická léčba

Farmakologická léčba provází pacienty s SSc. dlouhodobě. V prvních, akutních fázích se volí glukokortikoidy na snížení otoku kůže. Po snížení difuzního otoku jsou zpravidla předepisovány steroidní léky (Metotrexát, Tofacitinib) a vazodilatancia pro zlepšení prokrvení periferie (např. Prostacyklin) (Pavelka, 2017). Na léčbu Raynaudova syndromu a nadměrnému ukládání vápníku do kůže, se volí blokátory Ca^{2+} kanálů. Při progresi nemoci a postižení vnitřních orgánů, se přistupuje na silnější imunosupresivní látky (cyklosporiny), z důvodu zpomalení progresu onemocnění (Trnavský, 1993). Pacientům je také doporučeno aplikovat speciální masti s vysokým obsahem vitamínů a potřebných živin a užívat doplňky stravy (Mayes, 2014). V dnešní době se také začíná testovat a používat biologická léčba, která by měla fungovat na základě blokace T-lymfocytů a zabránit tím kaskádě autoimunitních procesů (Štolfa, 2009).

Při vážnějších patologiích vnitřních orgánů se volí léky přímo zaměřené na tyto obtíže. Častým a nebezpečným přidruženým onemocněním je PAH. Na léčbu tohoto onemocnění se používají imunosupresiva - cyklofosfoamidy nebo rituximab (Lepri, 2022).

Trávící trakt se pro svou velkou variabilitu a délku léčby obtížně. Dnes se z farmakologie využívají hlavně injekce polidocanolu. Ty mají vliv zejména na GERD, který se u pacientů vyskytuje nejčastěji (Pavelka, 2017).

Jednou z příčin úmrtí může být také renální krize. Ta se dá farmakologicky ovlivnit podáním inhibitorů angiotenzin-konvertujícího enzymu.

2.8.3 Fyzioterapeutická léčba

Cílem fyzioterapeutické léčby, by mělo být navrácení a udržení úplné soběstačnosti pacienta, odstranění dýchacích obtíží a navýšení kondice, jako prevence progresu orgánových onemocnění. K dosažení těchto cílů je třeba navrátit pacientovy fyziologické rozsahy pohybu, dostatečnou svalovou sílu, vytrvalost a koordinaci. Při velkém zkrácení měkkých tkání také dochází ke kloubním blokádam, zejména v oblasti rukou, které je třeba mobilizovat.

K ovlivnění měkkých tkání je ideální použití Technik měkkých tkání. Existují různé typy TMT (dle Lewita, masáž dle Žaloudka). Během terapie je žádoucí ovlivnit všechny vrstvy měkké tkáně – kůže, podkoží fascii i sval. Masáže lze kombinovat i s farmakologickými mastmi, určenými pro výživu kůže (Kačinetzová, 2010). Svaly pak lze ovlivnit i relaxačními technikami, jako jsou PIR dle Lewita, AGR dle Zbojana nebo PNF dle Kabata.

Rozsah pohybu lze ovlivnit pasivními a aktivními pohyby, mobilizacemi a manipulacemi, statickým strečkem, PIR s protažeím dle Jandy nebo protahovacími cviky (Pavelka, 2010). Podle nejnovějších poznatků, má vysokou účinnost Maitlandova kloubní mobilizace karpálních kostí (Lepri, 2022)

Respirační fyzioterapie by měla být nedílnou součástí terapie. Jednak bývá postižena plicní tepna, samotná plicní tkáň a vlivem vysokého napětí měkkých tkání a flekčního držení jsou často patologicky změněny dýchací pohyby. Proto je nutný nácvik fyziologické dechové vlny, prohloubení dechu a zkvalitnění koordinace dechových svalů.

Na posílení oslabených svalů a zlepšení koordinačních schopností, je ideální PNF dle Kabata. Tato technika zároveň kombinuje zachování a případné zvýšení rozsahu pohybu díky protažení antagonistů a posílení agonistů během jejich facilitace (Kačinetzová, 2010). Dalšími možnostmi navýšení svalové síly a vytrvalosti jsou LTV, kondiční cvičení nebo analytické posilování dle svalového testu.

Podstatnou roli hraje i spolupráce ergoterapeuta, obzvláště v oblasti jemné motoriky a ADL. Také je nutná motivace pacienta a jeho každodenní autoterapie. Podle nejnovějších studií, se totiž efekt fyzioterapie vytrácí již po 24 týdnech nečinnosti pacienta (Špiritovič, 2022).

2.8.4 Fyzikální terapie

Fyzikální terapie může být pro pacienty s SSc. velmi přínosná. Velký efekt a využití má pozitivní termoterapie (parafín, horké kompresy) nebo fototerapie (laser, infračervené záření). Termoterapie se využívá hlavně k prohřátí kůže na periferii, laser může zpomalit ukládání vápenatých iontů do kůže (Kačinetzová, 2010).

3 SPECIÁLNÍ ČÁST

3.1 Metodika práce

Tato bakalářská práce byla vytvořena na základě 4 týdenní odborné praxe v Revmatologickém ústavu na Albertově v Praze. Praxe probíhala od 9. 1. 2023 do 3. 2. 2023. Cílem speciální části, je zpracování kazuistiky pacienta s diagnózou systémová sklerodermie. Pacient přichází z důvodu špatné pohyblivosti ve všech kloubech a zhoršujícím se stavem systémového onemocnění. Do Revmatologického ústavu pacient dorazil 9. 1. 2023 k 10 dennímu pobytu a komplexní léčbě.

Speciální část bakalářské práce začíná anamnézou, následuje vstupní kineziologický rozbor a na něm založený krátkodobý a dlouhodobý terapeutický plán. Poté jsou popsány jednotlivé terapeutické jednotky. Na závěr je popsán výstupní kineziologický rozbor a zhodnocen efekt terapie.

Terapeutické jednotky probíhaly každý všední den v rozsahu 40-60 minut. Přes víkend byly terapeutické jednotky zastoupeny autoterapií. Prováděná fyzioterapie byla navíc doplněna další léčbou (spolupráce ergoterapeuta, farmakologická léčba, fyzikální terapie a autoterapie). Všechny provedené vyšetření i terapie byly provedeny pod dohledem odpovědného pracovníka Revmatologického ústavu.

Během vyšetření, terapeutických jednotek a návrhů autoterapie byly využívány dovednosti, získané napříč bakalářským studiem oboru fyzioterapie. Jednalo se například o vyšetřovací metody, PIR a mobilizace dle Lewita, PNF dle Kabata, AGR dle Zbojana, TMT nebo metoda SMS dle Jandy.

Tato bakalářská práce byla sepsána s informovaným souhlasem pacienta a byla schválena Etickou komisí UK FTVS pod jednacím číslem 025/2023 a udělena dne 24. 1. 2023.

3.2 Anamnéza

Pacient: muž, roč. 1975

Diagnóza: M34.0 Systémová sklerodermie

NO: V roce 2019 diagnostikována plicní sarkoidóza – po účinné léčbě je od r. 2021 v remisi, v červenci r. 2022 pociťuje tuhnutí kůže na ruku – od té doby výrazné progresivní zhoršení a následné stanovení diagnózy jako SSc.

OA: Sarkoidóza s plicním postižením diagnostikována v r. 2019 – ověřena transbronchiální biopsií, úrazy a jiné operace neguje.

RA: otec zemřel na rakovinu slinivky, matka po op. střev, nezná důvod; má 3 zdravé děti, revmatická onemocnění v rodině neguje

FA: Godasal 100 mg 1-0-0, Amlodipin 5 mg 1/2-0-0, Prednison 10 mg denně, Caltrate D3 0-0-1, Nolpaza 40 mg 1-0-0, Acidum folicum 1-0-0

AA: kočky, pyly

abusus: kouřil od r. 1997 do r. 2019 20 cigaret denně, alkohol od r. 2019 nepije

PA: vyučený zedník – manuální náročná práce, často venku v chladu, jezdil za prací i do zahraničí (Německo)

SA: žije s rodinou v domě

SPORTA: nesportuje ani rekreačně

Předchozí rehabilitace: -

Status praesens

- subjektivní:

ostrá, bodavá bolest obou zápěstí: 2/10 – po protažení mizí a ráno se znova objevuje, tah zejména na flexorových skupinách HKK a zadní straně DKK, pocit, že se „nevejde do kůže“, při námaze se velmi potí, dnes se po lékové terapii necítí dobře

- objektivní

Pacient je orientován, lucidní, spolupracuje, chůze bez opory. Pacient je pravák. Flekční držení HKK, nevýrazná mimika. Četné otevřené ulcerace

na kloubech prstů na rukou. Výška: 187 cm , váha: 75 kg, TK: 139/93 mmHg, TF: 93/min., BMI: 21,44

3.3 Vstupní kineziologický rozbor

Aspekce

- Stoj
 - zepředu
 - úzká baze, P hlezno valgózní, nevýrazná klenba, zevněrotační postavení kyk bilat., L SIAS výš, úklon trupu vlevo, protrakční držení ramen, P rameno výš, ostřejší úhel L tajle při úklonu vlevo, četné ulcerace na kloubech prstů HKK
 - zezadu
 - výraznější gibus L žeber, výrazně kyfotická Th páteř, skoliotická křivka páteře – tvar C, konvexní vpravo s rozsahem C7 až L1 a apexem v Th5, prominence dolního úhlu P lopatky, výrazná kontura paravertebrálních svalů, vnitřně rotované paže
 - zboku
 - semiflexe kolenních kloubů, váha více na špičkách, předsunutě držení hlavy
- Dynamické vyšetření stoje
 - extenze trupu - nesvede
 - lateroflexe trupu
 - vlevo – zlom Th/L, Thp se nerozvíjí
 - vpravo – zlom v L2, Th-Cp bez pohybu
 - flexe trupu - rozvoj Lp omezen v celém rozsahu
- Modifikace stoje
 - Stoj na špičkách: svede bez opory po dobu 20s
 - Stoj na patách: nesvede – neudrží rovnováhu

- Stoj na jedné DK: Bilaterálně viditelná hra šlach v oblasti hlezna. Při stoji na LDK se pánev sešikmí vlevo; Při stoji na PDK se pánev sešikmí vpravo
 - Trendelenburgova zkouška stoje na jedné DK: nesvede 90° flexi v kyčli při stoji na 1 DK
 - Rhombberg: III – negativní
- Chůze

Rigidní, šouravá, bez souhybu HKK, šoupe paty po podložce, vadný došlap i odval chodidla – došlap velkou plochou nohy a odval s extenzí prstů DKK, pravidelná délka kroku i rytmus, velká flexe kolen – peroneální chůze dle Jandy, zevněrotační postavení kyčlí – lehká valgozita kolen, prominence a výrazná aktivita paravertebrálních svalů

Palpace pánve

- cristae iliacae – vlevo výš
- SIAS, SIPS – vlevo výš
- pánev v retroverzi

Zkoušky hodnotící pohyblivost páteře:

Tabulka č. 2: Vstupní vyšetření pohyblivosti páteře

Jméno distance	Norma	Naměřená vzdálenost [cm]
Thomayerův příznak	0-1 cm od podložky	43
Schoberův příznak	Prodloužení nejméně o 14 cm	7
Stiborův příznak	Prodloužení nejméně o 7-10 cm	4
Čepojevův příznak	Prodloužení nejméně o 3 cm	2
Ottův příznak	Inklinační – prodloužení nejméně o 3,5 cm Reklinační – zkrácení nejméně o 2,5 cm	Inklinační - 3 Reklinační – 0,5
Zkouška lateroflexe	20 – 25 cm	vpravo - 8 vlevo - 10
Zkouška flexe hlavy	0 cm	1
Forestierova fleche	0 cm	1

Antropometrie

- DKK

Tabulka č. 3: Vstupní vyšetření antropometrie DKK

Délky [cm]	Pravá	Levá
Funkční	98	97
Anatomická	91	90
Stehno	46	43
Bérec	45	46
Noha	26	26
Obvody [cm]	Pravá	Levá
Stehno (15 cm nad patellou)	47	49
Stehno (10 cm nad patellou)	43	45
Koleno (přes patellu)	41,5	41,5
Tuberositas tibiae	36	37
Lýtko	35	36
Kotníky	28	28
Přes patu a nárt	36	36
Hlavičky metatarzů	24	24

- HKK

Tabulka č. 4: Vstupní vyšetření antropometrie HKK

Délky [cm]	Pravá	Levá
Paže	51	52
Předloktí	28	28,5
Ruka	19	19,5
Obvody [cm]	Pravá	Levá
Obvod paže relaxované	25	24
Obvod paže při kontrakci svalu	27	26
Obvod loketního kloubu	28	28
Obvod předloktí	27	26
Obvod zápěstí	17	17
Rukavičková míra	21	22

Goniometrie

Tabulka č. 5: Vstupní vyšetření goniometrie

	Pravá dolní končetina		Levá dolní končetina	
	Aktivní pohyb	Pasivní pohyb	Aktivní pohyb	Pasivní pohyb
Kyčel	S: 10-0-80	S: 15-0-90	S: 10-0-80	S: 15-0-90
	F: 15-0-15	F: 20-0-25	F: 15-0-20	F: 20-0-30
	R: 10-0-10	R: 10-0-10	R: 15-0-10	R: 15-0-10
Koleno	S: 10-10-100	S: 10-10-110	S: 10-10-100	S: 10-10-110
Hlezno	S: 10-0-20	S: 15-0-30	S: 10-0-20	S: 15-0-30
	R: 10-0-20	R: 10-0-30	R: 15-0-25	R: 15-0-30
	Pravá horní končetina		Levá horní končetina	
	Aktivní pohyb	Pasivní pohyb	Aktivní pohyb	Pasivní pohyb
Rameno	S: 15-0-80	S: 25-0-90	S: 20-0-120	S: 25-0-125
	F: x-0-90	F: x-0-100	F: x-0-70	F: x-0-90
	T: 10-0-100	T: 20-0-100	T: 5-0-100	T: 10-0-120
	R: 60-0-70	R: 70-0-80	R: 70-0-50	R: 80-0-60
Loket	S: 15-15-130	S: 15-15-110	S: 0-0-135	S: 0-0-135
	R: 70-0-30	R: 80-0-40	R: 80-0-50	R: 90-0-60
Zápěstí	S: 50-0-25	S: 75-0-35	S: 35-0-40	S: 40-0-50
	F: 10-0-5	F: 10-0-10	F: 10-0-5	F: 15-0-10
CMC kloub palce	S: 0-0-20	S: 0-0-25	S: 0-0-20	S: 0-0-25
	F: 20-0-0	F: 25-0-0	F: 20-0-0	F: 20-0-0
MCP kloub				
Palec	S: 0-0-30	S: 0-0-40	S: 0-0-40	S: 0-0-50
2.prst	S: 10-10-70 F: 10-0-5	S: 10-10-80 F: 10-0-10	S: 10-10-75 F: 15-0-5	S: 10-10-85 F: 15-0-10
3.prst	S: 5-5-70 F: 5-0-5	S: 5-5-80 F: 10-0-10	S: 0-0-75 F: 5-0-5	S: 0-0-85 F: 10-0-10
4.prst	S: 10-10-75 F: 10-0-5	S: 10-10-80 F: 10-0-10	S: 0-0-75 F: 15-0-5	S: 0-0-85 F: 15-0-10
5.prst	S: 5-5-80 F: 10-0-5	S: 5-5-85 F: 15-0-5	S: 0-0-60 F: 15-0-5	S: 0-0-70 F: 20-0-5
1.IP kloub				
Palec	S: 10-10-50	S: 0-0-60	S: 10-0-50	S: 10-0-55
2.prst	S: 25-25-75	S: 30-30-85	S: 30-30-70	S: 20-20-80
3.prst	S: 40-40-85	S: 40-40-85	S: 45-45-80	S: 35-35-90
4.prst	S: 30-30-40	S: 30-30-95	S: 40-40-90	S: 30-30-100
5.prst	S: 30-30-85	S: 35-35-90	S: 40-40-60	S: 30-30-x
2.IP kloub				
2.prst	S: 20-20-35	S: 20-20-45	S: 30-30-40	S: 20-20-50
3.prst	S: 25-25-45	S: 15-15-55	S: 35-35-50	S: 25-25-60
4.prst	S: 20-20-40	S: 20-20-50	S: 10-10-40	S: 10-10-60
5.prst	S: 35-35-45	S: 35-35-55	S: 20-20-40	S: 15-15-50

Svalový test

Protože pacient nebyl schopen provést svalový test podle Jandy kvůli velkým souhybům a inabilitě zaujmout výchozí polohu u většiny testů, byl svalový test upraven a síla posouzena spíše orientačně. Svaly nebyly testovány jednotlivě, ale v rámci daného pohybu jako svalová skupina. Vzhledem k omezení rozsahu také pohyb neproběhl v celé své fyziologické délce. Hodnocení a provedení je mimo tyto výjimky identické se svalovým testem dle Jandy.

Tabulka č. 6: Vstupní vyšetření svalové síly

Vyšetřovaný pohyb	Pravá strana	Levá strana
Flexe zápěstí	3	3
Extenze zápěstí	3	3
Flexe ramene	4+	4+
Extenze ramene	3	3
ZR ramene	3	3
VR ramene	5	5
Abdukce ramene	3	3
Addukce lopatky	3	3
Flexe kolene	5	5
ZR kyčle	3	3
VR kyčle	3	3
Extenze kyčle	3+	3+
Flexe kyčle	5	5
Abdukce kyčle	3	3
Addukce kyčle	4	4
Extenze kolene	4	4
Dorsální flexe hlezna	4	4
Plantární flexe hlezna	5	5

Vyšetření zkrácených svalů podle Jandy

Tabulka č. 7: Vstupní vyšetření zkrácených svalů

		Pravá DK	Levá DK
m. triceps surae	m. gastrocnemius	1	1
	m. soleus	1	1
Flexory kyčelního kloubu	m. iliopsoas	2	2
	m. rectus femoris	2	2
	m. tensor fasciae latae	1	1
Adduktory kyčelního kloubu jednokloubové + dvoukloubové	m. pectineus	2	2
	m. adductor brevis		
	m. adductor longus		
	m. adductor magnus		
	m. adductor m. gracilis		
Flexory kolenního kloubu	m. biceps femoris	2	2
	m. semitendinosus		
	m. semimembranosus		
m. piriformis		2	2
m. quadratus lumborum		Neschopen provést test	
Extenzory páteře – paravertebrální svaly		2	
m. pectoralis major pars abdominalis pars sternocostalis	m. pectoralis major pars clavicularis + pectoralis minor	2	2
		2	2
		2	2
m. trapezius pars descendens		2	2
m. levator scapulae		2	2
m. sternocleidomastoideus		2	2

Dechový stereotyp

mělké dýchání zejména do podklíčkové a hrudní oblasti. Dechová vlna začíná ve střední hrudní oblasti při nádechu i při výdechu, rytmus dechu je pravidelný, rozvíjení hrudního koše laterálně minimální, souhyb vedlejších dýchacích svalů (m. trapezius, m. SCM)

Hybné stereotypy podle Jandy

- Extenze kyčelního kloubu

Bilaterální přestavba: chybný timing zapojení svalů – pohyb zahajuje aktivace homolaterálních, poté kontralaterálních paravertebrálních svalů a hyperlordóza Lp, následuje současná aktivita hamstringů a gluteu maximu a nakonec dochází i k výraznému zapojení kontralaterálních svalů oblasti lopatky a pletence ramenního. Stranově symetrické.

- Abdukce kyčelního kloubu

Bilaterální přestavba: tensorový mechanismus – kyčel ve flekčním postavení, malé zapojení m. gluteu mediu a minimu.

- Flexe trupu

Přestavba stereotypu: pohyb iniciován švihem, lordóza Lp – zapojení m. iliopsoas a paravertebrálních svalů.

- Flexe šíje

Přestavba stereotypu: neprovede pohyb v celém rozsahu, pohyb začíná předsunem hlavy – aktivita zejména m.sternocleidomastoideus.

- Klik - Nesvede

- Abdukce v ramenním kloubu

Bilaterální přestavba: pohyb je zahájen koncentrickou kontrakcí homolat. m. trapezius, poté se aktivuje m. deltoideus, ke konci pohybu dochází i k úklonu na opačnou stranu. Celý pohyb je prováděn s protrakčním držením lopatek.

Vyšetření úchopů

- Funkční test dle Nováka:
 - dominantní ruka je pravá
 - hodnocení: 0 – nesvede, 1 – provede s obtížemi, 2 – provede správně
 - jemný precizní úchop
 - štipec – 1 PHK i LHK – vážne flexe 2.-5. prstu a opozice palce
 - špetka – 1 PHK i LHK
 - laterální úchop – 2 PHK i LHK
 - silový úchop
 - kulový – 2 LHK i PHK *
 - válcový – 1 LHK i PHK *
 - háček – 2 LHK i PHK

*maximální hmotnost, kterou je pacient schopný tímto úchopem udržet je cca 2 kg

Neurologické vyšetření

- hlavové nervy – bez patologií
- čítí
 - povrchové – taktilní vyšetřeno v jednotlivých dermatomech - bez patologií
 - hluboké - vyšetřen polohocit a pohybcit – fyziologické čítí (vyšetřeno v MCP a IP kloubech DKK a HKK)
 - zkoušky taxe – HKK i DKK bilat. symetricky bez patologie

• <u>šlacho-okosticové reflexy:</u>	P	L
○ DKK		
patellární	normoreflexie	normoreflexie
achillova šlacha	normoreflexie	normoreflexie
medioplantární	normoreflexie	normoreflexie
○ HKK		
bicipitový	hyporeflexie	normoreflexie
tricipitový	normoreflexie	normoreflexie
palmární	normoreflexie	normoreflexie
styloradiální	hyperreflexie	hyperreflexie
○ Trup		
mezogastrický	normoreflexie	normoreflexie
epigastrický	normoreflexie	normoreflexie
hypogastrický	normoreflexie	normoreflexie
• <u>iritační jevy:</u>		
○ Babinsky	negativní bilat.	
○ Juster	negativní bilat.	
○ Vítek	negativní bilat.	
• <u>zánikové jevy:</u>		
○ Mingazzini HKK, DKK	negativní bilat.	
○ Baré I, II, III	negativní bilat.	
○ Fenomén retardace	nevyskytuje se na HKK ani DKK	

Palpační vyšetření

- Kůže a podkoží

- HKK

Po celé ploše paží a rukou je kůže špatně posunlivá a protažitelná, nejhůře potom v oblasti kloubů zápěstí a prstů, kde je i zarudlá a při ohybu zbledlá. Na kloubech prstů se také vyskytují bolestivé ulcerace.

- DKK

Snížená posunlivost kůže je opět pozorovatelná po celé ploše DKK. Nejhůře pak v oblasti třísel, průběhu m.rectus femoris, na zadní straně lýtky a v okolí hlezenního kloubu.

- Trup

V oblasti krku, hrudi a zad (Thp), lze pozorovat odlupování malých suchých kožních šupinek. Kůže je obecně v těchto částech těla velmi napjatá, špatně posunlivá a protažitelná, často lesklá a studená. Kibblerova řasa je vybavitelná pouze podél Thp a to se značným odporem.

- Obličej

Na obličeji je posunlivost kůže snížena v oblasti tváří, brady a spánků.

- Fascie

Zjištěna snížená posunlivost fascií na celém těle – thorakodorzální, pektorální i krční, paže, předloktí, stehna i lýtky. Bilat. stejně.

- Svaly

Z důvodu velkého napětí kůže, se palpačně jeví jako hypertonické téměř všechny svaly. Jsou zde proto vyčteny svaly, které vykazovaly ještě větší tonus, než ostatní nebo svaly, které byly palpačně citlivé. Tonus byl u svalů bilat. bez rozdílů.

- HKK

M. trapezius pars descendens, m. biceps brachii, m. brachioradialis, m. deltoideus pars clavicularis, povrchová vrstva flexorů prstů a zápěstí. V oblasti thenaru a hypothenaru jsou kromě zvýšeného tonu palpovatelné i krepitace.

- DKK

M. iliopsoas, m. piriformis, m. rectus femoris, ischiokrurální svaly, m. tensor fasciae latae, krátké adduktory kyčle, m. triceps surae. Napjaté a tuhé jsou i šlachy extenzorů prstů. Hýžděové svaly a mediální hlava quadricepsu jsou naopak méně tonické, než ostatní svaly.

- Trup a krk

Palpačně bolestivý je úpon m. pectoralis maj. a min., m. quadratus lumborum, bederní část erectoru spinae a břicho m. sternocleidomastoideus (SCM). V Th/L přechodu a Lp byl vyvolán S-reflex. Adduktory lopatky a břišní svaly (m. rectus, transversus, obliquus internus a externus abdominis) vykazují hypotonus.

- Trigger-pointy

V horní části m. trapezius a levator scapulae bilat., uprostřed svalového břicha m. sternocleidomastoideus, v paravertebrálních svalech v oblasti Th a L páteře bilat., v m. pectoralis major kranio mediálně od axily bilat., v m. deltoideus pars clavicularis uprostřed svalového břicha bilat., v m. triceps surae četné ve svalovém bříšku bilat., v m. psoas maj. a min. v oblasti tříselného vazů, v m. rectus femoris vprostřed sv. břicha 2 cm nad kolenním kloubem.

Vyšetření jointplay

Kloubní blokády byly zjištěny mezi všemi karpálními kůstkami dorzálně i ventrálně bilat., mezi jednotlivými metakarpy bilat., v CMC a MCP kloubu palce bilat.. Dále se vyskytovala blokáda hlavičky radia ventrálně bilat., ramenního kloubu dorzálním a kaudálním směrem bilat., 2.-5. sternokostálního spojení v expiriu bilat., skapulothorakálního spojení bilat., Chopartova a Lisfrankova kloubu bilat., talokrurálního kloubu dorzálně bilat., hlavičky fibuly ventrálně bilat.. Omezený posun patelly kaudálně a mediálně bilat.

AC a SC klouby nevyšetřeny z důvodu většího pnutí a citlivosti kůže, ale předpokládá se i jejich blokáda

Závěr vstupního vyšetření

Pacient s diagnózou systémové sklerodermie je hospitalizován v Revmatologickém ústavu (RÚ) každodenní léčby infuzemi Prostavasinu, určeného k lepšímu prokrvení periferie, kůže a podkoží. V červenci roku 2023 se začaly objevovat symptomy nemoci, zejména tuhnutí kůže. Během následujících 5 měsíců došlo ke značné progresi choroby. V posledních měsících se také začaly objevovat otevřené ulcerace na kůži drobných kloubů rukou a nohou, které jsou velmi bolestivé jak při pohybu v těchto kloubech, tak na dotyk. Největší zásah do pohybového chování, způsobuje omezení pohybu a funkce jednotlivých končetin i trupu, právě z důvodu ztuhlosti kůže a podkoží. Tyto symptomy narušily samostatnost pacienta a jeho schopnost pracovat a živit rodinu.

Pacient vykazuje vadné držení těla ve stoji i chůzi – setrvává ve stálém flekčním držení trupu bez ohledu na polohu, ve které se nachází. Přestože je chůze šouravá, je jí pacient schopen sám a bez opory, včetně chůze do schodů a ze schodů – ovšem z důvodu nejistoty se raději přidržuje zábradlí. Změna polohy, zejména do lehu/z lehu, je pro pacienta velmi náročná a využívá při ní švihů. Hybný stereotyp flexe trupu je tedy patologicky přestavěn, stejně jako všechny ostatní, včetně dechu. Vzhledem k přidruženému onemocnění sarkoidozy a dalším častým poruchám plic při SSc., je právě dechový stereotyp velmi podstatný.

Goniometrické vyšetření rozsahů jednotlivých pohybů společně s dynamickými vyšetřeními stoje a distancemi na páteři, odhalily omezení prakticky v každém kloubu.

Méně než poloviční rozsah pohybu oproti fyziologickému stavu, můžeme nalézt v drobných kloubech ruky, zápěstí a hlezna ve všech směrech, kde pacient často není schopen zaujmout ani nulové postavení. Velmi omezená je také extenze trupu a kyčelních kloubů. V kyčelních kloubech byl navíc zjištěn pouze 10-15° rozsah pohybu při jejich zevní i vnitřní rotaci.

Neurologické vyšetření proběhlo bez patologického nálezu. Jedinou výchytkou byla oboustranná hyperreflexie styloradiálního a hyporeflexie pravého bicipitového šlacho-okosticového reflexu.

Samotného pacienta nejvíce trápí problémy s úchopy a funkcí ruky a pocit nízké svalové síly a vytrvalosti v oblastech horních i dolních pletenců.

3.4 Krátkodobý terapeutický plán

- **Krátkodobé cíle terapie**

- snížení bolesti rukou
- protažení kůže a fascií DKK, HKK, hrudníku a zad
- protažení zkrácených svalů
- normalizace svalového napětí hypertonických svalů
- zvýšení rozsahu pohybu – prsty, zápěstí, ramena, hlezna, kolena, kyčle
- odstranění kloubních blokády – zaměření na karpální kosti, hlezna, kolena, kyčle
- korekce vadného držení těla
- korekce stereotypů – stoj, chůze, dech
- posílení oslabených svalů – střední a dolní fixátory lopatky, zevní rotátory ramene, peroneální svaly, m.gluteus maximus, m.quadriceps femoris, břišní svalstvo
- zvýšení stability ve stoji a chůzi
- stabilizace kyčelního a ramenního kloubu
- zlepšení mimických schopností

- **Návrh krátkodobé terapie**

- TMT dle Lewita
- PIR s protažením dle Jandy, statický stretching
- LTV
- PIR dle Lewita
- AGR dle Zbojana
- mobilizační techniky dle Lewita
- pasivní a asistované pohyby
- aktivní centrace ramenního a kyčelního kloubu

- respirační fyzioterapie
- metoda SMS dle Jandy
- PNF dle Kabata
- analytické posilování dle svalového testu
- nácvik chůze, nácvik modifikované chůze (překážky, terén, schody)
- ergoterapie
- fyzikální terapie – pozitivní termoterapie v chronické fázi, mechanoterapie

3.5 Dlouhodobý terapeutický plán

- **Dlouhodobé cíle terapie**

- návaznost na krátkodobý plán
- navýšení kondice
- korekce dalších hybných stereotypů – sed, abdukce v rameni, extenze kyčle, flexe trupu
- dosažení dostatečného rozsahu pohybu v kloubech pro úplnou samostatnost
- ergonomie každodenního života
- zvýšení dynamické stability
- obnovení jemné a precizní motoriky rukou a prstů

- **Návrh dlouhodobé terapie**

- návaznost na krátkodobý plán
- kondiční a silový trénink
- nácvik pohybových stereotypů a jejich využití v běžném životě
- relaxační a protahovací techniky na oblast páteře
- nácvik ADL
- cviky na velkých míčích
- zařazení autoterapie do každodenního režimu
- cvičení jemné motoriky – aktivity vyžadující jemnou motoriku (skládanky, stavebnice, malování, atd.)

3.6 Denní záznam terapie

Každý všední den měl pacient kromě fyzioterapeutické intervence i léčbu farmakologickou, sezení s ergoterapeutkou (ta se zaměřovala na trénink jemné motoriky prstů, mimické schopnosti a orofaciální oblast) a mechanoterapii v tělocvičně (15-20 min s kladkou vsedě u žebřin pacient aktivně zvětšoval rozsah pohybu HKK, 30 min motomed na HKK nebo DKK podle únavy pacienta).

Terapeutická jednotka č.1, 10.1.2023

Stp. subj.: cítí se unavený, přichází po farmakologické léčbě, stěžuje si na častou potřebu na záchod, pocit ztuhlosti a bolesti rukou 5/10 bilat.

Stp. obj.: lucidní, spolupracuje, kůži má na dotek studenou, obzvláště na rukou, četné bolestivé otevřené ulcerace na kloubech prstů

Cíl terapeutické jednotky:

- získání informací o pacientovi
- snížení napětí měkkých tkání
- zvětšení pohyblivosti kloubů ruky
- odstranění blokády karpálních kostí
- protažení zkrácených svalů
- posílení oslabených svalů

Navržená terapie:

- vstupní kineziologický rozbor
- TMT
- pasivní pohyby
- PIR dle Lewita
- PIR s protažením dle Jandy
- AGR dle Zbojana
- mobilizace karpálních kostí
- PNF dle Kabata

Popis terapeutické jednotky:

- Byla odebrána anamnéza a vypracován vstupní kineziologický rozbor

- Techniky měkkých tkání – ošetření kůže, podkoží a fascie ruky a zápěstí, protažení hrudní fascie
- Pasivní pohyby – pohyb zápěstí v maximálním rozsahu do všech směrů
- AGR – m. pectoralis maj.
- PIR - dorsální a plantární flexory zápěstí, flexory a extensory prstů
- PIR s protažením – m. pectoralis maj., m. pectoralis min.
- Mobilizace – proximální i distální řada karpálních kostí dorsálně, ventrálně, mediálně i laterálně, samostatně os pisiforme distálně, os scaphoideum, CMC kloub palce, dors. i ventr. vějíř metatarzů
- PNF – nácvik 2.flekční diagonály se zaměřením na pohyby ruky a lopatky

Výsledek terapeutické jednotky obj.: rozsah pohybu v zápěstí a v rameni se znatelně zvětšil – v zápěstí zejména flexe a extenze, v rameni flexe a abdukce, podařilo se uvolnit některé blokády karpálních kostí – posun při flexi a extenzi zápěstí, zvýšit protažitelnost hrudní fascie a zvýšit posunlivost kůže na HKK, technika PNF byla náročná na provedení – pacient má malý rozsah pohybu a špatnou koordinaci

Výsledek terapeutické jednotky subj.: pacient se cítí lépe, je spokojený zejména s pohyblivostí ruky a zvýšením její funkčnosti

Autoterapie: pacient byl poučen, aby se více oblékal a snažil se mít periferii v teple, AGR, PIR dle Lewita – stejně jako během terapeutické jednotky, PNF – pokusit se zopakovat a zapamatovat si danou diagonálu a jednotlivé pohybové komponenty na zítřejší terapii

Terapeutická jednotka č.2, 11.1.2023

Stp. subj.: cítí se lépe než včera, stěžuje si na ztuhlost rukou, a to nejvíce po ránu

Stp. obj.: lucidní, spolupracuje, ulcerace na rukou se začínají hojit, pronační poloha na lůžku je obtížná – velká kyfóza hrudní páteře

Cíl terapeutické jednotky:

- snížení napětí měkkých tkání
- zvětšení pohyblivosti kloubů ruky
- odstranění blokády karpálních kostí
- protažení zkrácených svalů
- korekce dechového stereotypu
- posílení oslabených svalů

Navržená terapie:

- TMT dle Lewita
- mobilizace
- pasivní pohyby
- PIR dle Lewita
- PIR s protažením dle Jandy
- respirační fyzioterapie
- PNF dle Kabata

Popis terapeutické jednotky:

- Techniky měkkých tkání – ošetření kůže, podkoží a fascie ruky a zápěstí, protažení hrudní fascie, vytření mezižebří
- Respirační fyzioterapie
 - lokalizované dýchání do oblasti břicha, snaha o laterální posun žebér v inspiriu
 - kontaktní dýchání pod spodní žebra z boku (6.-12.) do břicha a do Lp
 - nácvik správné dechové vlny
- PIR dle Lewita - dorsální a plantární flexory zápěstí, flexory a extensory prstů, m. pectoralis maj.
- PIR s protažením – m. pectoralis maj., m. pectoralis min.

- Mobilizace – proximální i distální řada karpálních kostí dorsálně, ventrálně, mediálně i laterálně, os trapezium a scaphoideum, CMC kloub palce, distální radioulnární skloubení, dors. i ventr. vějíř metatarzů;
- AGR – m. pectoralis maj.
- Pasivní pohyby – pohyb zápěstí v maximálním rozsahu do všech směrů – akcent na dukce, které vykazují malý rozsah;
- Centrace a pohyb v ramenním kloubu, pohyby do rotací
- PNF – nácvik 2.flekční diagonály HKK se zaměřením na pohyby ruky a lopatky; nácvik 1.extenční diagonály

Výsledek terapeutické jednotky obj.: Aktivní rozsah pohybu v kloubech HKK je větší, podařilo se zlepšit posunlivost kůže, podkoží a fascie hrudníku. Některé Trp v m. pectoralis maj. byly rozpuštěny,

Výsledek terapeutické jednotky subj.: pacient je spokojen se zvýšenou pohyblivostí HKK

Autoterapie: AGR, PIR dle Lewita – stejně jako během jednotky; vzájemné pohybování rukou – proplétání prstů, otevírání dlaně; pacient byl instruován, aby polohoval ruce v případě, že s nimi aktivně nepracuje – snaha o otevřenou dlaň (extenze a abdukce prstů)

Terapeutická jednotka č.3, 12.1.2023

Stp. subj.: pacient je unavený po farmakologické léčbě, cítí zvýšenou ztuhlost rukou

Stp. obj.: lucidní, spolupracuje, viditelně větší rozsah pohybu v zápěstí ve směru flexe/extenze

Cíl terapeutické jednotky:

- snížení napětí měkkých tkání
- zvětšení pohyblivosti v kloubech
- odstranění blokády ruky a hlezna
- protažení zkrácených svalů
- korekce dechového stereotypu
- posílení oslabených svalů
- korekce vadného držení těla
- nácvik senzomotorické funkce

Navržená terapie:

- TMT
- respirační fyzioterapie
- PIR dle Lewita
- PIR s protažením dle Jandy
- statický strečink
- mobilizace karpálních kostí, lopatky a hlezna
- pasivní a asistované pohyby
- SMS
- PNF dle Kabata

Popis terapeutické jednotky:

- Techniky měkkých tkání – ošetření kůže, podkoží a fascie ruky, zápěstí, předloktí, stehna a lýtka, protažení hrudní fascie, vytření mezižebří
- Respirační fyzioterapie
 - lokalizované dýchání do oblasti břicha a Lp
 - kontaktní dýchání do stejných oblastí
 - odporové dýchání – odpor laterálně žebřům a břišní stěně, nácvik správné dechové vlny

- PIR dle Lewita - m. pectoralis maj., m. iliopsoas, m. rectus femoris, m. tensor fasciae latae
- PIR s protažením – m. iliopsoas, m. rectus femoris, hamstringy
- statický strečink – paravertebrální svaly vsedě – analogicky k vyšetření zkrácených svalů
- Mobilizace - proximální i distální řada karpálních kostí dorsálně, ventrálně, mediálně i laterálně, os trapezium a scaphoideum, CMC kloub palce, distální radioulnární skloubení, dors. i ventr. vějíř metatarzů, nespecifická mobilizace lopatky, talokrurální koub - trakce, hlavička fibuly ventrálně
- Pasivní a asistované pohyby – MCP klouby a zápěstí v maximálním rozsahu co dovede
- Senzomotorická stimulace – nácvik malé nohy s aktivitou svalů plosky nohy, korigovaný sed
- PNF – 2.flekční diagonála HKK – nácvik autoterapie s therabandem; 1.extenční diagonála HKK

Výsledek terapeutické jednotky obj.: Pacientovi se po terapii výrazně zvýšil rozsah pohybu v rameni a zápěstí obou HKK, lze vidět prohloubené dýchání více zaměřené do oblasti břicha a spodního hrudníku

Výsledek terapeutické jednotky subj.: Pacientovi se po terapii ulevilo, necítí takovou ztuhlost rukou. Největší efekt mají podle něj ošetření fascií a mobilizace HKK.

Autoterapie: Autoterapie z minulých terapií; malá noha, korigovaný sed, 2. flekční diagonála HKK za použití therabandu

Terapeutická jednotka č.4, 13.1.2023

Stp. subj.: pacient je unavený po farmakologické léčbě, ale připadá mu, že má větší rozsah pohybu, cítí však slabost DKK a chtěl by se věnovat jejich posílení

Stp. obj.: lucidní, spolupracuje, ulcerace na ruce se postupně hojí (z původních 6 otevřených ran nyní zbyly jen 2), pasivní rozsah pohybu v zápěstí a prstech rukou do všech směrů je výrazně větší

Cíl terapeutické jednotky:

- snížení napětí měkkých tkání
- zvětšení pohyblivosti v kloubech
- odstranění blokády kolene a kyčle
- protažení zkrácených svalů
- korekce dechového stereotypu
- zvýšení síly a vytrvalosti svalů DKK
- zvýšení stability DKK

Navržená terapie:

- TMT
- mobilizace patelly, fibuly a kyčle
- pasivní pohyby
- PIR dle Lewita
- PIR s protažením dle Jandy
- respirační fyzioterapie
- stabilizační a silové cviky DKK

Popis terapeutické jednotky:

- Techniky měkkých tkání – ošetření kůže, podkoží a fascie stehna a lýtky, protažení hrudní fascie, vytření mezižebří
- Respirační fyzioterapie
 - lokalizované dýchání do oblasti břicha, do mezižebří a do oblasti Lp
 - kontaktní dýchání do stejných oblastí
 - odporové dýchání – odpor laterálně žebřím
- PIR dle Lewita - m. pectoralis maj., m. iliopsoas, m. rectus femoris, m. tensor fasciae latae

- PIR s protažením – m. iliopsoas, m. rectus femoris, hamstringy
- Mobilizace – patella mediálně a kaudálně, hlavička fibuly ventrálně, trakce kyčle v ose krčku i těla femuru
- Pasivní pohyby – pohyb v kyčelním kloubu – akcent na rotace
- Stabilizační cvičení
 - funkční centrace kyčelního kloubu
 - v centrovaném kyčelním kloubu je pacient instruován k udržení pozice při použití vnější malé síly (terapeutova ruka) k jeho vychýlení
 - korigovaný sed a korigovaný stoj
- Posilovací cvičení
 - nácvik chůze na schod (25cm) u žebřin a zase zpět –korekce kroku tak, aby nedocházelo k elevaci pánve a rotaci kyčle. Po celou dobu snaha zachovat páteř v ose. 20 opakování na každou DK
 - lehké podřepy (max. 120° flexe v koleni) u žebřin. 20 opakování

Výsledek terapeutické jednotky obj.: Posunlivost kůže a podkoží na stehně a lýtku se zvýšila, posunlivost patelly se zlepšila zejména mediálně. Podařilo se zvětšit rozsah pohybu v kyčli.

Výsledek terapeutické jednotky subj.: pacient je spokojen zejména se silovým cvičením – připadalo mu adekvátní a cítí, že svaly DKK byly intenzivně zapojeny.

Autoterapie: Autoterapie z minulých terapií; AGR na m. iliopsoas a hamstringy; Korigovaný stoj a podřepy před zrcadlem

Terapeutická jednotka č.5, 16.1.2023

Stp. subj.: pacient se cítí dobře, přestože je po farmakologické léčbě. Bolest rukou při pohybu je menší - 4/10, stěžuje si na bolest a tah v oblasti šíje – 3/10

Stp. obj.: lucidní, spolupracuje, chůze je méně rigidní, ve stoji a chůzi je pacient více napřímený, znatelně zvýšené i aktivní rozsahy pohybu zápěstí a prstů na rukou ve všech směrech

Cíl terapeutické jednotky:

- snížení napětí měkkých tkání
- zvětšení pohyblivosti v kloubech
- odstranění blokády
- protažení zkrácených svalů
- korekce dechového stereotypu
- posílení oslabených svalů
- snížení bolesti

Navržená terapie:

- TMT
- mobilizace
- pasivní pohyby
- PIR dle Lewita
- statický strečink
- respirační fyzioterapie
- cviky na posílení mezilopatkových svalů a hlubokých flexorů krku

Popis terapeutické jednotky:

- Techniky měkkých tkání – ošetření kůže, podkoží a fascie HKK, hrudníku, šíje, krku a zad
- Respirační fyzioterapie
 - lokalizované dýchání do oblasti břicha, do mezižebří a do oblasti Lp
 - kontaktní dýchání do stejných oblastí
 - odporové dýchání – odpor laterálně žebřím

- PIR dle Lewita - m. pectoralis maj., m. pectoralis minor, m. trapezius, m. sternocleidomastoideus, m. levator scapulae, paravertebrální svaly - extenzory krční a hrudní páteře
- Statický strečink – m. trapezius + levator scapulae
 - VP: vsedě, napřímení páteře, HKK svěšené podél těla
 - provedení: úklon hlavy na stranu, stažení protilehlé lopatky kaudálním směrem (10s výdrž), rotace hlavy ke straně úklonu (obličej směrem k zemi a opět výdrž)
 - 3 opakování na každou stranu
- Mobilizace – nespecifická mobilizace lopatky, trakce krční páteře, mobilizace 1.-5.žebra
- Posilovací cvičení
 - mezilopátkové svaly
 - využití diagonály posteriorní deprese lopatky z PNF: pacient neakceptuje polohu vleže na boku – leh na břicho, současné cvičení obou lopatek souběžně (VP: anteriorní elevace -> pohyb proti odporu do posteriorní deprese)
 - hluboké flexory šíje
 - VP: vleže na zádech, napřímená páteř
 - provedení: kyv hlavy – snaha dostat bradu na sternoclaviculární skloubení a neodlepít týl od podložky, využití souhybu očí
 - 8 opakování

Výsledek terapeutické jednotky obj.: podařilo se uvolnit a rozpohybovat lopatku a aktivovat její spodní a střední fixátory, dále došlo k ovlivnění TrP v m. trapezius, pectoralis minor a sternocleidomastoideus, po protažení m. trapezius došlo ke zvětšení rozsahu krční páteře do lateroflexe

Výsledek terapeutické jednotky subj.: pacientovi se ulevilo od bolesti, cítí, že mu šíje a záda „povolila“

Autoterapie: Autoterapie z minulých terapií, posilovací cvičení a statický strečink využitý během terapie

Terapeutická jednotka č.6, 17.1.2023

Stp. subj.: pacient již nemá obtíže s šíjí, je spokojen s lepší funkcí rukou. Cítí však slabost větších kořenových svalů DKK i HKK a chtěl by se věnovat jejich posílení

Stp. obj.: lucidní, spolupracuje, kyfotické držení těla v oblasti Thp je menší, při svlékání županu lze vidět větší rozsah pohybu kloubů ruky, chůze je plynulejší

Cíl terapeutické jednotky:

- snížení napětí měkkých tkání
- zvětšení pohyblivosti v kloubech
- odstranění blokády ruky, zápěstí a lokte
- protažení zkrácených svalů
- korekce dechového stereotypu
- zvýšení síly a vytrvalosti svalů HKK
- zvýšení stability DKK

Navržená terapie:

- TMT
- mobilizace dle Lewita
- pasivní pohyby
- PIR dle Lewita
- respirační fyzioterapie
- statický strečink
- posilovací techniky z PNF dle Kabata
- posilovací cviky
- stabilizační cvičení na nestabilní ploše

Popis terapeutické jednotky:

- Techniky měkkých tkání – ošetření kůže, podkoží a fascie HKK a hrudníku, vytření mezižebří
- Respirační fyzioterapie
 - lokalizované dýchání do oblasti břicha, do mezižebří a do oblasti Thp a Lp
 - kontaktní dýchání do stejných oblastí
 - odporové dýchání – odpor laterálně žebřím, břišní oblasti

- PIR dle Lewita - m. pectoralis maj., m. iliopsoas, m. trapezius, m. rectus femoris, m. tensor fasciae latae
- Statický strečink – m. pectoralis maj. a min.
 - analogicky k vyšetření zkrácených svalů
- Mobilizace – nespécifická mobilizace lopatky bilat., hlavička radia ventrálně bilat., CMC a MCP kloub palce bilat., dorzální a palmární vějíř
- Pasivní pohyby – lopatky a ramenního kloubu – akcent na rotace a abdukci
- Aktivní pohyby – centrace lopatky a ramenního kloubu
- PNF – II. flekční diagonála HKK
 - posilovací technika pomalý zvrát se zacílením na abdukci a zevní rotaci ramene (m. supraspinatus, infraspinatus, deltoideus pars medialis, teres minor), I. exteční diagonála HKK se zacílením na mm. rhomboidei
- Posilovací cviky
 - nastavení pacienta do vzporu klečmo
 - troj-flekční postavení DKK, kolena pod kyčlemi, napřímená páteř v celé délce, dlaně pod rameny, loketní jamky směřují k sobě, lopatky staženy od uší, Thp ve stejné výšce a paralelně s mediálními hranami lopatek, aktivní břišní lis, hlava v prodloužení páteře. Výdrž v pozici a lehké přenášení váhy z DKK na HKK a poté z levé poloviny těla na pravou
 - 5 opakování
- Stoj na nestabilní ploše – využití bosu u žebřin (jištění HKK), snaha o napřímenou páteř, přenášení váhy z LDK na PHK bez nutnosti přidržení

Výsledek terapeutické jednotky obj.: Posunlivost kůže a podkoží na stehně a lýtku se zvýšila, posunlivost patelly se zlepšila zejména mediálně. Podařilo se zvětšit rozsah pohybu v kyčli.

Výsledek terapeutické jednotky subj.: pacient je spokojen zejména se silovým cvičením – připadalo mu adekvátní a cítí, že svaly DKK byly intenzivně zapojeny.

Autoterapie: Autoterapie z minulých terapií; pacient byl instruován k respirační terapii – byla mu popsána dechová vlna, lokalizované, prohloubené a odporové dýchání bez cizí pomoci.

Terapeutická jednotka č.7, 18.1.2023

Stp. subj.: pacient se cítí lépe, ranní bolest rukou je menší – 2/10, pohyblivost se však vždy oproti předešlému večeru zhorší, všechny ulcerace na rukou jsou již zahojeny, zůstávají po nich jen strupy

Stp. obj.: lucidní, spolupracuje, lze vidět lepší držení těla a větší napřímení páteře, jistější chůze – „nešoupe“ nohama

Cíl terapeutické jednotky:

- snížení napětí měkkých tkání
- zvětšení pohyblivosti v kloubech
- odstranění blokády DKK
- protažení zkrácených svalů
- korekce dechového stereotypu
- posílení oslabených svalů
- stabilizační cvičení

Navržená terapie:

- TMT
- mobilizace
- pasivní pohyby
- PIR dle Lewita
- PIR s protažením dle Jandy
- respirační fyzioterapie
- posilovací techniky z PNF dle Kabata
- odporová cvičení s therabandem
- stabilizační cvičení na nestabilní ploše

Popis terapeutické jednotky:

- Techniky měkkých tkání – ošetření kůže, podkoží a fascie ruky, zápěstí, předloktí, stehna a lýtka, protažení hrudní fascie, vytření mezižebří
- Stehna a lýtka, protažení hrudní fascie, vytření mezižebří
- Respirační fyzioterapie
 - lokalizované dýchání do oblasti břicha, do mezižebří a do oblasti Lp
 - kontaktní dýchání do stejných oblastí

- odporové dýchání – odpor laterálně žebřím
- PIR dle Lewita - m. pectoralis maj., m. iliopsoas, m. rectus femoris, m. tensor fasciae latae
- PIR s protažením – m. iliopsoas, m. rectus femoris, hamstringy
- Mobilizace – patella mediálně a kaudálně, hlavička fibuly ventrálně, trakce kyčle v ose krčku i těla femuru
- Pasivní pohyby – pohyb v kyčelním kloubu – akcent na rotace
- Stabilizační cvičení
 - centrace a pohyb v kyčelním kloubu
 - v centrovaném kyčelním kloubu je pacient instruován k udržení pozice při použití vnější malé síly (terapeutova ruka) k jeho vychýlení
 - korigovaný sed a korigovaný stoj
- Posilovací cvičení svalů DKK:
 - nácvik chůze na schod (25cm) u žebřin a zase zpět – korekce kroku tak, aby nedocházelo k jednostranné elevaci pánve a rotaci kyčle. Po celou dobu snaha zachovat páteř v ose. 20 opakování na každou DK
 - lehké podřepy (max. 120° flexe v koleni) u žebřin. 20 opakování

Výsledek terapeutické jednotky obj.: pacient je po cvičení unavený. Posunlivost kůže a podkoží na stehně a lýtku se zvýšila, posunlivost patelly se zlepšila zejména mediálně. Podařilo se zvětšit rozsah pohybu v kyčli.

Výsledek terapeutické jednotky subj.: pacient je spokojen zejména se silovým cvičením – připadalo mu adekvátní a cítí, že svaly DKK byly intenzivně zapojeny.

Autoterapie: Autoterapie z minulých terapií; AGR na m. iliopsoas a hamstringy; Korigovaný stoj a podřepy před zrcadlem

Terapeutická jednotka č.8, 19.1.2023

Stp. subj.: pacient se dnes necítí dobře – uvádí, že je příliš zavodněný, ztuhlost rukou je větší než obvykle, cítí únavu a hůře se mu dýchá

Stp. obj.: lucidní, spolupracuje, návrat k vysoce kyfotickému držení Thp ve stoji, transfery na lůžku opět obtížné,

Cíl terapeutické jednotky:

- snížení napětí měkkých tkání
- zvětšení pohyblivosti v kloubech
- protažení zkrácených svalů
- korekce dechového stereotypu
- obnovení pohyblivosti scapulothorakálního spojení

Navržená terapie:

- TMT
- pasivní pohyby
- PIR dle Lewita
- PIR s protažením dle Jandy
- respirační fyzioterapie
- mobilizace dle Lewita

Popis terapeutické jednotky:

- Techniky měkkých tkání – ošetření kůže, podkoží a fascie předloktí, zápěstí, rukou; protažení pectorální a thorakodorzální fascie
- Respirační fyzioterapie
 - lokalizované dýchání do oblasti břicha, do mezižebří a do oblasti Lp
 - kontaktní dýchání do stejných oblastí
 - odporové dýchání – malý odpor břišní stěně, žebrům směrem laterálně, vlastní odpor pomocí hlásek „šš“ a „ss“ během výdechu
 - prohloubené dýchání a nácvik dechové vlny
- PIR dle Lewita - m. pectoralis maj.et min., m. trapezius pars descendens, m. erector spinae (m. longissimus, m. iliocostalis), flexory a extenzory prstů a zápěstí
- PIR s protažením – m. pectoralis maj. et min., flexory a extenzory prstů a zápěstí

- Pasivní pohyby – zápěstí do všech směrů, ramenní kloub do flexe, extenze, abdukce a zevní rotace
- mobilizace – nesespecifická mobilizace lopatky

Výsledek terapeutické jednotky obj.: rozsah pohybu HKK v ramennou a zápěstích je po terapii značně větší, dechová vlna je plynulá, dech je hlubší

Výsledek terapeutické jednotky subj.: pacient je po terapeutické jednotce unaven, ale dýchá se mu lépe, protahování prsních svalů bylo dnes bolestivé - 5/10, je spokojen s vyšší pohyblivostí rukou – lépe zvládá jemnou motoriku

Autoterapie: Autoterapie z minulých terapií; k autoterapii dechu byl přidán odpor pomocí hlásek, pískání apod.

Terapeutická jednotka č.9, 20.1.2023

Stp. subj.: pacient se cítí lépe, než předešlý den. Bolest rukou a zápěstí pouze při pokusu o maximální rozsah pohybu. Tvrdí, že pohyby v ramenou a kyčlích jsou volnější.

Stp. obj.: lucidní, spolupracuje, plynulejší změna polohy ze sedu do lehu a zpět, v pronační poloze na lůžku je hrudní páteř více napřímená, rotace v kyčlích jsou pasivně větší o 10° na obě strany bilat.

Cíl terapeutické jednotky:

- snížení napětí měkkých tkání
- zvětšení pohyblivosti v kloubech
- odstranění blokády DKK
- protažení zkrácených svalů
- korekce dechového stereotypu
- zvýšení stability DKK

Navržená terapie:

- TMT
- mobilizace dle Lewita
- pasivní pohyby
- PIR dle Lewita
- PIR s protažením dle Jandy
- cviky na protažení m. iliopsoas
- respirační fyzioterapie
- posilovací techniky z PNF dle Kabata
- stabilizační cvičení na nestabilní ploše

Popis terapeutické jednotky:

- Techniky měkkých tkání – ošetření kůže, podkoží a fascie stehna a lýtka, protažení hrudní a krční fascie, vytření mezižebří
- Respirační fyzioterapie
 - lokalizované dýchání do oblasti břicha, do mezižebří a do oblasti Lp
 - kontaktní dýchání do stejných míst
 - odporové dýchání – odpor břišní stěně, následně laterálně žebřům

- PIR dle Lewita - m. pectoralis maj., m. iliopsoas, m. rectus femoris, m. tensor fasciae latae, m. biceps femoris
- PIR s protažením – m. iliopsoas, m. rectus femoris, hamstringy
- Mobilizace – patella mediálně a kaudálně, hlavička fibuly ventrálně, trakce kyčle v ose krčku i těla femuru, trakce kolenního kloubu v ose bérce
- Pasivní pohyby
 - pohyb v kyčelním kloubu bilat. – akcent na rotace
 - pohyby zápěstí do všech směrů bilat.
- Protahání m. iliopsoas
 - v nároku jednou DK na schůdek – napřímení páteře a „vytažení se za hlavou“, korekce stoje a následná snaha o retroverzi pánve s aktivací břišních a gluteálních svalů
- Stabilizační cvičení
 - aktivní centrace kyčelního kloubu
 - stoj u žebřin na nestabilní ploše (bosu) – snaha zachovat napřímenou páteř a rovnoměrně rozloženou váhu na ploskách nohou
 - pacient zvládá i bez přidržení žebřin, proto následují lehké postřiky od terapeuta za současného jištění
- Posilovací techniky z PNF
 - opakované kontrakce v 1. extenční diagonále DKK s flexí kolene přes okraj lehátka s akcentem na extenzory kyk
 - opakované kontrakce ve 2. flekční diagonále HKK s akcentem na zevní rotátory ramene

Výsledek terapeutické jednotky obj.: podařilo se prohloubit dýchání a více aktivovat dýchací svaly – pacient je po respiračních cvičeních schopen správné dechové vlny, rozsahy pohybů v kyčlích jsou po cvičení výrazně vyšší – lze pozorovat i jejich extenzi do roviny těla při chůzi

Výsledek terapeutické jednotky subj.: pacient je spokojen s výsledkem terapie. Při cvičení dle Smiška cítil zpočátku silný tah v oblasti ilioinguinálního vazů a následný pocit uvolnění. Během stabilizačních cvičení měl větší jistotu a více testoval hranice své rovnováhy. Silová cvičení byla náročná, pacient zvládá subjektivně lépe ovládat svaly

Autoterapie: Autoterapie z minulých terapií; protahování m. iliopsoas z dnešní terapie

3.7 Výstupní kineziologický rozbor

Aspekce

- Stoj
 - zepředu
 - úzká база, P hlezno valgózní, nevýrazná klenba, zevněrotační postavení kyk, L SIAS výš, úklon trupu vlevo, protrakční držení ramen, P rameno výš, ostřejší úhel P tajle, četné ulcerace na prstech HKK
 - zezadu
 - výraznější gibus L žeber, kyfotická Th páteř, skoliotické držení – tvar C, konvexní vpravo s rozsahem C7 až L1 a apexem v Th5, lehká prominence spodních úhlů lopatek, výrazná kontura paravertebrálních svalů, vnitřně rotované paže
 - z boku
 - semiflexe kolenních kloubů, váha více na špičkách, předsunutě držení hlavy
- Dynamické vyšetření stoje
 - extenze trupu – zvládne pouze napřímit páteř a zaklonit hlavu
 - lateroflexe
 - vlevo – zlom Th/L a C/Th, Thp se nerozvíjí
 - vpravo – zlom v L2 a v C/Th přechodu
 - flexe – střední a spodní Lp vykazuje malý pohyb
- Modifikace stoje
 - Stoj na špičkách: svede bez opory po dobu 35s
 - Stoj na patách: svede jen chvilkově – cca 5-7s
 - Stoj na jedné DK: Bilaterálně viditelná hra šlach v oblasti hlezna. Při stoji na LDK se pánev sešikmí vlevo; Při stoji na PDK se pánev sešikmí vpravo
 - Trendelenburgova zkouška stoje na jedné DK: nesvede 90° flexi v kyčli při stoji na 1 DK

- Rhomberg: III – negativní
- Chůze

Šouravá, minimální souhyb HKK, vadný odval chodidla s extenzí prstů DKK, pravidelná délka kroku i rytmus, velká flexe kolen – peroneální chůze dle Jandy, zevněrotační postavení kyčlí – lehká valgozita kolen, prominence a výrazná aktivita paravertebrálních svalů

Palpace pánve

- cristae iliacae – vlevo výš
- SIAS, SIPS – vlevo výš
- pánev v retroverzi

Zkoušky hodnotící pohyblivost páteře

Tabulka č. 8: Výstupní vyšetření pohyblivosti páteře

Jméno distance	Norma	Naměřená vzdálenost [cm]
Thomayerův příznak	0-1 cm od podložky	36
Schoberův příznak	Prodloužení nejméně o 14 cm	10
Stiborův příznak	Prodloužení nejméně o 7-10 cm	5,5
Čepojevův příznak	Prodloužení nejméně o 3 cm	2
Ottův příznak	Inklinační – prodloužení nejméně o 3,5 cm Reklinační – zkrácení nejméně o 2,5 cm	Inklinační - 3 Reklinační – 1,5
Zkouška lateroflexe	20 – 25 cm	vpravo - 11 vlevo - 12
Zkouška flexe hlavy	0 cm	1
Forestierova fleche	0 cm	0

Antropometrie

- DKK

Tabulka č. 9: Výstupní vyšetření antropometrie DKK

Délky [cm]	Pravá	Levá
Funkční	98	97
Anatomická	92	92
Stehno	46	43
Bérec	45	46
Noha	26	26
Obvody [cm]	Pravá	Levá
Stehno (15 cm nad patellou)	48	50
Stehno (10 cm nad patellou)	43	45
Koleno (přes patellu)	41,5	41,5
Tuberositas tibiae	36	37
Lýtko	36	36
Kotníky	28	28
Přes patu a nárt	36	36
Hlavičky metatarzů	24	24

- HKK

Tabulka č. 10: Výstupní vyšetření antropometrie HKK

Délky [cm]	Pravá	Levá
Paže	51	52
Předloktí	28	28,5
Ruka	19	19,5
Obvody [cm]	Pravá	Levá
Obvod paže relaxované	26	25
Obvod paže při kontrakci svalu	27	26
Obvod loketního kloubu	28	28
Obvod předloktí	27	27
Obvod zápěstí	17	17
Rukavičková míra	21	22

Goniometrie

Tabulka č. 11: Výstupní vyšetření goniometrie

	Pravá dolní končetina		Levá dolní končetina	
	Aktivní pohyb	Pasivní pohyb	Aktivní pohyb	Pasivní pohyb
Kyčel	S: 15-0-85	S: 15-0-100	S: 15-0-90	S: 20-0-105
	F: 20-0-20	F: 20-0-25	F: 20-0-20	F: 25-0-30
	R: 15-0-15	R: 20-0-20	R: 20-0-15	R: 20-0-20
Koleno	S: 10-10-120	S: 10-10-125	S: 10-10-115	S: 10-10-120
Hlezno	S: 20-0-25	S: 20-0-35	S: 20-0-30	S: 20-0-35
	R: 15-0-25	R: 15-0-30	R: 15-0-25	R: 15-0-30
	Pravá horní končetina		Levá horní končetina	
	Aktivní pohyb	Pasivní pohyb	Aktivní pohyb	Pasivní pohyb
Rameno	S: 20-0-110	S: 30-0-115	S: 25-0-130	S: 30-0-135
	F: x-0-100	F: x-0-120	F: x-0-90	F: x-0-95
	T: 15-0-100	T: 25-0-110	T: 15-0-100	T: 20-0-120
	R: 75-0-80	R: 80-0-85	R: 75-0-65	R: 85-0-75
Loket	S: 5-5-135	S: 5-5-135	S: 0-0-135	S: 0-0-135
	R: 80-0-50	R: 90-0-55	R: 85-0-60	R: 90-0-65
Zápěstí	S: 70-0-45	S: 75-0-55	S: 55-0-60	S: 60-0-65
	F: 20-0-15	F: 25-0-20	F: 25-0-20	F: 25-0-25
CMC kloub palce	S: 0-0-30	S: 5-0-40	S: 0-0-25	S: 5-0-35
	F: 20-0-0	F: 30-0-0	F: 20-0-0	F: 30-0-0
MCP kloub				
Palec	S: 0-0-50	S: 0-0-55	S: 0-0-60	S: 0-0-65
2.prst	S: 10-0-75	S: 10-0-90	S: 10-0-70	S: 10-0-90
	F: 20-0-10	F: 25-0-15	F: 15-0-10	F: 20-0-15
3.prst	S: 10-0-80	S: 10-0-90	S: 10-0-80	S: 10-0-90
	F: 15-0-15	F: 20-0-20	F: 15-0-15	F: 20-0-20
4.prst	S: 10-0-75	S: 10-0-90	S: 10-0-75	S: 10-0-90
	F: 25-0-15	F: 25-0-15	F: 25-0-10	F: 25-0-15
5.prst	S: 10-0-80	S: 10-0-90	S: 10-0-70	S: 10-0-90
	F: 25-0-5	F: 30-0-5	F: 20-0-5	F: 25-0-5
1.IP kloub				
Palec	S: 10-0-70	S: 0-0-75	S: 10-0-75	S: 10-0-95
2.prst	S: 20-20-90	S: 15-15-105	S: 10-10-90	S: 10-10-100
3.prst	S: 20-20-95	S: 10-10-100	S: 20-20-90	S: 20-20-105
4.prst	S: 25-25-75	S: 20-20-100	S: 15-15-90	S: 15-15-105
5.prst	S: 15-15-95	S: 15-15-105	S: 20-20-80	S: 20-20-85
2.IP kloub				
2.prst	S: 5-5-45	S: 5-5-55	S: 10-10-60	S: 10-10-65
3.prst	S: 15-15-50	S: 15-15-65	S: 15-15-65	S: 15-15-70
4.prst	S: 10-10-50	S: 10-10-55	S: 10-10-55	S: 10-10-60
5.prst	S: 15-15-55	S: 15-15-65	S: 5-5-50	S: 5-5-55

Svalový test

Protože pacient nebyl schopen provést svalový test podle Jandy kvůli velkým souhybům a inabilitě zaujmout výchozí polohu u většiny testů, byl svalový test upraven a síla posouzena spíše orientačně. Svaly nebyly testovány jednotlivě, ale v rámci daného pohybu jako svalová skupina. Vzhledem k omezení rozsahu také pohyb neproběhl v celé své fyziologické délce. Hodnocení a provedení je mimo tyto výjimky identické se svalovým testem dle Jandy.

Tabulka č. 12: Výstupní vyšetření svalové síly

Vyšetřovaný pohyb	Pravá strana	Levá strana
Flexe zápěstí	4	4
Extenze zápěstí	4	4
Flexe ramene	5	5
Extenze ramene	3+	3+
ZR ramene	4	4
VR ramene	5	5
Abdukce ramene	4+	4+
Addukce lopatky	4	4
Flexe kolene	5	5
ZR kyčle	3+	3+
VR kyčle	3+	3+
Extenze kyčle	4	4
Flexe kyčle	5	5
Abdukce kyčle	4	4
Addukce kyčle	4+	4+
Extenze kolene	5	5
Dorsální flexe hlezna	4	4
Plantární flexe hlezna	5	5

Vyšetření zkrácených svalů podle Jandy

Tabulka č. 13: Výstupní vyšetření zkrácených svalů

		Pravá DK	Levá DK
m. triceps surae	m. gastrocnemius	1	1
	m. soleus	1	1
Flexory kyčelního kloubu	m. iliopsoas	2	2
	m. rectus femoris	2	2
	m. tensor fasciae latae	1	1
Adduktory kyčelního kloubu jednokloubové + dvoukloubové	m. pectineus	2	2
	m. adductor brevis		
	m. adductor longus		
	m. adductor magnus		
	m. gracilis		
Flexory kolenního kloubu	m. biceps femoris	2	2
	m. semitendinosus		
	m. semimembranosus		
m. piriformis		2	2
m. quadratus lumborum	Neschopen provést test		
Extenzory páteře – paravertebrální svaly	2		
m. pectoralis major pars abdominalis pars sternocostalis		2	2
pars claviculáris + pectoralis minor	2	2	
m. trapezius pars descendens	2	2	
m. levator scapulae	2	2	
m. sternocleidomastoideus	2	2	

Dechový stereotyp

mělké dýchání zejména do hrudní oblasti. Dechová vlna začíná v břišní oblasti oblasti při nádechu, výdechový pohyb však začíná v oblasti hrudníku, rytmus dechu je pravidelný, rozvíjení hrudního koše laterálně je viditelné.

Hybné stereotypy podle Jandy

- Extenze kyčelního kloubu

bilaterální přestavba: chybný timing zapojení svalů – pohyb zahajuje aktivace homolaterálních, poté kontralaterálních paravertebrálních svalů a hyperlordóza Lp, následuje současná aktivita hamstringů a gluteu maximu a nakonec dochází i k výraznému zapojení kontralaterálních svalů oblasti lopatky a pletence ramenního. Stranově symetrické.

- Abdukce kyčelního kloubu

bilaterální přestavba: tensorový mechanismus – kyčel ve flekčním postavení, malé zapojení gluteu mediu a minimu

- Flexe trupu

přestavba stereotypu: pohyb iniciován švihem, lordóza Lp – zapojení m. iliopsoas a paravertebrálních svalů

- Flexe šíje

přestavba stereotypu: neprovede pohyb v celém rozsahu, pohyb začíná předsunem hlavy – aktivita zejména m. sternocleidomastoideus

- Klik: nesvede

- Abdukce v ramenním kloubu:

bilaterální přestavba: pohyb je zahájen koncentrickou kontrakcí homolat. m. trapezius, poté se aktivuje m. deltoideus, ke konci pohybu dochází i k úklonu na opačnou stranu. Celý pohyb je prováděn s protrakčním držením lopatek

Vyšetření úchopů

- Funkční test dle Nováka:
 - dominantní ruka je pravá
 - hodnocení: 0 – nesvede, 1 – provede s obtížemi, 2 – provede správně
 - jemný precizní úchop
 - štipec – 1 PHK i LHK
 - špetka – 2 PHK i LHK
 - laterální úchop – 2 PHK i LHK
 - silový úchop
 - kulový – 2 LHK i PHK *
 - válcový – 2 LHK i PHK *
 - háček – 2 LHK i PHK

*maximální hmotnost, kterou je pacient schopný tímto úchopem udržet je cca 3,5 kg

Neurologické vyšetření

- hlavové nervy – bez patologií
- čítí
 - povrchové – taktilní vyšetřeno v jednotlivých dermatomech – bez patologií
 - hluboké - polohocit a pohybovit (vyšetřeno v MCP a IP kloubech DKK a HKK) – fyziologické čítí
 - zkoušky taxie – HKK i DKK bilat. symetricky bez patologie

• <u>šlacho-okosticové reflexy:</u>	P	L
○ DKK		
patellární	normoreflexie	normoreflexie
achillova šlacha	normoreflexie	normoreflexie
medioplantární	normoreflexie	normoreflexie
○ HKK		
bicipitový	hyporeflexie	normoreflexie
tricipitový	normoreflexie	normoreflexie
palmární	normoreflexie	normoreflexie
styloradiální	hyperreflexie	hyperreflexie
○ Trup		
mezogastrický	normoreflexie	normoreflexie
epigastrický	normoreflexie	normoreflexie
hypogastrický	normoreflexie	normoreflexie
• <u>iritační jevy:</u>		
Babinsky	negativní bilat.	
Juster	negativní bilat.	
Vítek	negativní bilat.	
• <u>zánikové jevy</u>		
Mingazzini HKK, DKK	negativní bilat.	
Baré I, II, III	negativní bilat.	
Fenomén retardace	nevyskytuje se na HKK ani DKK	

Palpační vyšetření

- Kůže a podkoží

- HKK

Po celé ploše paží a rukou je kůže špatně posunlivá a protažitelná, nejhůře potom v oblasti kloubů zápěstí a prstů, kde je i zarudlá a při ohybu zbledlá.

- DKK

Snížená posunlivost kůže je opět pozorovatelná po celé ploše DKK. Nejhůře pak v oblasti třísel, v distální části m. rectus femoris, v místech svalového břicha m. triceps surae.

- Trup

V oblasti horního hrudníku, zad(Thp) a předloktí, lze pozorovat odlupování malých suchých kožních šupinek. Kůže je obecně v těchto regionech velmi napjatá, špatně posunlivá a protažitelná, často lesklá a studená. Kibblerova řasa je vybavitelná podél celé páteře, ale se značným odporem.

- Obličej

Na obličejí je posunlivost kůže snížena v oblasti tváří.

- Fascie

Zjištěna snížená posunlivost fascií na celém těle – thorakodorzální, pektorální i krční, paže, předloktí, stehna i lýtka. Bilat. stejně.

- Svaly

Z důvodu velkého napětí kůže, se palpačně jeví jako hypertonické téměř všechny svaly. Jsou zde proto vyčteny svaly, které vykazovaly ještě větší tonus než ostatní nebo svaly, které byly palpačně citlivé. Tonus byl bilat. shodný.

- HKK

M. trapezius pars descendens, m. deltoideus pars clavicularis, povrchová vrstva flexorů prstů a zápěstí jsou stále ve velkém napětí. V oblasti thenaru a hypothenaru jsou kromě zvýšeného tonu palpovatelné i krepitace.

- DKK

M. iliopsoas, m. piriformis a krátké adduktory kyčle jsou palpačně citlivé. m. rectus femoris, ischiokrurální svaly, m. tensor fasciae latae a m. triceps surae, mají zvýšené napětí. Velmi prominentní a tuhé jsou i šlachy extenzorů prstů nohou.

- Trup a krk

Prsní svaly mají stále vysoký tonus, ale úpony již palpačně citlivé nejsou. Paravertebrální svaly jsou hypertonické, přítomný je i S-reflex při iritaci v Lp. m. SCM je citlivý a při palpaci bolestivý.

- Trigger-pointy

V horní části m. trapezius a levator scapulae bilat., uprostřed svalového břicha m. sternocleidomastoideus, v paravertebrálních svalech v oblasti L páteře bilat., v m. pectoralis major kranio mediálně od axily bilat., v m. deltoideus pars clavicularis uprostřed svalového břicha bilat., v m. triceps surae četné ve svalovém břichu bilat., v m. psoas maj. a min. v oblasti tříselného vazů.

Vyšetření jointplay

Kloubní blokády byly zjištěny mezi os scaphoideum a trapezium dorzálně bilat., mezi jednotlivými metakarpy bilat., v CMC a MCP kloubu palce bilat.. Dále se vyskytovala blokáda ramenního kloubu dorzálním a kaudálním směrem bilat., Chopartova a Lisfrankova kloubu bilat., hlavičky fibuly ventrálně bilat.. Sternocostální

a scapulothorakální spojení nyní bilat. bez blokad. Stále vážne posun patelly kaudálně, ale s menším odporem, než u vstupního vyšetření – bilat. stejné.

Závěr vyšetření

Během fyzioterapeutické intervence došlo u pacienta k velkému zlepšení. Rozdíl lze vidět již na první pohled. Flekční držení trupu a HKK není při stoji a chůzi tak výrazné, jako na začátku. Veškeré transfery a změny polohy jsou více koordinované a jejich zahájení není provázeno švihem. Mimika pacienta je výraznější, zejména v oblasti úst a tváří. Lze pozorovat výraznější dechové pohyby a lepší průběh dechové vlny. Svalová síla oslabených struktur se lehce zvýšila, zkrácené svaly, které limitovaly pohyb, nyní kladou menší odpor než při vstupním vyšetření. Nejpodstatnější změnou je však zvýšení rozsahu pohybu v kloubech ruky, zápěstí, ramene a kyčle jak pasivně, tak aktivně – stále není rozsah fyziologický, ale dovoluje pacientovi větší míru soběstačnosti. Zároveň se zhojily veškeré ulcerace na ruce a s jejich vymizením se snížila bolest při ohybu zasažených kloubů. Kloubní blokády se daří odstranit pouze dočasně – po jednom dni, se vlivem omezeného pohybu a vysokého tahu měkkých tkání blokáda vrací.

3.8 Zhodnocení efektu terapie

Když porovnáme vstupní a výstupní vyšetření, zjistíme, že se pacientův stav výrazně zlepšil v mnoha aspektech. Můžeme stále pozorovat řadu patologií, ale podařilo se splnit alespoň částečně všechny cíle krátkodobého terapeutického plánu.

Ve stoji pacient sice stále vykazuje flekční držení, ale výrazně méně, než před terapií. I během dynamických pohybů trupu šlo vidět plynulejší pohyb jednotlivých obratlů a větší rozsah pohybu. Pacient byl již schopen se napřímit a provést částečnou extenzi trupu iniciovanou krční páteří. Během modifikací stoje pacient vykazoval větší výdrž a stabilitu při stoji na patách, na špičkách i na jedné noze. Při chůzi byl pacient jistější a již nešoupal paty po podložce, přestože byla chůze stále toporná. Rozsah pohybu páteře byl ozřejmen empiricky pomocí distancí na páteři – Stiborův, Schoberův a Thomayerův příznak zaznamenaly 20-30% zvětšení naměřené vzdálenosti.

Jandův test na zkrácené svaly byl v tomto případě testem špatně zvoleným, protože nemá výpovědní hodnotu. Byl by zapotřebí jiný, alternativní test, který by vzal v potaz současnou limitaci ostatních měkkých tkání nebo byl citlivější a rozdělil zkrácení svalů na více stupňů tak, abychom byli schopni přesněji definovat míru onoho zkrácení. Usuzuji tak z faktů, že zkrácené svaly byly jedním z limitujících faktorů rozsahu pohybu a při jejich protažení se tento rozsah zvýšil – ne však natolik, aby to běžný test zaznamenal.

Povedlo se také zvýšit svalovou sílu většiny oslabených struktur a pacient se i subjektivně cítil fyzicky zdatnější. Pro udržení a další zvýšení kondice, je však třeba, aby pacient zůstal i nadále fyzicky aktivní a cvičil i doma.

Tabulka č. 14: Porovnání svalové síly při vstupním a výstupním vyš.

Vyšetřovaný pohyb	Pravá strana Vstupní vyš.	Pravá strana Výstupní vyš.	Levá strana Vstupní vyš.	Levá strana Výstupní vyš.
Flexe zápěstí	3	4	3	4
Extenze zápěstí	3	4	3	4
Flexe ramene	4+	5	4+	5
Extenze ramene	3	3+	3	3+
ZR ramene	3	4	3	4
VR ramene	5	5	5	5
Abdukce ramene	3	4+	3	4+
Addukce lopatky	3	4	3	4
Flexe kolene	5	5	5	5
ZR kyčle	3	3+	3	3+
VR kyčle	3	3+	3	3+
Extenze kyčle	3+	4	3+	4
Flexe kyčle	5	5	5	5
Abdukce kyčle	3	4	3	4
Addukce kyčle	4	4+	4	4+
Extenze kolene	4	5	4	5
Dorsální flexe hlezna	4	4	4	4
Plantární flexe hlezna	5	5	5	5

Velký pokrok udělal pacient i v dechovém stereotypu a práci s vlastním dechem a dýchacími svaly. Byl řádně edukován a poučen o dechové vlně a byla mu vysvětlena řada dechových cvičení. Sám pacient uznal, že po 20 minutovém respiračním cvičení, se mu dýchá po celý zbytek dne lépe.

Ne příliš výrazný efekt měla terapie ve formě mobilizací dle Lewita. Blokády se vracely s ranní ztuhlostí. Z tohoto důvodu bych zařadil mobilizace až do dalších fází rehabilitace, za předpokladu, že se zlepší pacientův stav, a tím se sníží tah měkkých tkání za kostní struktury.

Asi nejvýraznějším a nejpodstatnějším pokrokem bylo zvýšení rozsahu pohybu. To jsme mohli pozorovat ve všech anatomických sektorech, nejvíce však na prstech, rukou a zápěstí. Toto zlepšení posloužilo jako silná motivace pro pacienta a umožnilo mu mnohem vyšší míru soběstačnosti. Zároveň otevřelo zvýšení pohyblivosti další možnosti navazující terapie – s většími rozsahy bude moci pacient v budoucnu dělat více různých cviků, a tím zvýšit variabilitu, efektivitu a ve výsledku i zábavu cvičení.

Tabulka č. 15: Rozdíly goniometrického vyšetření před a po léčbě

	Pravá dolní končetina		Levá dolní končetina	
	Aktivní pohyb	Pasivní pohyb	Aktivní pohyb	Pasivní pohyb
Kyčel	S: 5-0-5	S: 0-0-10	S: 5-0-10	S: 5-0-15
	F: 5-0-5	F: 0-0-0	F: 5-0-0	F: 5-0-0
	R: 5-0-5	R: 10-0-10	R: 5-0-5	R: 5-0-10
Koleno	S: 0-0-20	S: 0-0-15	S: 0-0-5	S: 0-0-10
Hlezno	S: 10-0-5	S: 5-0-5	S: 10-0-10	S: 5-0-5
	R: 5-0-5	R: 5-0-0	R: 0-0-0	R: 0-0-0
	Pravá horní končetina		Levá horní končetina	
	Aktivní pohyb	Pasivní pohyb	Aktivní pohyb	Pasivní pohyb
Rameno	S: 5-0-30	S: 5-0-25	S: 5-0-10	S: 5-0-10
	F: x-0-10	F: x-0-10	F: x-0-20	F: x-0-5
	T: 5-0-0	T: 5-0-10	T: 10-0-0	T: 10-0-0
	R: 15-0-10	R: 10-0-5	R: 5-0-15	R: 5-0-15
Loket	S: 10-10-5	S: 10-10-25	S: 0-0-0	S: 0-0-0
	R: 10-0-20	R: 10-0-15	R: 5-0-10	R: 0-0-5
Zápěstí	S: 20-0-20	S: 0-0-20	S: 20-0-20	S: 20-0-15
	F: 20-0-10	F: 15-0-10	F: 15-0-15	F: 10-0-15
CMC kloub palce	S: 0-0-10	S: 5-0-15	S: 0-0-5	S: 5-0-10
	F: 0-0-0	F: 5-0-0	F: 0-0-0	F: 10-0-0
MCP kloub				
Palec	S: 0-0-20	S:0-0-15	S: 0-0-20	S:0-0-15
2.prst	S: 20-0-5	S: 20-0-10	S: 20-0-75	S: 20-0-5
	F: 10-0-5	F: 15-0-5	F: 0-0-5	F: 5-0-5
3.prst	S: 15-0-10	S: 15-0-10	S: 10-0-5	S: 10-0-5
	F: 10-0-10	F: 10-0-10	F: 10-0-10	F: 10-0-10
4.prst	S: 20-0-0	S: 20-0-10	S: 10-0-0	S: 10-0-5
	F: 15-0-10	F: 15-0-5	F: 10-0-5	F: 10-0-5
5.prst	S: 15-0-0	S: 15-0-5	S: 10-0-10	S: 10-0-20
	F: 15-0-0	F: 15-0-0	F: 5-0-0	F: 5-0-0
1.IP kloub				
Palec	S: 20-0-20	S: 0-0-15	S: 0-0-25	S: 0-0-40
2.prst	S: 5-5-15	S: 15-15-20	S: 20-20-20	S: 10-10-20
3.prst	S: 20-20-10	S: 30-30-15	S: 25-25-10	S: 15-15-15
4.prst	S: 5-5-35	S: 10-10-5	S: 25-25-0	S: 15-15-5
5.prst	S: 15-15-10	S: 20-20-15	S: 20-20-20	S: 10-10-85
2.IP kloub				
2.prst	S: 15-15-10	S: 15-15-10	S: 20-20-20	S: 10-10-15

3.prst	S: 10-10-5	S: 0-0-10	S: 20-20-15	S: 10-10-15
4.prst	S: 10-10-10	S: 10-10-5	S: 0-0-15	S: 0-0-0
5.prst	S: 20-20-10	S: 20-20-10	S: 15-15-10	S: 10-10-5

Pozn.: Tyto hodnoty jsou přímo rozdíly v jednotlivých kloubech, ne přímoměřené hodnoty. Ve všech případech se jedná o zlepšení a tedy zvětšení rozsahu pohybu (např. S: 20-20-10, by znamenalo, že se pacientovi povedlo zvýšit rozsah pohybu do flexe o 10° a přiblížit o 20° k nulovému postavení do extenze)

4 DISKUZE

Přestože příčina onemocnění Systémové sklerodermie není plně známá, víme podle některých studií, že je zapotřebí určitý spouštěč z prostředí (Lepri, 2022). Jedním z oněch spouštěčů, jak uvádí Fett (2013), je křemičitý prach, kterému mohl být pacient vystaven během své každodenní práce jako zedník. Křemičitý prach, se totiž může nacházet v různých typech stavebních materiálů (např. cihel). Dalším nežádoucím faktorem, který pacientovi přineslo jeho zaměstnání, byla často několikahodinová práce v chladném prostředí. Delší pobyt v chladu je spojován s primárním Raynaudovým syndromem, což může zamaskovat pravý původ tohoto klinického projevu, sklerodermii a oddálit časnou diagnostiku, která je pro tuto nemoc stěžejní (Anbiaee, 2011). Při jeho dlouhotrvajícím efektu navíc dochází k patologiím drobných cév rukou (Gabrielli, 2009). Pacient také po dobu 22 let kouřil krabičku cigaret denně. To může vést k poškození kardiovaskulárního a respiračního systému. V anamnéze pacient také uvedl, že má alergii na kočky a pyly. Z etiologie v teoretické části víme, že incidence SSc. je vyšší u jedinců, kteří mají alergie, či jiné imunitní poruchy v rodině nebo jimi sami trpí. Všechny tyto faktory, ať už společně či jednotlivě, mohly způsobit propuknutí nemoci.

Systémovou sklerodermii zatím nelze zcela vyléčit. Proto se setkáváme pouze s léčbou symptomatickou, a to za spolupráce multidisciplinárního týmu, aby se dosáhlo co největšího efektu terapie. Ideálním řešením, by byl typ biologické léčby, schopný kauzálně ovlivnit buněčné procesy na počátku kaskády, způsobující autoimunitní reakci následovanou zánětem a fibrotizací. Jakékoliv léky s tímto efektem, jsou však stále ještě otázkou lékařského a farmaceutického výzkumu (Štolfa, 2009).

Při takto komplexní léčbě vyvstává otázka zda, a jaký efekt má intervence fyzioterapeuta a terapie pohybového aparátu na pacienty s tímto systémovým onemocněním. Podle výzkumu (Špiritovič, 2022), kde byly pozorovány dvě skupiny pacientů (jedna skupina podstupovala denně specializovanou léčbu fyzioterapeutů) s SSc. po dobu 24 týdnů, má intervence fyzioterapie značný význam nejen na pohybový aparát. Byly zaznamenány objektivní i subjektivní zlepšení a byla zpomalena přirozená progresse onemocnění ve více orgánech. Důležitým výsledkem celého výzkumu je ale zjištění, že po dalších 24 týdnech bez terapie, se stav léčené skupiny začal opět přibližovat stavu skupiny kontrolní. Proto je pro pacienty s tímto onemocněním žádoucí, aby měli možnost kontinuálně docházet na terapie pod specializovaným vedením.

Zároveň je nutné podotknout, že jsou zapotřebí i režimová opatření – vyvarovat se chladu, nadměrnému stresu, kouření, oděrkám a odřeninám kůže. Přestože se stav pacienta během rehabilitačního pobytu markantně zlepšil, každé ráno si stěžoval na ztuhlost a zhoršení pohyblivosti rukou oproti předešlému odpolední. Proto bych navrhl nový typ režimového opatření, a sice polohování rukou během noci do otevřeného vzorce, za pomoci vyměkčených fixačních pomůcek.

5 ZÁVĚR

V této bakalářské práci je popsána problematika systémové sklerodermie. Toto onemocnění je velmi vzácné. V porovnání s ostatními revmatickými chorobami má ale nejvyšší mortalitu. V posledních letech se však stále zvyšuje průměrná délka života pacientů s touto chorobou. Podstatná je proto časná diagnostika, znalost možných patologií a komplexní, multidisciplinární léčba. Z lékařského hlediska je stále možná pouze léčba symptomatická. Každým rokem se však testují nové typy biologické a farmakologické léčby a vědecký výzkum je tím pádem stále blíže kauzálnímu řešení.

Teoretická část shrnuje vše, co zatím víme o původu a průběhu nemoci, její klinický obraz, epidemiologii a zařazení v systému revmatických onemocnění. V praktické části jsme mohli pozorovat fyzioterapeutickou intervenci, během které byly znalosti využity. Zároveň byla otestována efektivita terapie, která je podrobně rozepsána v denním záznamu. Porovnáním vstupního a výstupního vyšetření jsme zjistili, že stanovené cíle terapie byly splněny.

Během zpracovávání bakalářské práce jsem měl možnost setkat se s vzácnou, leč nebezpečnou chorobou. Práce s pacientem byla velmi obohacující zkušeností. Zjistil jsem, že u pacientů s revmatickým onemocněním je zapotřebí nejen nárazových pobytů ve specializovaných ústavech během akutní fáze nemoci, ale dlouhodobé a trvalé spolupráce se zdravotnickým systémem. Stav pacientů, ať už se systémovým onemocněním nebo jen lokální poruchou, je do velké míry ovlivnitelný konzistencí, motivací a snahou jak pacienta, tak terapeuta.

6 SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

1. AGARWAL, Sandeep K a John D REVEILLE. The genetics of scleroderma (systemic sclerosis). *Current Opinion in Rheumatology* [online]. 2010, **22**(2), 133-138 [cit. 2023-05-21]. ISSN 1040-8711. Dostupné z: doi:10.1097/BOR.0b013e3283367c17
2. ANBIAEE, N a Z TAFAKHORI. Early diagnosis of progressive systemic sclerosis (scleroderma) from a panoramic view: report of three cases. *Dentomaxillofacial Radiology* [online]. 2011, **40**(7), 457-462 [cit. 2023-05-19]. ISSN 0250-832X. Dostupné z: doi:10.1259/dmfr/64340754
3. AVENATTI, Eleonora, Giulia BRUNO, Marta PRIORA, et al. Cardiovascular Organ Damage in Clinical Subtypes of Systemic Sclerosis: Arterial Stiffness and Echocardiography Might Not Be the Ideal Tools for Patient Risk Stratification. *Cardiology Research and Practice* [online]. 2021, **2021**, 1-7 [cit. 2023-06-24]. ISSN 2090-0597. Dostupné z: doi:10.1155/2021/7915890
4. CHAMPION, HC. The Heart in Scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am* [online]. ©2008, 34(1): 181–viii, [cit. 2023-06-23]. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2361099/#>
5. COLACI, Michele, Luca ZANOLI, Lara LA MALFA, et al. Reduction of carotid baroreceptor sensitivity in systemic sclerosis. *Clinical and Experimental Rheumatology* [online]. 2022 [cit. 2023-06-24]. ISSN 1593-098X. Dostupné z: doi:10.55563/clinexprheumatol/4j6028
6. CZECHOVÁ, E. Systémová sklerodermie. *Revma Liga Česká republika* [online] ©2017, [citováno: 15.4.2023.]. Dostupné z: <https://www.revmaliga.cz/aktualita/systemova-sklerodermie/>.
7. FAIRCHILD, Robert, Melody CHUNG, Laurel SHARPLESS, Shufeng LI a Lorinda CHUNG. Ultrasound Detection of Calcinosis and Association With Ulnar Artery Occlusion in Patients With Systemic Sclerosis. *Arthritis Care & Research* [online]. 2021, **73**(9), 1332-1337 [cit. 2023-06-23]. ISSN 2151-464X. Dostupné z: doi:10.1002/acr.24327

8. FETT, Nicole. Scleroderma: Nomenclature, etiology, pathogenesis, prognosis, and treatments. *Clinics in Dermatology* [online]. 2013, **31**(4), 432-437 [cit. 2023-05-18]. ISSN 0738081X. Dostupné z: doi:10.1016/j.clindermatol.2013.01.010
9. FONTES OLIVEIRA, Marta, Ana Leonor REI, Maria Isilda OLIVEIRA, Isabel ALMEIDA a Mário SANTOS. Prevalence and prognostic significance of heart failure with preserved ejection fraction in systemic sclerosis. *Future Cardiology* [online]. 2022, **18**(1), 17-25 [cit. 2023-06-21]. ISSN 1479-6678. Dostupné z: doi:10.2217/fca-2020-0238
10. GABRIELLI, Armando, Enrico V. AVVEDIMENTO a Thomas KRIEG. Scleroderma. *New England Journal of Medicine* [online]. 2009, **360**(19), 1989-2003 [cit. 2023-06-21]. ISSN 0028-4793. Dostupné z: doi:10.1056/NEJMra0806188
11. GOATS, GC. KEIR, KAI. Connective tissue massage. *Br J Sp Med* [online]. ©1991, **25**(3): 131-133. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1478845/pdf/brjmed00027-0021.pdf>
12. HUGHES, Michael, Elisabetta ZANATTA, Robert D SANDLER, Jérôme AVOUAC a Yannick ALLANORE. Improvement with time of vascular outcomes in systemic sclerosis: a systematic review and meta-analysis study. *Rheumatology* [online]. 2022, **61**(7), 2755-2769 [cit. 2023-06-24]. ISSN 1462-0324. Dostupné z: doi:10.1093/rheumatology/keab850
13. JANDA, Vladimír. Funkční svalový test. Vyd. 1. čes. Praha: Grada, 1996. ISBN 80-7169-208-5
14. KAČINETZOVÁ, A. ed. *Rehabilitace: sborník příspěvků*. Praha: Triton, 2010. ISBN 978-80-7387-299-1.
15. KATSUMOTO, Tamiko R., Michael L. WHITFIELD a M. Kari CONNOLLY. The Pathogenesis of Systemic Sclerosis. *Annual Review of Pathology: Mechanisms of Disease* [online]. 2011, **6**(1), 509-537 [cit. 2023-06-05]. ISSN 1553-4006. Dostupné z: doi:10.1146/annurev-pathol-011110-130312
16. KOLÁŘ, Pavel. *Rehabilitace v klinické praxi*. Druhé vydání. Praha: Galén, [2020]. ISBN 978-80-7492-500-9.

17. LAMBOVA, Sevdalina. Cardiac manifestations in systemic sclerosis. *World Journal of Cardiology* [online]. 2014, 6(9) [cit. 2023-06-24]. ISSN 1949-8462. Dostupné z: doi:10.4330/wjc.v6.i9.993
18. LEPRI, Gemma, Martina ORLANDI, Marco DI BATTISTA, Gianmarco DE MATTIA, Mattia DA RIO, Veronica CODULLO, Serena GUIDUCCI a Alessandra DELLA ROSSA. Systemic sclerosis: one year in review 2022. *Clinical and Experimental Rheumatology* [online]. 2022 [cit. 2023-05-18]. ISSN 1593-098X. Dostupné z: doi:10.55563/clinexprheumatol/3401fl
19. LEWIT, Karel. Manipulační léčba v myoskeletální medicíně. 5. přeprac. vyd. Praha: Sdělovací technika ve spolupráci s Českou lékařskou společností J.E. Purkyně, c2003. ISBN 80-86645-04-5.
20. LIN, C-Y, Y-J SU, T-T CHENG, C-H WU, J-F CHEN, S-F YU, Y-C CHEN a C-Y HSU. Increased risk of end-stage renal disease in patients with systemic sclerosis. *Scandinavian Journal of Rheumatology* [online]. 2022, 51(2), 120-127 [cit. 2023-06-22]. ISSN 0300-9742. Dostupné z: doi:10.1080/03009742.2021.1917143
21. MAYES, Maureen D. Brief Overview of Scleroderma: Localized Scleroderma and Systemic Sclerosis (SSc). In: MAYES, Maureen D., ed. *A Visual Guide to Scleroderma and Approach to Treatment* [online]. New York, NY: Springer New York, 2014, 2014-6-6, s. 1-3 [cit. 2023-05-15]. ISBN 978-1-4939-0979-7. Dostupné z: doi:10.1007/978-1-4939-0980-3_1
22. MCFARLANE, Isabel M, Manjeet S BHAMRA, Alexandra KREPS, et al. Gastrointestinal Manifestations of Systemic Sclerosis. *Rheumatology: Current Research* [online]. 2018, 08(01) [cit. 2023-06-22]. ISSN 21611149. Dostupné z: doi:10.4172/2161-1149.1000235
23. MORALES-CÁRDENAS, Adriana, Camila PÉREZ-MADRID, Liliana ARIAS, Paulina OJEDA, María Paula MAHECHA, Adriana ROJAS-VILLARRAGA, Jorge A. CARRILLO-BAYONA a Juan-Manuel ANAYA. Pulmonary involvement in systemic sclerosis. *Autoimmunity Reviews* [online]. 2016, 15(11), 1094-1108 [cit. 2023-06-23]. ISSN 15689972. Dostupné z: doi:10.1016/j.autrev.2016.07.025

24. MUKTABHANT, Chawiporn, Punthip THAMMAROJ, Prathana CHOWCHUEN a Chingching FOOCHAROEN. Prevalence and clinical association with calcinosis cutis in early systemic sclerosis. *Modern Rheumatology* [online]. 2021, **31**(6), 1113-1119 [cit. 2023-06-24]. ISSN 1439-7609. Dostupné z: doi:10.1080/14397595.2021.1886654
25. NĚMEC, P. *Revmatologie pro praxi*. Praha: Mladá fronta, 2016. Edice postgraduální medicíny. ISBN 978-80-204-4132-4.
26. OLEJÁROVÁ, M. a kol. *Revmatologie v obrazech*. Praha: Mladá fronta a.s., ©2016, str. 69–96. ISBN 978-80-204-4249-9.
27. PAVELKA, K. et al. *Revmatologie*. 2. přeprac. vyd. Praha: Galén, ©2010, 177 s. ISBN 978-80-7262-688-5.
28. PAVELKA, K. ROVENSKÝ, J. *Klinická revmatologie*. 1.vyd. Praha: Galén, ©2003, str. 63–75. ISBN 80-7262-174-2.
29. PAVELKA, K. VENCOVSKÝ, J. HORÁK, P. et al. Systémová sklerodermie. *Revmatologie*. 2.vyd. Praha: Maxdorf, ©2018, str. 468–476. ISBN 978-80-7345-583-5.
30. POOLE, Janet L. Musculoskeletal rehabilitation in the person with scleroderma. *Current Opinion in Rheumatology* [online]. 2010, **22**(2), 205-212 [cit. 2023-05-19]. ISSN 1040-8711. Dostupné z: doi:10.1097/BOR.0b013e328335a7d2
31. SULIMAN, Sally, Abdalhamid AL HARASH, William Neil ROBERTS, Rafael L. PEREZ a Jesse ROMAN. Scleroderma-related interstitial lung disease. *Respiratory Medicine Case Reports* [online]. 2017, **22**, 109-112 [cit. 2023-06-25]. ISSN 22130071. Dostupné z: doi:10.1016/j.rmcr.2017.07.007
32. ŠPIRITOVÍČ, Maja, Hana ŠMUCROVÁ, Barbora HEŘMÁNKOVÁ, et al. The effect of a 24-week physiotherapy and occupational therapy program in systemic sclerosis: a monocentric controlled study with follow-up. *Clinical and Experimental Rheumatology* [online]. 2022 [cit. 2023-06-20]. ISSN 1593-098X. Dostupné z: doi:10.55563/clinexprheumatol/0njr37

33. ŠTOLFA, J. Biologická léčba revmatických chorob. *Praktické lékařství* [online]. 2009, 5(2) [cit. 2023-05-13]. ISSN: 1805-4544 Dostupné z: <https://www.praktickelekarenstvi.cz/pdfs/lek/2009/02/06.pdf>
34. ŠTORK, J. Lokalizovaná sklerodermie – morfea: současný stav a možnosti léčby. *Česko-slovenská dermatologie* [online]. Dermatovenerologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, 2016, 91. ročník, No.6, s. 258-316 [cit. 2023-05-17]. Dostupné z <https://www.prolekare.cz/casopisy/cesko-slovenska-dermatologie/2016-6/lokalizovana-sklerodermie-morfea-soucasny-stav-a-moznosti-lecby-60318/download?hl=cs>
35. TRNAVSKÝ, K. a kol. Progresivní systémová skleróza (PSS) (difúzní skleroderma). *Léčebna péče v revmatologii*. ©1993, str. 82–87. ISBN 80-7169-030-9.
36. VAN DEN HOOGEN, Frank, Dinesh KHANNA, Jaap FRANSEN, et al. 2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis: An American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Collaborative Initiative. *Arthritis & Rheumatism* [online]. 2013, 65(11), 2737-2747 [cit. 2023-05-20]. ISSN 00043591. Dostupné z: doi:10.1002/art.38098

7 SEZNAM PŘÍLOH

Příloha č. 1: Vyjádření etické komise

Příloha č. 2: Informovaný souhlas

Příloha č. 3: Seznam tabulek

Žádost o vyjádření Etické komise UK FTVS

k projektu výzkumné, kvalifikační či seminární práce zahrnující lidské účastníky

Název projektu: Kazuistika fyzioterapeutické péče o pacienta s diagnózou systémová sklerodermie

Forma projektu: bakalářská práce

Období realizace: leden 2023 - únor 2023

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

Předkladatel: Ondřej Zálešák UK FTVS + katedra fyzioterapie

Hlavní řešitel: Ondřej Zálešák UK FTVS + katedra fyzioterapie

Místo výzkumu (pracoviště): Revmatologický ústav

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

Popis projektu: Kazuistika fyzioterapeutické péče o pacienta s diagnózou systémová sklerodermie. Cílem této bakalářské práce je vyšetření a ošetření účastníka kazuistiky a prokázání dostačující znalosti a schopnosti v oboru. Praktická část bude zaměřena na zpracování kazuistiky pacienta - anamnéza, vstupní vyšetření, návrh terapie, cíle

Charakteristika účastníků výzkumu: Jeden dospělý pacient ve věku 18-90 let. Terapie se nezúčastní pacient s akutním (zejména infekčním) onemocněním.

Zajištění bezpečnosti: Nebudou použity žádné invazivní techniky. Terapie bude prováděna pod dohledem zkušeného fyzioterapeuta v Revmatologickém ústavu. Rizika prováděné terapie a metod nebudou vyšší než běžně očekávaná rizika u tohoto typu terapie. Pro zvýšené riziko infekce způsobené kožními defekty charakteristickými pro dané onemocnění bude během manuálního kontaktu s pacientem použito ochranných pomůcek (rukavice).

Etické aspekty výzkumu: Pacient je plnoletý a svéprávný.

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.

Požizování fotografií: V rámci bakalářské praxe mohou být pořízeny 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.

Požizování videí/audio nahrávek účastníků: Během výzkumu nebudou pořizovány žádné audionahrávky ani videozáznamy.

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

Text informovaného souhlasu (IS): přiložen

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.
Potvrzují, 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:



Datum a podpis odpovědného pracovníka z místa výzkumu:

Vyjádření Etické komise UK FTVS

Složení komise: Předsedkyně: doc. PhDr. Irena Parry Martínková, 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: 025/2023

dne: 24. 1. 2023

Etická komise UK FTVS zhodnotila předložený projekt a **neshledala rozpory** 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 UK FTVS 52, Praha 6
- 20 -


.....
podpis předsedkyně EK UK FTVS

Příloha č. 2: Informovaný souhlas

INFORMOVANÝ SOUHLAS

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 v Revmatologickém ústavu, 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 názvem Kazuistika fyzioterapeutické péče o pacienta s diagnózou systémová sklerodermie.

Cílem této bakalářské práce je vyšetření a ošetření účastníka kazuistiky a prokázání dostačující znalosti a schopnosti v oboru.

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 poučení.....

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 možnost si řádně a v dostatečném čase zvážit všechny relevantní informace, zeptat se na vše podstatné a že jsem dostal jasné a srozumitelné odpovědi na své dotazy. Byl jsem poučen 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:

Příloha č. 3: Seznam tabulek

Tabulka č. 1: Kritéria ACR/EULAR pro klasifikaci SSc.

Tabulka č. 2: Vstupní vyšetření pohyblivosti páteře

Tabulka č. 3: Vstupní vyšetření antropometrie DKK

Tabulka č. 4: Vstupní vyšetření antropometrie HKK

Tabulka č. 5: Vstupní vyšetření goniometrie

Tabulka č. 6: Vstupní vyšetření svalové síly

Tabulka č. 7: Vstupní vyšetření zkrácených svalů

Tabulka č. 8: Výstupní vyšetření pohyblivosti páteře

Tabulka č. 9: Výstupní vyšetření antropometrie DKK

Tabulka č. 10: Výstupní vyšetření antropometrie HKK

Tabulka č. 11: Výstupní vyšetření goniometrie

Tabulka č. 12: Výstupní vyšetření svalové síly

Tabulka č. 13: Výstupní vyšetření zkrácených svalů

Tabulka č. 14: Porovnání svalové síly při vstupním a výstupním vyš.

Tabulka č. 15: Rozdíly goniometrického vyšetření před a po léčbě