



Univerzita Karlova v Praze

2. lékařská fakulta

**Vliv Vojtovy metody na stabilitu pacientů s dědičnou polyneuropatií**

Diplomová práce

**Autor: Bc. Markéta Tučková, obor fyzioterapie**

Vedoucí práce: as. Mudr. Alena Kobesová

Praha 2009



Jméno a příjmení autora: Bc. Markéta Tučková

Název diplomové práce: Vliv Vojtovy metody na stabilitu pacientů s dědičnou polyneuropatií

Pracoviště: Kliniky rehabilitace a tělovýchovného lékařství Fakultní nemocnice v Motole

Vedoucí diplomové práce: as. Mudr. Alena Kobesová

Rok obhajoby diplomové práce: 2009

Abstrakt: Tato práce se zabývá vlivem Vojtovy metody na stabilitu pacientů s dědičnou polyneuropatií. V přehledu poznatků je obsažena část o dědičných polyneuropatiích, jejich klasifikaci, klinickému obrazu a diagnostice. Druhá část přehledu je věnována problematice stability a jejímu vymezení, poslední část pak Vojtově metodě reflexní lokomoce. V experimentální části je uvedena studie, která hodnotí vliv Vojtovy metody na senzitivní funkce (vibrační cití, dvoubodovou diskriminaci, taktilní cití a grafestézii) a na posturální stabilitu (použitím přístroje Balance Master), u dvou skupin pacientů s dědičnou polyneuropatií. První skupina byla měřena před a po terapii Vojtovou metodou, druhá skupina (kontrolní) byla měřena stejným způsobem, ale bez terapie. Následně byly propočteny základní statistické ukazatele získaných souborů dat. Výsledky ukázaly statisticky významné změny senzitivních funkcí (vibračního cití a dvoubodové diskriminace) a také u jednoho z testů posturální stability. Rozdíly, které vznikly mezi skupinami, by mohly svědčit o tom, že statisticky významné výsledky u skupiny s terapií, mohly nastat v důsledek terapie Vojtovou metodou.

Klíčová slova: dědičné polyneuropatie, Charcot-Marie-Tooth, stabilita, posturální stabilita, Vojtova metoda reflexní lokomoce

Souhlasím s půjčováním diplomové práce v rámci knihovních služeb.



Author's first name and surname: Bc. Markéta Tučková

Title of the master thesis: Influence of Vojta's method on stability of patients with hereditary polyneuropathy

Department: Department of Rehabilitation and Exercise Medicine

Supervisor: as. MUDr. Alena Kobesová

The year of presentation: 2009

**Abstrakt:** This thesis deals with the influence of Vojta's reflex locomotion on stability of the patients suffering from hereditary neuropathy. In the review of knowledges there is presented the part about hereditary neuropathies, it's classification, clinical symptoms and diagnostics. The second part of the review is about the stability and it's determination. The last part is dedicated to Vojta's reflex locomotion. In experimental part, there is presented studies, which evaluates the influence of Vojta's reflex locomotion on the sensitive functiones (discrimination, texture perception, vibration perception) and the postural stability (using Balance Master system) in the two groups of the patients suffering from hereditary neuropathy. The first groupe was measured before and after Vojta's therapy and the second groupe (control one) was measured in the same way, but without therapy. Consequently, the basic statistic indicators of gained set of data were calculated. As a conclusion, there has been some changes before and after therapy in sensitive functiones (vibrations perception, discrimination) and postural function and one test of postural stability in the group of patients threatred with Vojta's reflex therapy, compared to control group.

**Keywords:** hereditary neuropathy, Charcot-Marie-Tooth, stability, postural stability, Vojta's method of reflex locomotion

I agree the thesis paper to be lent within the library service.



Prohlašuji, že jsem diplomovou práci zpracovala samostatně, pod vedením as. Mudr. Aleny Kobesové a také jsem uvedla všechny použité literární a odborné zdroje.

V Praze dne 3.8 2009

.....

Markéta Tučková



Děkuji vedoucí své práce as. Mudr. Aleně Kobesové za cenné rady a připomínky. Dále děkuji PhDr. Renatě Konopkové za pomoc při statistickém zpracování dat a Mgr. Simoně Vávrové za pomoc s korekturou textu.



## OBSAH

<b>1 ÚVOD</b> .....	<b>8</b>
<b>1.1 Seznam použitých zkratk</b> .....	<b>9</b>
<b>2 PŘEHLED POZNATKŮ</b> .....	<b>11</b>
<b>2.1 Dědičné polyneuropatie</b> .....	<b>11</b>
2.1.1 Typy dědičnosti u dědičných polyneuropatií.....	12
2.1.2 Klinická klasifikace dědičných polyneuropatií.....	12
2.1.3 Obecný klinický obraz u dědičné polyneuropatie .....	13
2.1.3.1 Deformita nohy u dědičné polyneuropatie.....	13
2.1.4 Diagnostika dědičných polyneuropatií .....	15
2.1.4.1 CMT 1 - demyelinizační forma .....	15
2.1.4.2 CMT 2 – axonální forma.....	16
2.1.5 Terapie dědičné polyneuropatie .....	16
2.1.5.1 Rehabilitace u dědičné polyneuropatie .....	17
2.1.5.2 Chirurgická léčba dědičných polyneuropatií .....	18
<b>2.2 Stabilita a posturální stabilita</b> .....	<b>19</b>
2.2.1 Biomechanická omezení posturální stability .....	20
2.2.2 Sensorická složka posturální stability .....	21
2.2.2.1 Proprioceptivní složka .....	22
2.2.2.2 Vestibulární a zraková složka .....	22
2.2.3 Řídící složka posturální stability .....	22
2.2.4 Pohybové strategie .....	23
2.2.5 Sensorické strategie .....	24
2.2.6 Svalový systém a jeho role v rámci posturální stability .....	24
2.2.7 Stabilita u CMT pacientů.....	26
<b>2.3 Vojtova metoda reflexní lokomoce (VRL)</b> .....	<b>26</b>
2.3.1 VRL u dospělých pacientů.....	28
2.3.2 Vliv VRL na pacienty s dědičnou polyneuropatií.....	28
<b>3 HYPOTÉZY A CÍLE</b> .....	<b>30</b>
<b>4 METODIKA VÝZKUMU</b> .....	<b>31</b>
<b>4.1 Charakteristika souboru</b> .....	<b>31</b>
<b>4.2 Metoda sběru dat</b> .....	<b>31</b>
4.2.1 Měření posturální stability .....	31
4.2.2 Vyšetření povrchového a hlubokého čítí.....	34
<b>4.3 Metodika zpracování dat</b> .....	<b>35</b>



<b>5 VÝSLEDKY .....</b>	<b><u>37</u></b>
<b>5.1 WBS.....</b>	<b><u>37</u></b>
<b>5.2 mCTSIB.....</b>	<b><u>38</u></b>
<b>5.3 Povrchové a hluboké čítí.....</b>	<b><u>39</u></b>
<b>6 DISKUZE .....</b>	<b><u>42</u></b>
<b>7 ZÁVĚRY .....</b>	<b><u>50</u></b>
<b>8 SOUHRN.....</b>	<b><u>52</u></b>
<b>9 SUMMARY .....</b>	<b><u>53</u></b>
<b>10 REFERENČNÍ SEZNAM.....</b>	<b><u>54</u></b>
<b>11 PŘÍLOHY.....</b>	<b><u>58</u></b>



## 1 ÚVOD

Dědičné polyneuropatie představují skupinu chorob, které mají podobný klinický obraz, ačkoli jsou způsobené poruchou mnoha různých genů. Nejčastější formou této skupiny chorob je hereditární motoricko senzitivní neuropatie, nebo také choroba Charcot-Marie-Tooth. Výsledkem genové poruchy u tohoto onemocnění, je vždy postižení distální části periferních nervů. To vede k atrofiím na dolních, později i na horních končetinách. Současně může docházet k senzitivním poruchám, porušeno je povrchové i hluboké čítí, zejména vibrační čítí, taktilní čítí, dvoubodová diskriminace a grafestézie. V důsledku svalové nerovnováhy mezi svaly postiženými neuropatií a svaly bez postižení, se mohou vyvíjet různé typy deformity nohou. Funkčním důsledkem všech těchto změn je porucha stability s různým stupněm vyjádření.

Jednou z mnoha metod fyzioterapie, která se v léčbě tohoto onemocnění používá, je Vojtova metoda reflexní lokomoce (VRL). Jde o metodu, která je už od svého počátku spjatá s terapií dětí s poruchou ontogenetického vývoje, je však s dobrým efektem používána i v terapii dospělých. Cílem této práce je zhodnocení a snaha objektivizovat vliv této metody na stabilitu pacientů trpících dědičnou polyneuropatií.





## 1.1 Seznam použitých zkratek

ADL - z anglického Activity of Daily Living, aktivity denního života

AFO - z anglického Ankle-Foot Orthosis

apod. - a podobně

BAEP - z anglického Brain-stem Auditory Evoked Potentials, sluchové evokované potenciály

BG - bazální ganglia

CMAP - z anglického Compound Muscles Action Potential, sumační akční potenciál pro motorické nervy

CMT - choroba Charcot-Marie-Tooth

CMTX - choroba Charcot-Marie-Tooth vázaná na pohlavní chromozom X

CNS - centrální nervový systém

COG - Center Of Gravity – vertikální průmět těžiště těla do opěrné báze

COM - Center Of Mass, těžiště těla

deg/sec – stupně za sekundu

DKK - dolní končetiny

dSMA - distální spinální svalové atrofie

EMG – elektromyografie

m/s – metr/sekundu

et.al. – a další

HKK - horní končetiny

HMN - hereditární motorická neuropatie

HMSN - hereditární motoricko-senzorická neuropatie

HSAN - hereditární senzitivně autonomní neuropatie

HSSP - hluboký stabilizační systém páteře

Hz - Hertz

m. - musculus

mCTSIB - z anglického modified Clinical Test of Sensory Interaction on Balance – modifikovaný senzorický test

mm. - musculi

ML - Medium Latency

např. - například



NCV - Nerv Conduction Velocity, rychlost vedení nervem

OAE - musculus obliquus bdominis externus

OAI - musculus obliquus abdominis internus

PIR - postizometrická relaxace

PMP22 - periferní myelinový protein 22

PNF - proprioceptivní neuromuskulární facilitace

P0 - hlavní strukturální myelinový protein 0

SNAP - akční potenciál pro senzorické nervy (senzory nerves action potential)

tj. - to jest

viz – z latinského videre licet, lze vidět

VRL - Vojtova reflexní lokomoce

VEP - z anglického Visual Evoked Potential, zrakové evokované potenciály

WBS - z anglického Weight Bearing/Squat – symetrie zatížení ve stoji

X - ženský pohlavní chromozom



## 2 PŘEHLED POZNATKŮ

### 2.1 Dědičné polyneuropatie

Dědičné polyneuropatie představují různorodou skupinu chorob, kde jednotlivé choroby této skupiny, lze rozlišit pouze na základě komplexního vyšetření. To zahrnuje stanovení klinického obrazu, molekulárně genetickou diagnostiku, elektrofyziologické vyšetření, nebo eventuelní nervovou biopsii. Klinický obraz u těchto chorob je podobný, i když vzniká poruchou různých genů. Prevalence dědičných polyneuropatií je 1:2500 [Vinci, & Perelli, 2002, Nevšímalová, 2005, Mazanec, Horáček, Kobesová, & Smetana, 2009].

Nejčastější formou této skupiny onemocnění je dědičná periferní polyneuropatie, nazývaná v odborné literatuře dvěma názvy, jednak jako hereditární motoricko-senzitivní neuropatie (HMSN) a také jako choroba Charcot-Marie-Tooth (CMT), podle svých objevitelů. V České republice žije odhadem kolem 4000 osob, které trpí touto formou dědičné neuropatie [Mazanec, et.al., 2009].

Důsledkem genové poruchy je postižení periferních nervů, zejména silných a dlouhých, s maximem poškození v jejich distální části. Zasažena jsou motorická i senzitivní vlákna periferního nervu. Příčinou, proč u tohoto onemocnění dochází k progresi, je postupná degenerace axonu.

Klinicky je tato choroba charakterizována oslabením a atrofií distálních svalů na dolních končetinách (DKK) (především mm. peroneii), méně častým senzitivním deficitem DKK a snížením, nebo vymizením šlachových reflexů. Častým příznakem je výskyt typické deformity nohy - pes cavus [Bienfait, et.al., 2006, Pareyson, Scaioli, & Laurà, 2006, Kobesová, et.al., 2007]. Klinický obraz se může lišit i v rámci jedné rodiny, což bylo prokázáno na identických dvojčatech s CMT1A typem onemocnění [Vinci & Perelli, 2002, Kobesová, et.al., 2007]. „Příčina rozdílnosti projevů onemocnění u CMT způsobené stejnou mutací je zatím neznámá“ [Pareyson, et.al. 2006, 5]. Někteří jedinci nemusí mít obtíže žádné, u dalších může jít jen o lehké oslabení DKK, ale jsou i jedinci s výrazným oslabením horních i dolních končetin současně s těžkou deformitou nohy [Kobesová, et.al. 2007].

„Průměrný věk klinické manifestace onemocnění je  $12.2 \pm 7.3$  roků, ale jsou i případy s nástupem po sedmé dekádě života i případy začínající v ranném dětství“ [Vinci,



& Perelli, 2002, 513]. Obvykle dochází v průběhu života k pomalému zhoršování. „Náhlé zhoršení, nebo opakovaný relaps se objevuje zřídka“ [Pareyson, et.al. ,2006].

Jak uvádí autoři [2008], „minimální počet pacientů je postižen do té míry, že nejsou schopni samostatné lokomoce a sebeobsluhy“ [Kobesová, & Mazanec, 2008,140].

„Do současnosti bylo identifikováno na 40 odpovědných genů a několik stovek genových mutací, které vedou ke vzniku dědičné polyneuropatie“ [Mazanec, et.al., 2009, 6].

### 2.1.1 Typy dědičnosti u dědičných polyneuropatií

Protože někteří postižení jedinci mají jen slabé klinické projevy onemocnění, mohou uniknout pozornosti. Proto se u každé diagnostikované osoby vyšetřují i příbuzní prvního stupně, aby mohlo být případné genetické postižení odhaleno [Pareyson, et.al. 2006, 3]. Vyskytují se následující typy dědičnosti [Seeman, 2004]:

- Autozomálně dominantní typ - jde o nejčastější způsob dědičnosti , bez vazby na pohlaví a postižený má 50% pravděpodobnost, že předá vloh u svým dětem.
- Autozomálně dominantní typu s vazbou na chromozom X - muž nemůže předat vloh u synovi, ale předá vloh u všem dcerám.
- Recesivní typ je bez vazby na pohlaví a postižený má pouze minimální riziko, že budou stejně postiženy i jeho děti.
- Sporadický - nikdo v rodině nemá podobné postižení, může být recesivní, ale častěji jde o novou mutaci, která se pak dědí dominantně.

### 2.1.2 Klinická klasifikace dědičných polyneuropatií

Podle klinických příznaků se používá následující rozdělení [Seeman, 2004, Kobesová, et.al., 2007]:

- HMSN - hereditární motoricko senzitivní neuropatie je nejčastější a největší skupina s postižením jak motorických, tak senzitivních nervů.
- HMN – hereditární, čistě motorické neuropatie, s postižením pouze motorických nervů bez poruchy cití. Tato skupina bývá označována i jako distální spinální svalové atrofie (dSMA) protože porucha je spíše na úrovni míšních buněk než samotných periferních nervů.
- HSAN - hereditární senzitivně autonomní neuropatie, s postižením převážně senzitivních nervů a neuronů.



### 2.1.3 Obecný klinický obraz u dědičné polyneuropatie

Na dolních končetinách začíná svalové oslabení v drobných interoseálních a lumbrikálních svalech, postupuje na peroneální a tibiální svalovou skupinu, později na mm. gastrocnemii a v pokročilém stadiu na m. quadriceps femoris. Díky výraznějšímu postižení bérce svalů oproti svalům stehenním, dolní končetiny dostávají obraz obrácené lahve od šampaňského (příloha č.1) [Kobesová, & Horáček, 2002, Pareyson, et.al. 2006]. V důsledku svalového oslabení dochází k zakopávání, nestabilitě, neobratné chůzi, přepadávání špičky při chůzi (stepáž), distorzím kotníku, deformitám nohy (pes cavus, equinovarus, calcaneovarus, pes planus, kladívkovitým prstům, dráповitým prstům) a deformitám kolene (genu recurvatum) [Vinci, & Perelli, 2002]. Současně také dochází k poruchám stability. To jak se postupně vyvíjí oslabení a deformity na nohách popsal Vinci ve funkční klasifikaci (příloha č.1) [Kobesová, & Mazanec, 2008]. „Asi 55% pacientů se nachází v stadiu 1 až 3, u 45% progreduje choroba do dalších stupňů“ [Kobesová, et.al. 2007, 28].

K senzitivním poruchám dochází nejdříve na chodidle, postupně se šíří na bérce a později i na ruce [Pareyson, et.al., 2006]. Převaha senzitivních příznaků nad motorickými nebývá u CMT onemocnění častá. Pokud jsou senzitivní příznaky přítomné, mohou mít podobu parestezií či dysestezií na končetinách punčochovitěho charakteru. Jinak může jít o poruchu hlubokého i povrchového cití, hlavně na plosce nohou, zejména pak polohocitu a vibračního cití, grafestezie a dvoubodové diskriminace [Kobesová, et.al., 2007, 30]. Postižení HKK se projeví oslabením interoseálních svalů a thenarové skupiny a důsledkem je porucha jemné motoriky [Kobesová, & Horáček, 2002, 25].

„Bolesti páteře jsou velmi časté, výrazně častější než v běžné populaci jsou i deformity páteře ve smyslu skoliózy či hyperkyfózy“ [Kobesová, & Mazanec, 2008].

Karol provedl studii za účelem zjištění prevalence skoliózy na 298 dětech a adolescentech s různými sub-typy CMT choroby. V této testované skupině identifikoval 15% dětí se skoliózou, z toho 18 dívek a 27 chlapců [Karol, & Elerson, 2007].

#### 2.1.3.1 Deformita nohy u dědičné polyneuropatie

Jak uvádí Karol [2007] „deformita nohy, speciálně cavovarovní deformita, je nejčastější indikací k ortopedickému zásahu u tohoto onemocnění, ale mohou se objevit i

další muskuloskeletální problémy. Dysplázie kyčelních kloubů a skolióza se vyskytují u pacientů s CMT častěji než v běžné populaci“ [Karol, & Elerson, 2007, 1504].

Noha se deformuje v důsledku svalového oslabení a dysbalance. U typického peroneálního oslabení dochází k převaze inverzních svalů (m. tibialis posterior a dlouhých flexorů) nad svaly které provádí everzi (m. peronei) [Smetana, et.al., 2008]. Dle Burnse [2006] „hypotetický model, který navrhují různí autoři popisuje, že oslabený m. peroneus brevis je přetahován relativně silným m. tibialis posterior, což způsobuje addukci předonoží a inverzi zánoží“ [Burns, & Ouvrier, 2006, 50].

Postupně dochází ke zvýšení oblouku podélné klenby nohy (pes excavatus), propadnutí příčné klenby nohy (pes transversoplanus) a flexi v interfalangeálních kloubech (digiti hammati), které jsou dány tahem dlouhého flexoru prstů (obrázek 1).



**Obrázek 1.** pes cavus, transversoplanus, kladívkovité prsty, převzato z [Kobesová, et.al, 2007]

Atrofie lumbrikálních a interoseálních svalů způsobuje, že převaha dlouhých extenzorů vede k hyperextenzi v metatarzofalangeálních kloubech. Výsledkem těchto změn je varózní postavení paty, zkrácení plantární aponeurózy a krátkých flexorů nohy – vzniká pes cavovarus [Smetana, et.al., 2008].

Zkrácením Achillovy šlachy dochází k ekvinóznímu postavení nohy (pes equinocavovarus) a tím k přetěžování zevní hrany nohy. Pes cavus způsobuje bolest, únavu nohou, laterální nestabilitu kotníku a vytváření otlaků pod hlavičkami metatarzů. Podle Smetany [2008] „u většiny pacientů s CMT se flexibilní deformita nohy rozvine během dětství a adolescence a postupně progreduje do fixní deformity“ [Smetana, et.al., 2008, 833].



#### 2.1.4 Diagnostika dědičných polyneuropatií

Diagnostika dědičných polyneuropatií je komplexní a skládá se z několika nezbytných částí. „Po klinickém nálezů je prvním krokem pro stanovení diagnózy provedení elektrofyziologického vyšetření, za účelem odlišení CMT1 nebo CMT2 fenotypu“ [Bienfait, et.al., 2006, 1573]. Dle Seemana diagnostika zahrnuje tyto části [Seeman, 2004, 27]:

1. neurologické klinické vyšetření včetně pečlivé rodinné anamnézy a vyšetření příbuzných- rodiče, sourozenci
2. elektrofyziologické vyšetření (EMG a evokované potenciály – BAEP, VEP)
3. klinicko-genetické vyšetření nebo neurogenetické vyšetření a konzultace
4. molekulárně genetické vyšetření

Klasifikaci na základě elektrofyziologických nálezů vytvořil Lambert a Dyck v roce 1968 [Pareyson, et.al., 2006, Kobesová, et.al., 2007] .

Podle rychlosti vedení n.medianus na předloktí při EMG vyšetření se dědičné polyneuropatie rozdělují na dvě základní skupiny - demyelinizační (CMT1) a axonální (CMT2) [Kobesová, et.al., 2007, 27].

„Smyslem kondukčních studií je zhodnotit integritu a funkci myelinového obalu nervových vláken - rychlost vedení nervem (NCV- nerv conduction velocity), a také počet funkčních axonů. [Mazanec, et.al., 2009].

##### 2.1.4.1 CMT 1 - demyelinizační forma

„Na EMG vyšetření se u tohoto typu ukáže typicky zpomalená rychlost periferního motorického i senzitivního vedení pod 60% normy (méně než 38 m/s) [Nevšímalová, 2005, 281]. V průběhu onemocnění se objevuje porucha senzitivní odpovědi na akrech DKK. Dle genetické etiologie se rozlišuje několik podtypů CMT1.

- CMT1A je nejčastějším typem. Touto formou trpí 60-90% pacientů s CMT1 a zároveň tvoří 40-50% všech CMT pacientů [Pareyson, et.al., 2006]. CMT1A představuje prototyp typického CMT fenotypu, má časný nástup a celkově mírnější průběh. U této formy je vysoký výskyt pes cavus [Bienfait, et.al., 2006].
- CMT1B je způsobena bodovou mutací hlavního strukturálního proteinu myelinu (P0), lokalizovaného na 1. chromozomu [Nevšímalová, 2005]. Pro mutace v P0 genu je typická výrazná variabilita klinických příznaků od lehké neuropatie bez



výraznější deformity nohou, s lehkými peroneálními atrofiemi až po těžkou chabou quadruparézou s časným nástupem po narození (Dejerine-Sottasův syndrom, kongenitální hypomyelinizace) [Mazanec, et.al., 2009].

#### 2.1.4.2 CMT 2 – axonální forma

Axonální (neurální) forma tvoří asi 30% všech případů CMT. Dědičnost je autozomálně dominantní. Rychlosti vedení periferním nervem je lehce snižena (nad 35 m/s, nad 60% normy) [Nevšímalová, 2005].

Manifestace klinických projevů neuronální formy onemocnění je pozdější, první příznaky se objevují v období adolescence. Klinický obraz je podobný CMT1, obvykle nedochází k deformitám nohy ani páteře ani k postižení horních končetin. „Klinicky asymptomatický průběh se u CMT2 formy objevuje až u 20% pacientů“ [Nevšímalová, 2005, 282]. Oproti CMT1 dochází k výraznějším svalovým atrofiím na DKK [Mazanec, et.al., 2009].

#### 2.1.4.3 CMTX – intermediální forma

CMTX forma tvoří 10% CMT a je druhou nejčastější formou tohoto onemocnění [Kobesová, et.al., 2007, Mazanec, et.al., 2009]. Rychlost vedení periferním nervem u tohoto typu kolísá v širokém rozmezí (18-60 m/s), proto je v elektrofyziologické klasifikace zařazena jako Intermediální typ [Pareyson, et.al., 2006].

Muži jsou postiženi více a dříve než ženy a některé ženy vykazují jen velmi lehké postižení. Postižení CNS jako jeden ze specifických příznaků, je u této formy časté [Kobesová, et.al., 2007, Pareyson, et.al., 2006].

„Intermediální formy zůstávají dosud nejméně prozkoumanou oblastí CMT choroby a jejich diagnostika je obtížná pro výraznou variabilitu fenotypu a elektrofyziologických abnormit“ [Mazanec, et.al., 2009, 11].

#### 2.1.5 Terapie dědičné polyneuropatie

Léčba všech forem CMT choroby spočívá pouze v léčbě příznaků, léčba příčiny této choroby zatím neexistuje [Kobesová, et.al., 2007, Nevšímalová, 2005]. Pacientům bývá doporučováno užívání vitamínu B a vitamínu C, předepisovány jsou vazoaktivní preparáty na zlepšení prokrvení a okysličení nervových vláken. Pacient by neměl požívat neurotoxické látky, mezi které patří i alkohol [Kobesová, et.al., 2007].



Důležité je genetické poradenství s možností genové analýzy a prenatální diagnostiky. Toto onemocnění je typickým příkladem mezioborové diagnózy, kdy se na léčbě podílí neurolog, ortoped, protetik, fyzioterapeut a ergoterapeut. Protože kauzální léčba neexistuje, zůstává hlavní léčbou léčba fyzioterapeutická, protetická a ortopedická [Mazanec, et.al., 2009].

#### 2.1.5.1 Rehabilitace u dědičné polyneuropatie

Cílem rehabilitace je [Kobesová, & Truc, 2006, Kobesová et.al., 2007]:

- Zpomalit progresi svalových atrofií a oslabení, udržet co nejlepší kvalitu hybnosti a stability při stoji a chůzi.
- Bránit rozvoji (zpomalit progresi) svalových a šlachových kontraktur, a tím i zhoršování deformit.
- Prevence (terapie) kloubních a vertebrogenních bolestí.
- Udržení dobré tělesné kondice a funkce kardiovaskulárního aparátu.
- Zajištění pacienta protetickými pomůckami.
- Udržovat pacienta v takové kondici, aby byl schopen vykonávat své zaměstnání, nebo alespoň zajistit základní sebeobsluhu.
- Ergodiagnostika u dětí ke stanovení vhodného vzdělání a budoucího povolání, u dospělých k eventuelnímu výběru nového povolání pokud svou původní profesi již nejsou schopni vykonávat.

Z protetického zajištění jsou velmi důležité ortopedické vložky do bot. Měly by být zhotoveny individuálně, podle trojdimenzionálního náslapu a vhodné je měnit je jednou za půl roku.



**Obrázek 2.** Elastická bandáž kotníku kotníku, převzato z [http://www.ergon.cz/en/products.asp?cat=3&subcat=11]



Pro kompenzaci peroneální parézy se používá peroneální páska, elastická bandáž kotníku (obrázek 2), nebo pevná ortéza typu AFO (ankle-foot orthosis) [Kobesová, & Truc, 2006].

Ve fyzioterapie se při léčbě používá řada technik [Kobesová, & Truc, 2006 ]:

- Jednoduché facilitační prvky - poklep na šlachy, kartáčování, míčkování, vibrace.
- Techniky měkkých tkání - uvolnění fascií a protažení zkrácených svalů (Achillova šlacha, m. triceps surae, plantární aponeuróza, extenzory prstů), mobilizace periferních kloubů nohy.
- Techniky na neurofyziologickém podkladě jako Vojtova reflexní lokomoce, propioceptivní neuromuskulární facilitace (PNF) nebo senzomotorická stimulace (SMS).
- Cvičení hlubokého stabilizačního systému páteře (HSSP).
- Stabilomerické plošiny (např. Balance Master), kde jsou k dispozici různé počítačové programy.

Z postupů, které nejsou u dědičné polyneuropatie vhodné je potřeba zmínit především posilování oslabených svalů. U svalů oslabených parézou by mohlo vést k tzv. overuse weakness [Vinci, et.al., 2001, 2003].

Jak uvádí Kobesová a Mazanec [2008] „pokud je sval již oslaben do té míry, že zvládnutí běžných denních aktivit je pro něj maximální zátěž (15% normy svalové síly pro daný sval), nemůžeme očekávat zlepšení po pravidelném cvičení proti odporu“ [Kobesová, & Mazanec, 2008].

Svaly, které nejsou postiženy parézou, ale k oslabení u nich došlo, jsou funkčně utlumené následkem vadných pohybových stereotypů, či z inaktivity. Důležitou součástí života pacienta s dědičnou polyneuropatií je pravidelný pohyb. Nelze pacientovi určovat konkrétní pohybovou aktivitu. Důležité je, aby k ní měl dobrý vztah, protože je potřeba provozovat ji pravidelně, ideálně v průběhu celého života [Kobesová, & Mazanec, 2008]. Z pohybových aktivit je pacientům doporučováno plavání, cyklistika, tai-chi, nebo jóga.

#### 2.1.5.2 Chirurgická léčba dědičných polyneuropatií

Je popsána široká škála chirurgických zákroků pro řešení cavovarovní deformity. Obvykle pacient podstoupí zákroky na měkkých tkáních v období kdy je deformita



flexibilní, a další zákroky na kostech, když se deformita stává rigidní [Karol, & Elerson, 2007].

Podle Smetany [2008] „operace by měla předcházet morfologickým změnám, vzniku otlaků a ulcerací a sekundárním degenerativním změnám kloubů. Měla by vést ke zlepšení mobility pacienta, zlepšení jeho sebeobsluhy a umožnění výkonu povolání“ [Smetana, et.al., 2008].

## 2.2 Stabilita a posturální stabilita

Jednou z možností, jak hodnotit kvalitu funkce lidského organismu, je jeho stabilita.

Podle Suchomela [2006] „v oblasti pohybového systému je celková stabilita zajišťována třemi subsystémy. Pasivním (kostěné a chrupavčité struktury, ligamenta), aktivním (svaly účastnící se na přímé stabilizaci) a neurálním subsystémem, který ovlivňuje stabilitu prostřednictvím řízení aktivní složky“ [Suchomel, 2006, 114].

Lidské tělo je tvořeno velkým množstvím segmentů a vzpřímené na dvou dolních končetinách. Už z toho se dá předpokládat, že udržet tento systém, proti působení gravitace, bude velmi obtížné. Zvláště pak, když je vystaven neustále se měnícím podmínkám. Vařeka [2001] definuje pojem postura jako „aktivní držení segmentů těla proti působení zevních sil, ze kterých má v běžném životě největší význam síla tíhová“ [Vařeka, 2002, 116]. Postura je zajištěna vnitřními silami, kde hlavní úlohu hraje svalová aktivita řízená centrálním nervovým systémem. Řídící systém (CNS-centrální nervový systém) pracuje na základě určitých programů, které volí a modifikuje podle aktuální situace. Nejprve analyzuje konkrétní situaci, o které je informován aferencí a poté spustí příslušný motorický program [Vařeka, & Dvořák, 2001, Vařeka, 2002]. Rozhodující součástí všech motorických programů je udržení optimální postury, protože ta je nezbytná pro optimální provedení pohybu [Vařeka, 2002]. Mezi odborníky však nepanuje shoda, do jaké míry jsou motorické programy vrozené a jakou mírou se na nich podílí motorické učení [Vařeka, & Dvořák, 2001].

Jak uvádí Vařeka a další autoři posturální stabilita je schopnost zajistit vzpřímené držení těla, souvisí tedy s problematikou zajištění vzpřímeného držení, které je pro člověka druhově specifické [Kolář, 2001, Vařeka, 2002, Věle, 2006]. Udržování vzpřímeného držení závisí nejen na fyzikálních parametrech (gravitaci, hmotnosti, výšce



těla, struktury segmentů, vlastnostech oporné plochy apod.), ale především na svalové aktivitě [Véle, 2006].

Jak uvádí Lewit [2008] „vývojová kineziologie podle Vojty ozřejmuje, jak se v průběhu prvních kojeneckých měsíců vyvíjí kokontrakční vzorec flexorů a extenzorů trupu a končetin, abduktorů a adduktorů a vnějších a vnitřních rotátorů na končetinách, jejichž vyváženost umožňuje lidské vzpřímené držení [Lewit, & Lepšíková, 2008, 99]. Systém vzpřímeného držení má tedy tři hlavní složky – senzorickou, řídicí a výkonnou. Senzorickou složku představují především propriocepce, zrak a vestibulární systém. Řídicí funkci zajišťuje CNS, tedy mozek a mícha. Výkonnou složkou je pohybový systém, kdy kosterní svaly, mají jak výkonnou funkci, tak i funkci řídicí, díky propriocepti [Vařeka, 2002].

### 2.2.1 Biomechanická omezení posturální stability

Hmotnost těla směřuje do bodu označovaného jako těžiště, někdy též COM (Center of Mass). Jeho poloha je nestálá a závisí na poloze všech tělních segmentů. Bývá umístěno v klidovém postoji na střední čaru ve výši 2-3 křížového obratle, zhruba 4-6cm před plochou obratlových těl [Jančová, & Kohlíková, 2007].

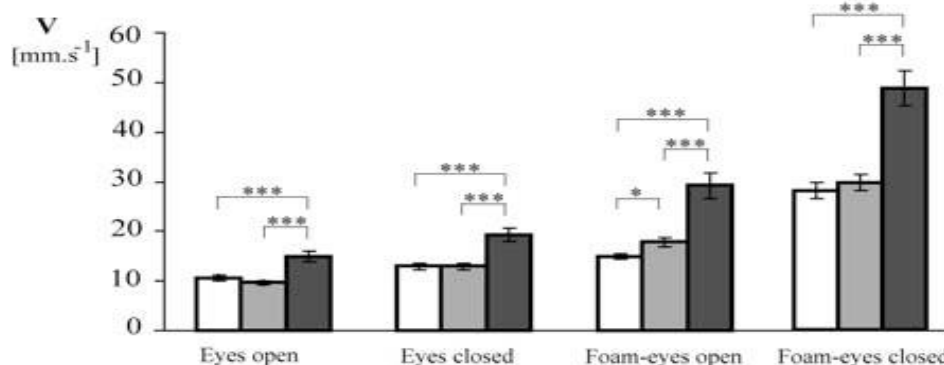
Opornou bázi (BS - base of support) ve postoji tvoří spojnice baze metatarzů, laterální okraje nohou a vzadu spojnice pat. „Přibližně do středu (většinou mírně doprava a dozadu) této oporné báze se promítá těžiště těla COP“ [Véle, 2006, 184]. „U mladých zdravých jedinců je poloha COP 5cm před laterálním kotníkem“ [Błaszczyk, et.al.].

Zátěž obou končetin nebývá symetrická, zátěže se střídají a stranový rozdíl by neměl být větší než 10-15% celkové hmotnosti [Véle, 2006].

Limity stability vytváří oblast ve které se může pohybovat těžiště tak aby tělo udrželo rovnováhu, aniž by došlo ke změně opěrné báze. Výchyly (sway), definované jako horizontální pohyb těžiště těla, jsou normálním doprovodným jevem při udržování vzpřímeného držení. Jak uvádí Clapp [1999] „výchyly těla jsou neustále omezovány aktivitou svalů, které produkují vhodné usměrňující momenty sil především v oblasti kyčle ve frontální rovině a v oblasti kotníku v sagitální rovině“ [Clapp, & Wing, 1999, 521]. „Vzpřímená poloha nepatrně kolísá nejen vlivem dynamického udržování polohy, které řídí CNS, ale i vlivem dýchacích pohybů, které ovlivňují profil postury“ [Véle, 2006,

103]. Při zavření očí se zvyšuje rychlost změny polohy COP, roste variabilita výchylek (amplituda) a zvětšuje se plocha výchylek [Vařeka, 2002].

Abrahámová ve své studii porovnávala parametry COP při klidném stoji na stabilometrické plošině u tří skupin osob - juniorů, osob ve středním věku a skupinu osob nad 60 let (obrázek 3). Zjistila, že ke znatelným změnám parametrů COP dochází až kolem věku 60 let. Nejcitlivějším ukazatelem zhoršení stability související s věkem pak byla rychlost pohybu COP v předozadním směru [Abrahámová, & Hlavačka].



**Obrázek 3.** Srovnání parametrů rychlosti výchylek COP v předozadním směru mezi juniory ve věku 20-40let (bílý sloupec), osob ve věku 40-60let (šedý sloupec), seniorů ve věku 60-82 let (černý sloupec), převzato z [Abrahámová, & Hlavačka]

### 2.2.2 Senzorická složka posturální stability

Do CNS přichází neustále tok informací z různých receptorů. Dodávají tak zprávy ze zevního a vnitřního prostředí. Tyto informace se pak v CNS porovnávají s informacemi obsaženými v paměti a na základě toho pak dochází k řízení stabilizace.

Pro zajištění posturální stability mají zásadní význam tři složky: zraková, vestibulární a propioceptivní. Jak uvádí Vařeka [2002] „experimentální práce potvrzují rozhodující podíl propiocepce při udržení posturální stability v klidném stoji. Vyřazení propiocepce má v této situaci nejméně stejný dopad jako současné vyřazení zraku a vestibulárního aparátu“ [Vařeka, 2002, 122].

Na pevném povrchu, na dobře osvětleném místě, spoléhá zdravý člověk na somatosenzorické informace z 70%, na vestibulární informace z 20% a na zrakové z 10% [Horak, 2006, 9].



Jak uvádí Vařeka [2002] „často bývá přehlížena účast exterocepce. Informace z Ruffiniho a Maissnerových tělísek slouží mimo jiné k identifikaci míst s různým zatížením a tedy i polohy COP“ [Vařeka, 2002, 122].

#### 2.2.2.1 Proprioceptivní složka

Jsou to především informace ze svalů, šlach a kloubů osového orgánu, které mají zpětnovazební povahu a jsou podkladem pro řízení stability polohy. Podle Véleho [2006] „informace z chodidel mají sice významnou roli ve stabilizaci vzpřímeného držení, ale mohou být nahrazeny informacemi z osového orgánu. Proximální oblasti mají daleko vyšší počet receptorů, než oblasti distální“ [Véle, 2006, 111].

#### 2.2.2.2 Vestibulární a zraková složka

Vestibulární aparát informuje o směru gravitace v klidu i při pohybu, uplatní se především při rychlých změnách polohy hlavy, při rychlých rotačních pohybech [Vařeka, 2002, Véle, 2006]. Aference pro vestibulární aparát přichází hlavně z krátkých suboccipitálních svalů [Trojan, et.al. 2005].

Zrak a v menší míře i sluch mají zásadní úlohu při celkové orientaci v prostoru a především při anticipaci změn působení zevních sil a při pohybu [Vařeka, 2002]. Zrakové informace také významně pomáhají kontrolovat polohu a postavení hlavy. Očima se opíráme o pevné body zevního prostředí a pomáhají nám tak k získání posturální jistoty [Véle, 2006].

Při stoji na nestabilním měkkém povrchu, začínají pro udržení posturální stability převažovat vestibulární a zrakové informace a snižuje se vliv somatosenzorického vstupu [Clapp, & Wing, 1999].

#### 2.2.3 Řídící složka posturální stability

Vzpřímený stoj je koordinován spinální míchou, retikulární formací, středním mozkem, mozečkem, bazálními ganglii a mozkovou kůrou [Jančová, 2007].

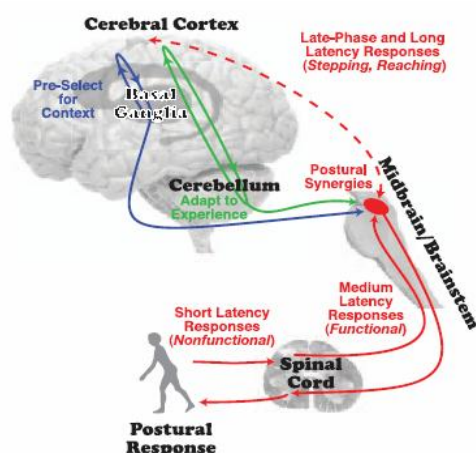
Jak už bylo uvedeno, vzpřímená poloha nepatrně kolísá vlivem dynamického udržování polohy, které řídí CNS [Véle, 2006].

Horák uvádí, dvě hlavní funkční součásti centrální posturální kontroly - posturální orientaci a posturální rovnováhu. Posturální orientace zahrnuje aktivní kontrolu tělesného nastavení a tonu s ohledem na gravitaci, charakter povrchu, informace z prostředí získaných prostřednictvím zraku a informace z vnitřního prostředí. Posturální orientace je založená na interpretaci konvergujících sensorických informací ze somatosenzorického,

vestibulárního a zrakového systému. Posturální rovnováha zahrnuje koordinaci senzomotorických strategií (viz dále) za účelem stabilizace těžiště během volního pohybu a při narušení posturální stability zevním prostředím [Horak, 2006].

Jacobs a Horaková [2007] uvádí potencionální neurální okruhy zapojené do posturální kontroly (obrázek 4).

„Začátek je v míše, kdy pohyby opěrnou plochou mohou s krátkou dobou latence (SL-short-latency) vyvolat aktivaci distálních svalů. SL odpověď pravděpodobně představuje aktivaci spinálního, segmentálního okruhu. SL odpověď je však příliš malá, aby dokázala udržet rovnováhu. Po SL odpovědi s nohama na místě následuje funkčně stabilizační aktivace synergistů celého těla, která nastává se střednědobou (ML-medium-latency) a dlouhou latencí (LL-long-latency). V případě, kdy nohy zůstávají na stejném místě, je iniciální odpověď pravděpodobně závislá na mozkovém kmeni [Jacobs, & Horak, 2007, 1341].



**Obrázek 4.** Neurální okruhy zapojené do posturální kontroly, převzato z [Jacobs, & Horak 2007]

#### 2.1.4 Pohybové strategie

Existují tři důležité pohybové strategie pro udržení rovnováhy. Pokud jde o statické strategie, ty využívají především hlezenní a kyčelní mechanismus [Vařeka, 2002].

Kotníková strategie, při které se tělo pohybuje nad kotníky jako obrácené kyvadlo, je důležitá pro udržení rovnováhy při malých výchylkách při stoji na pevném povrchu [Horak, 2006].





„V předozadním směru při klidném stoji dominuje kotníková strategie (plantární a dorzální flexory). V mediolaterálním směru se na kontrole výchylek těla podílí kotník (svaly provádějící inverzi a everzi) a kyčel (abduktoři a adduktoři)“ [Gatev, et.al. 1999, 924].

Podle Horakové [2006] „kyčelní strategie, při které tělo využívá kyčle k rychlému pohybu těžiště je využívána při stoji na měkkém povrchu, který neposkytuje adekvátní silový moment, nebo když těžiště musí být rychle přemístěno. Strach z pádu může také vést k použití kyčelní strategie“ [Horak, 2006, 9].

V případě, že je hranice bezpečného udržení COP v BS překročena, dynamická strategie zvolí mechanismy jako úkroku, uchopení pevné opory v okolí a další způsoby zvětšení BS. Pokud ani dynamická reakce není dostatečná, systém přechází na program preventivního řízeného pádu [Vařeka, 2002].

#### 2.2.5 Sensorické strategie

Na základě integrace somatosenzorických vestibulárních a zrakových informací dochází interpretaci prostředí. Podle toho jak člověk mění prostředí, je nutné současně přenášet závislost na každý z těchto smyslů. Jak už bylo uvedeno, na dobře osvětleném místě, na pevném povrchu spoléhá zdravý člověk na somatosenzorické informace z 70%, na vestibulární informace z 20% a na zrakové z 10%.

Při stoji na nestabilním povrchu vzrůstá využití vestibulárních a zrakových informací a naopak klesá závislost na somatosenzorických informacích. [Horak, 2006].

#### 2.2.6 Svalový systém a jeho role v rámci posturální stability

Na udržení posturální stability bez přemístění plochy opory (AC) se účastní nejen svaly hlezna a kyčle, ale celý posturální systém. Podle biomechanického charakteru lze tyto mechanismy rozdělit na otevřené a uzavřené kinematické řetězce [Vařeka, 2002]. Tyto dva typy posturální kontroly, pracují současně v sagitálním i frontálním rovině [Jacobs, & Horak, 2007]. Koaktivační vzorce jsou výsledkem kontrakcí převážně dlouhých, vícekloubových svalů, které jsou vzájemně propojené a jeden sval tvoří punctum fixum pro sval druhý. Vytváří se tak řetězec svalů, které se upínají na páteř. Páteř tedy musí být zpevněná, aby se tahem těchto svalů nezhroutila, což jí umožňují svaly, které tvoří hluboký stabilizační systém (HSS) [Lewit, & Lepšíková, 2008].





Podle Suchomela [2006] „z hlediska kvality stability a následně klinického dopadu, je vhodné svalový systém diferencovat. Suchomel uvádí rozdělení svalového systému (tabulka 1) z hlediska schopnosti participovat na stabilizaci segmentů a rozlišuje stabilizátory lokální a globální“ [Suchomel, 2006, 117]. Lokální stabilizátory souvisí přímo se segmentální stabilitou. Jsou zodpovědné za nastavení jednoho segmentu vůči druhému a tak jsou nepostradatelné v procesu centrace. Globální stabilizátory přesahují často více kloubů a některé jsou organizovány ve formě svalových řetězců či svalových smyček [Suchomel, 2006].

Véle diferencuje stabilitu na stabilitu intersegmentální (vnitřní) a celkovou (vnější). Stabilitu osového orgánu zajišťují svaly spojující sousední obratle, nazývané autochtonní. V rameních kloubech jsou to hluboké a relativně krátké svaly zevních rotátorů: m. supraspinatus, m. infraspinatus, m. subscapularis, m. teres minor. V kyčelních kloubech jsou to: mm. obturatorii, mm. gemellii, quadratus femoris a m. piriformis. Stabilita osového orgánu je bází, ze které vychází i účelově řízený pohyb. Stabilitu vnější zaručují svaly probíhající přes více segmentů [Véle, 2006].

**Tabulka 1.** Příklad dělení stabilizačního systému [Suchomel, 2006]

<b>Lokální stabilizátory</b>	<b>Globální stabilizátory</b>
m. transversus abdominis	m. OAE, m. OAI
mm. multifidi a rotatores	m. iliopsoas
mm. intertransversarii	m. QL pars iliocostalis
mm. interspinales	m. rectus abdominis
m. longissimus pars lumbalis	m. erector spinae
m. iliocostalis lumbalis pars lumbalis	m. longissimus, pars thoracica
m. QL pars iliolumbalis a costovertebralis	m. iliocostalis lumbalis, pars thoracica
m. OAI část thorakolumbální fascie	m. latissimus dorsi
m. psoas maior, zadní vlákna	m. gluteus maximus

Dle Véleho je obtížné vytvořit normu svalové aktivity při vzpřímeném stoji, protože udržování stoje je individuální záležitostí. V klidném vzpřímeném stoji jsou mm. gastrocnemii v klidu, ale m. soleus vykazuje stále určitou základní posturální aktivitu. Zřetelné zvýšení stabilizačního úsilí je neekonomické a unavující. Svalová aktivita má být při stoji na nízké úrovni [Véle, 2006].



### 2.2.7 Stabilita u CMT pacientů

Poruchy stability jsou přítomny u většiny pacientů. Na jejich vzniku se podílí několik faktorů: svalová slabost, kontraktury, deformity chodidla, porucha proprio a exterocepce, funkční inkoordinace, subjektivní porucha tělesného schématu, negativní zkušenosti a obavy z pádu [Kobesová, & Truc, 2006].

Stabilita stoje je u CMT1A pacientů postižena v důsledku poškození senzitivních aferentních vláken. Silná vlákna jsou charakteristická rychlým vedením impulsů ze svalového vřeténka (vedou povrchový dotyk, polohocit, pohybovit, vibrační cití a hlubokou bolest) a jejich poškození nevede k výraznějším poruchám stability stoje. Výrazné poruše stability u CMT1A pacientů, dochází až v důsledku společného poškození silných (1a) a slabých (sekundárních) vláken slabých vede u CMT pacientů k poruchám rovnováhy během klidného stoje [Nardone, 2000].

Stabilita u CMT pacientů se zhoršuje při nedostatečném osvětlení a na nerovném terénu. Zvětšují se titubace a tendence k pádu ve stoji o zúžené bázi a při zavřených očích. Udržet se ve stoji na měkké podložce se zavřenýma očima není u mnoha pacientů možné [Kobesová, et.al., 2007].

## 2.3 Vojtova metoda reflexní lokomoce (VRL)

Vojtova reflexní lokomoce (VRL) jako terapeutický systém vypracovaný profesorem Vojtou, vychází z principů vývojové kineziologie. Jde o cílenou terapii, která je schopná zasáhnout postiženou motoriku na úrovni řízení CNS. Od počátku svého vzniku, je využívána především v terapii u dětí. „Cílem rehabilitace použitím Vojtovy metody je najít novou cestu CNS, zasáhnout automatické řízení polohy těla, oporné funkce končetin a potřebnou koordinaci svalové aktivity“ [Husárová, 2005, 139].

Výchozím předpokladem této metody je, že rámcové programy posturální motoriky i lokomoce jsou již geneticky zakotveny a strukturálně fixovány a začínají se postupně uplatňovat po narození během ontogenetického vývoje [Kolář, 2001, Vele, 2006]. Tyto programy mají podobu dvou globálních pohybových vzorů - reflexního plazení a reflexního otáčení. Zatímco reflexní plazení se ve své komplexní podobě ve spontánním motorickém vývoji neobjevuje, vzor reflexního otáčení ano. „Díličí vzory reflexního otáčení se realizují v ontogenetickém motorickém vývoji během celého prvního roku života až k dosažení bipedálního pohybu vpřed“ [Vojta, & Peters, 1995, 17].



Evokovaná motorická reakce, která má podobu těchto dvou koordinačních komplexů, je vybavitelná stimulací specifických spouštěvých zón v definované výchozí poloze. Pacient zaujme přesně nastavenou výchozí polohu a stimulací tlakem na spouštěvé zóny ve správném směru vyvolá motorickou odpověď, která je zároveň aferentací pro CNS. Aferentace daná výchozí polohou a drážděním spouštěvých bodů má proprioceptivní charakter [Husárová, 2005, Věle, 2006].

„Tlak, kterým terapeut působí v dané spouštěvé zóně má aferentní význam, a také doplňuje opěrnou bázi o další opěrné body a stejně jako přednastavená poloha omezuje spektrum pohybů a jejich provedení. Terapeut navíc cíleně mění velikost síly a směr jejího působení podle rozdílů mezi očekávanou a skutečnou reakcí pacienta“ [Vařeka, & Dvořák, 2009, 4]. Opakovanou stimulací je možné vytvořit náhradní přístupové cesty k existujícím pohybovým vzorům [Věle, 2006].

Správný pohybový vzorec má jako koordinační komplex tři základní složky:

- 1) Automatické řízení polohy těla
- 2) Změna těžiště a vzpřimování trupu proti gravitaci
- 3) Fázičká aktivita svalu

Vlivem Vojtovy metody tedy dochází kromě aktivace svalů trupu a končetin také aktivaci svalů pro [Vojta, & Peters, 1995, Husárová, 2005]:

- motoriku očí
- motoriku orofaciální oblasti
- sfinkterové funkce
- rozvinutí mediastina a plic

Z dalších efektů VRL lze vyjmenovat ovlivnění [Vojta, & Peters, 1995, Husárová, 2005]:

- hladkého svalstva trávicího a vylučovacího systému
- stereognozie ruky vlivem opory horní končetiny
- sudomotoriky, vazomotoriky, pylomotoriky



### 2.3.1 VRL u dospělých pacientů

U dospělých pacientů jde na rozdíl od malých kojenců o rozdílnou situaci. Dospělý má již vytvořenou náhradní motoriku a sníženou neuroplasticitu.

Podle Vojty [1995] „výsledky terapie jsou u novorozenců a kojenců oproti starším dětem a dospělým lepší, protože se patologická motorika ještě nefixovala ve svých abnormálních náhradních vzorech. Při terapii u dospělých musí být nejdříve anulován náhradní vzor, aby dostaly přednost aktivované svalové souhry, které se nemohly uplatnit pro existující disharmonii [Vojta, & Peters, 1995].

U dospělého je možné použít nedirektivní příkaz a současně vyzvat pacienta, aby se soustředil na stimulační tlak. Jak uvádí Husárová [2005] „u dospělých nebo u velkých dětí nemusí být dosaženo výrazné aktivity při prvním cvičení jako u kojence, avšak obsah lokomočního vzoru v jednotlivých svalových skupinách je tentýž“ [Husárová, 2005, 139].

### 2.3.2 Vliv VRL na pacienty s dědičnou polyneuropatií

V roce 2006 proběhl experiment, jehož cílem byla objektivizace účinků Vojtovy metody na pacienty s dědičnou polyneuropatií [Vinciková, 2007]. Pacienti absolvovali tři po sobě jdoucí dny terapie VRL. Bezprostředně před a ihned po každé terapii bylo provedeno měření. Dohromady bylo provedeno šest měření. Všichni pacienti, kteří tvořili tuto skupinu, byli schopni samostatného stoje a lokomoce. Vyšetřeno bylo povrchové a hluboké čítí na DKK, dále pak posturální funkce na přístroji balance master - testy weight bearing squaw (WBS) a modified clinical test of sensory interaction on balance (mCTSIB). Přístroj Balance Master a použité testy, vyšetření čítí a také metodika měření jsou blíže popsány v experimentální části této práce.

Z terapie reflexní lokomocí bylo provedeno:

- Reflexní otáčení – 1.fáze
- Reflexní plazení
- 1. pozice

Průběh terapie a popis jednotlivých pozic VRL, je součástí přílohy (příloha č.2). Jako výstup byli porovnány výsledky měření z prvního dne před terapií a posledního dne po terapii. Výsledky shrnují tabulky, které jsou také součástí přílohy (příloha č.3 a č.4).



Autorka uvádí procentuální rozdíly mezi skupinami před a po terapii, dále počet pacientů kteří se zlepšili, zhoršili, nebo se hodnoty měření nezměnily. K největšímu zlepšení došlo v testu dvoubodové diskriminace (38,00%), zlepšila se grafestezie (33,93%), vibrační čítí (17,88%) a povrchové čítí (14,64%).

Zlepšení nastalo u testů mCTSIB Firm-EO - stoj na pevném, hladkém povrchu s otevřenýma očima (19,35%), Foam-EO – stoj na měkké podložce s otevřenýma očima (15,94%).

Naopak zhoršení nastalo u testu mCTSIB Firm-EC- stoj na pevném, hladkém povrchu s otevřenýma očima a Foam-EC - stoj na měkké podložce s otevřenýma očima. U testu WBS došlo celkově ke zvýšení rozdílu v zatížení mezi pravou a levou dolní končetinou.



### 3 HYPOTÉZY A CÍLE

Hypotéza H1<sub>0</sub>: Lze předpokládat, že terapie Vojtovou metodou statisticky významně neovlivní parametry testů WBS a mCTSIB.

Hypotéza H1<sub>A</sub>: Lze předpokládat, že terapie Vojtovou metodou statisticky významně ovlivní parametry testů WBS a mCTSIB.

Hypotéza H2<sub>0</sub>: Lze předpokládat, že terapie Vojtovou metodou statisticky významně neovlivní hodnoty povrchového čítí (dvoubodové diskriminace, taktilního čítí, grafestezie).

Hypotéza H2<sub>A</sub>: Lze předpokládat, že terapie Vojtovou metodou statisticky významně ovlivní hodnoty povrchového čítí (dvoubodové diskriminace, taktilního čítí a grafestezie).

Hypotéza H3<sub>0</sub>: Lze předpokládat, že terapie Vojtovou metodou statisticky významně neovlivní hodnoty hlubokého čítí (vibračního čítí).

Hypotéza H3<sub>A</sub>: Lze předpokládat, že terapie Vojtovou metodou statisticky významně ovlivní hodnoty hlubokého čítí (vibračního čítí).

Cílem této práce je ověření vlivu Vojtovy metody reflexní lokomoce na stabilitu pacientů s dědičnou polyneuropatií.



## 4 METODIKA VÝZKUMU

### 4.1 Charakteristika souboru

Soubor testovaných pacientů tvoří dvě skupiny. První skupinu, u které bylo před třemi lety (2006) provedeno měření před a po terapii VRL, tvořili čtyři muži a sedm žen, ve věkové rozptěti 14 – 62 let, průměrný věk této skupiny je 33,3 let.

Druhou skupinu (kontrolní), která byla změřena shodným způsobem, bez aplikované terapie, tvoří pět mužů a pět žen, ve věkovém rozptěti 18-49 let. Průměrný věk této skupiny je 33,2 let. Pět pacientů z kontrolní skupiny, bylo také součástí skupiny, která v roce 2006 podstoupila terapii VRL. Všichni pacienti v obou skupinách byli schopni samostatného stoje a lokomoce.

### 4.2 Metoda sběru dat

Data byla získána na základě měření posturálních funkcí na přístroji Balance Master<sup>®</sup> a vyšetřením povrchového a hlubokého čítí na DKK. Protokol vyšetření byl shodný s průběhem experimentu, který byl proveden v roce 2006 (popis je součástí kapitoly 2.3.2 přehledu poznatků). Měření tedy proběhlo dvakrát denně, tři dny po sobě. Mezi dvěma měřeními v jednom dni byla u kontrolní skupiny vždy půl hodinová pauza. První skupina měřená v roce 2006 v čase mezi dvěma měřeními absolvovala terapii VRL. Průběh terapie VRL je uveden jako součást přílohy (příloha č. 2).

#### 4.2.1 Měření posturální stability

K měření posturální stability byl použit přístroj Balance Master<sup>®</sup>. Jeho základem je plošina, která snímá rozložení vertikálních sil, které působí tlak chodidla pacienta. Mezi parametry, které je přístroj schopen na základě výpočtů generovat patří:

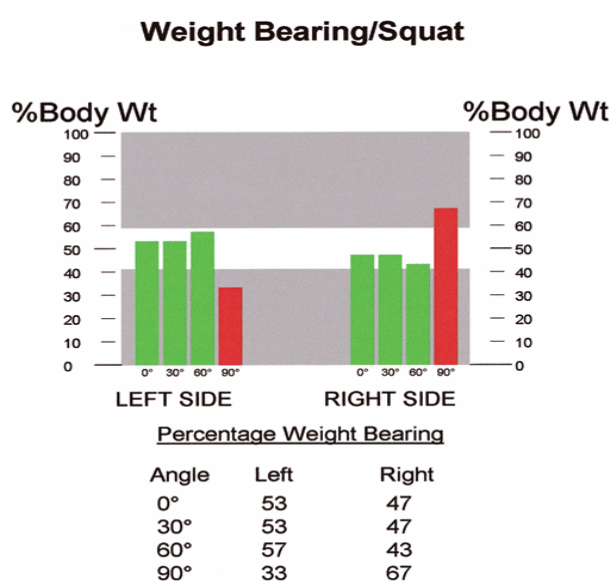
- COG - lokalizace projekce těžnice do roviny plošiny
- Trajektorie COG
- Úhlová rychlost COG (COG Sway Velocity) ve stupních za sekundu (deg/sec)
- Index působící vertikální síly (hodnoceno v procentech tělesné hmotnosti)

Systém tohoto přístroje obsahuje různé programy. První část je zaměřená na testování senzomotorických schopností (5 testů) a funkčních činností (6 testů). Pro hodnocení

posturální stability u pacientů s dědičnou polyneuropatií byly vybrány testy weight bearing squat (WBS) a modified clinical test of sensory interaction on balance (mCTSIB).

Při testu WBS (obrázek 5) byli pacienti instruováni udržet rovnoměrné rozložení váhy na obou dolních končetinách během vzpřímeného stoje a poté ve třech polohách s koleny pokrčenými v různých úhlech. Procento rozložení váhy na každé dolní končetině bylo měřeno při stoji s flexí 0°, 30°, 60°, a 90° v kolenních kloubech.

[<http://resourcesonbalance.com/neurocom/protocols/motorImpairment/wbs.aspx>].



**Obrázek 5.** WBS test - procento tělesné hmotnosti na každé končetině je znázorněno sloupcem grafu a číselné hodnoty jsou uvedeny pro každou pozici. Šedá oblast na každém grafu představuje hodnoty které se nachází mimo rozsah normativní databáze. Zelené sloupce ukazují hodnoty v rozpětí normálních hodnot, červené sloupce mimo rozpětí normálních hodnot, převzato z

[<http://resourcesonbalance.com/neurocom/protocols/motorImpairment/wbs.aspx>]

mCTSIB (obrázek 6) poskytuje objektivní počítačovou analýzu funkčních schopností jedince kontrolovat rovnováhu a kvantifikuje rychlost posturální výchyly během čtyř sensorických stavů (obrázek 6):

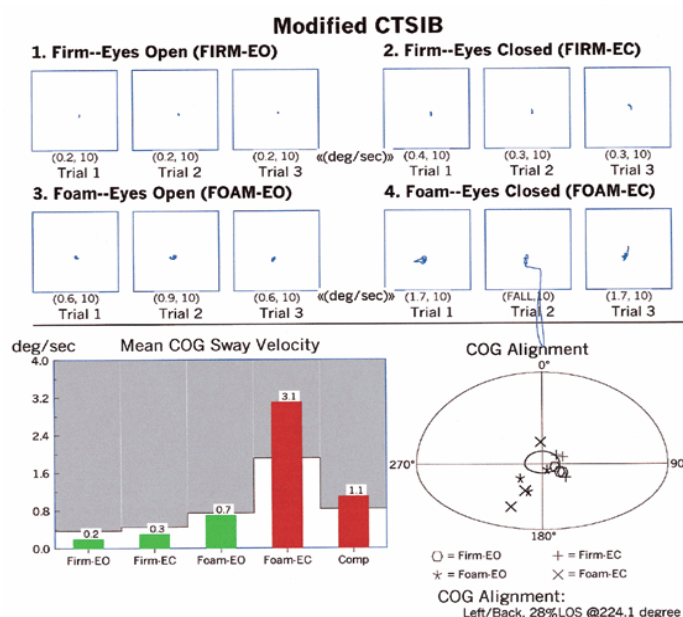
1. Otevřené oči na pevném povrchu (Firm -EO)
2. Zavřené oči na pevném povrchu (FIRM-EC)



3. Otevřené oči na nestabilním molitanovém povrchu (FOAM-EO)
4. Zavřené oči na nestabilním (FOAM-EC)

[<http://resourcesonbalance.com/neurocom/protocols/sensoryImpairment/mCTSIB.aspx>]

Během tohoto testu byli v každém ze čtyř sensorických stavů změřeny tři pokusy (obrázek 6). Průměrná hodnota těchto tří pokusů je pak uvedena jako výsledná a znázorněná ve sloupcovém grafu (obrázek 6).



**Obrázek 6.** mCTSIB - dráha COG se u každé zkoušky nachází nahoře zprávy a obsahuje číselné hodnoty vyjadřující rychlost výchylek ve stupních za sekundu a celkovou dobu trvání zkoušky. Průměrná rychlost výchylky COG (Mean Cog Sway Velocity) je znázorněná sloupcem grafu. Složená výchylka (Comp or Composite Sway) je průměrná rychlost výchylky všech dvanácti zkoušek. Spojnice COG (Cog Alignment) odráží pozici COG vzhledem k centru plochy opory na začátku každé zkoušky. Za normálních okolností jedinec udrží své COG v blízkosti středu oporné báze. Šedá oblast na každém grafu představuje hodnoty které se nachází mimo rozsah normativní databáze. Zelené sloupce ukazují hodnoty v rozpětí normálních hodnot, červené mimo rozpětí normálních hodnot, převzato z

[<http://resourcesonbalance.com/neurocom/protocols/sensoryImpairment/mCTSIB.aspx>]



#### 4.2.2 Vyšetření povrchového a hlubokého čítí

Vyšetření povrchového a hlubokého čítí bylo provedeno na dolních končetinách zahrnovalo vyšetření v následujících lokalitách:

- taktilního čítí
- dvoubodové diskriminaci
- grafestezie
- vibračního čítí

Vyšetření probíhalo na pacientovi vždy v poloze vleže na zádech.

Taktilní čítí bylo měřeno pomocí 10ti gramového monofilamenta. Semmes-Weinsteinovo monofilamentum, umožňuje standardizované vyšetření tlakové a dotykové citlivosti a kvantifikovat práh čítí. Jeho tloušťka je uzpůsobena tak, aby došlo k ohnutí při použití standardní síly. Provádí se série podnětů na standardizovaných místech.

Vyšetření bylo provedeno na pravé i levé dolní končetině na:

- 1) 5 podnětů na dorzu nohy
- 2) 10 podnětů na plosce
- 3) 6 podnětů z laterální a mediální strany lýtky

Měření dvoubodové diskriminace bylo provedeno pomocí šuplery s dvěma tupými hroty, které byly přikládány na pokožku s různě nastavenou vzdáleností. Nejdříve v malé vzdálenosti hrotů, kdy pacient rozlišil pouze jeden bod. Vzdálenost byla postupně zvětšována. V okamžiku kdy pacient identifikoval dva body, byla vzdálenost opět snižována do vzdálenosti, kdy byl schopen určit opět pouze jeden bod. Takto se vzdálenost měnila třikrát a výsledná hodnota byla odečtena ze vzdálenosti, kdy pacient v třetím pokusu identifikoval dva body. Vyšetření bylo provedeno na pravé i levé dolní končetině na:

- 1) laterální straně bérce
- 2) dorzální straně nohy
- 3) plantární straně nohy

Grafestézie byla testována následujícím způsobem. Pacientovi byly na plosku kresleny číslice od 0-9, které měl přečíst pouze prostřednictvím kožní citlivosti. Testování bylo provedeno třikrát, tři různé velikosti, kdy první číslo bylo přes 1/3 plosky, druhé přes 1/2 a třetí přes 1/4 velikosti plosky. Maximální počet bodů při jedné zkoušce byly dva. Za určení



čísla na první pokus dva body, na druhý pokus jeden bod, 0 bodů za obě chybné odpovědi. Vyšetření bylo provedeno na plošce pravé i levé dolní končetiny.

Pro měření vibračního čítí byla použita kalibrovaná ladička na frekvenci 128 Hz (dle Rydel-Seiffera). Měření bylo provedeno na pravé i levé dolní končetině v následujících lokalitách:

- 1) spina illiaca anterior superior
- 2) patela
- 3) malleolus lateralis
- 4) metatarzophalangeálním kloubu palce

### 4.3 Metodika zpracování dat

Výsledné hodnoty získané měřením jednotlivých pacientů, kteří absolvovali terapii VRL v roce 2006, byli znovu vyhodnoceny statistickým programem Sigma stat 3.5. Použit byl párový t-test. Tento test se používá k hodnocení statistické významnosti změny dat u jedné a téže skupiny pacientů, kde první skupina dat zahrnuje např. naměřené hodnoty sledovaných parametrů před terapií a druhá skupina dat zahrnuje výsledky týž parametrů měřených po terapii. Párový t-test je velmi citlivý při porovnání hodnot homogenního souboru. V případě přílišného rozptylu hodnot u jednotlivé skupiny, kdy nebylo možné provést párový t- test, byla použita jeho neparametrická varianta - Wilcoxon Signed Rank Sum test.

Výsledky kontrolní skupiny, která nepodstoupila terapii VRL byli statisticky vyhodnoceny stejným statistickým programem. Použit byl stejně jako u skupiny s terapií párový t-test. V případě přílišného rozptylu hodnot, kdy nebylo možné provést párový t-test, byl opět použit Wilcoxon Signed Rank Sum test. Přehled jednotlivých statistických testů je uveden v příloze (příloha č.5).

Pomocí těchto testů byla porovnána data z prvního měření první den před terapií a data z posledního měření třetí den po terapii. Hodnoty hladiny významnosti ( $p$ ) vyjadřují rozdíl mezi dvěma měřeními u určité skupiny. Pro hodnoty  $p$  platí:

- pokud hodnota  $p < 0,05$  – rozdíl mezi dvěma měřeními je statisticky významný, větší než 0,05 není statisticky významný



- pokud hodnota  $p \leq 0,1$  - rozdíl mezi dvěma měřeními naznačuje určitý trend, kdy při použití většího počtu pacientů by mohl nastat posun k signifikantním hodnotám
- pokud hodnota  $p=1$  - hodnoty jsou identické, není žádný rozdíl mezi měřeními

V případě testu mCTSIB při variantě Foam-EC ve skupině s terapií VRL jeden pacient nebyl schopen stoje na měkké podložce se zavřenýma očima. V kontrolní skupině bez terapie nebyli tento test schopni provést dva pacienti.

V případě testu WBS ve skupině s terapií VRL byli všichni pacienti schopni zaujmout požadovanou výchozí polohu. Ve skupině bez terapie nebyl jeden pacient schopen zaujmout postavení v 90° ani v 60° flexi na DKK, tři pacienti nebyli schopni postavení v 90° flexi na DKK.



## 5 VÝSLEDKY

### 5.1 WBS

A. U skupiny s terapií VRL nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl mezi dvěma měřeními v žádné z měřených poloh testu WBS (tabulka 2).

**Tabulka 2.** hodnoty p, průměr±směrodatná odchylka u WBS testu skupiny s terapií

<b>WBS</b>		<b>průměr±směrodatná odchylka</b>	<b>hodnota p</b>
<b>0°</b>	1. den před terapií	49,091±0,899	<b>p=0,469</b>
	3. den po terapii	48,000±1,236	
<b>30°</b>	1. den před terapií	51,455±1,729	<b>p=0,654</b>
	3. den po terapii	50,545±2,509	
<b>60°</b>	1. den před terapií	51,455±2,406	<b>p=0,516</b>
	3. den po terapii	52,636±2,337	
<b>90°</b>	1. den před terapií	50,727±2,067	<b>p=0,895</b>
	3. den po terapii	50,545±2,298	

B. U skupiny bez terapie nebyl taktéž zjištěn statisticky významný rozdíl mezi dvěma měřeními v žádné z měřených poloh testu WBS (tabulka 3).

**Tabulka 3.** hodnoty p, průměr±směrodatná odchylka u WBS testu skupiny bez terapie

<b>WBS</b>		<b>průměr±směrodatná odchylka</b>	<b>hodnota p</b>
<b>0°</b>	1 .den první měření	46,70±2,261	<b>p=0,979</b>
	3. den druhé měření	46,800±2,890	
<b>30°</b>	1 .den první měření	48,500±2,286	<b>p=0,906</b>
	3. den druhé měření	48,000±3,502	
<b>60°</b>	1 .den první měření	51,333±2,461	<b>p=0,729</b>
	3. den druhé měření	49,889±3,285	
<b>90°</b>	1 .den první měření	52,333±3,323	<b>p=0,562</b>
	3. den druhé měření	50,000±2,017	

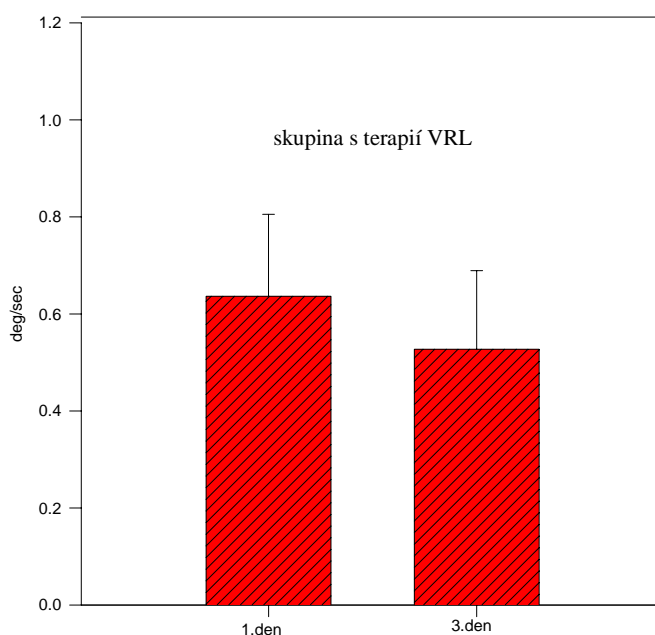
## 5.2 mCTSIB

A. U skupiny s terapií byl zjištěn statisticky významný rozdíl mezi dvěma měřeními v testu Foam-EO ( $p=0,023$ ) (tabulka 4). Srovnání hodnot průměru $\pm$ směrodatné odchylky u prvního měření před terapií a druhého měření po terapii v testu Foam-EO u skupiny s terapií VRL znázorňuje graf (obrázek 7).

V žádném dalším testu mCTSIB u skupiny s terapií VRL nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl mezi dvěma měřeními (tabulka 4).

**Tabulka 4.** hodnoty  $p$ , průměr $\pm$ směrodatná odchylka u mCTSIB testu u skupiny s terapií

mCTSIB		průměr $\pm$ směrodatná odchylka	hodnota $p$
Firm-EO	1. den před terapií	0,264 $\pm$ 0,0279	<b>p=0,221</b>
	3. den po terapii	0,227 $\pm$ 0,0237	
Firm-EC	1. den před terapií	0,445 $\pm$ 0,0779	<b>p=0,617</b>
	3. den po terapii	0,464 $\pm$ 0,778	
Foam-EO	1. den před terapií	0,636 $\pm$ 0,0509	<b>p=0,023</b>
	3. den po terapii	0,527 $\pm$ 0,0488	
Foam-EC	1. den před terapií	3,270 $\pm$ 0,689	<b>p=0,625</b>
	3. den po terapii	3,080 $\pm$ 0,688	
Comp	1. den před terapií	1,150 $\pm$ 0,192	<b>p=0,313</b>
	3. den po terapii	1,070 $\pm$ 0,194	



**Obrázek 7.** průměr $\pm$ směrodatná odchylka (červený sloupec $\pm$ úsečka nad sloupcem) hodnot testu Foam-EO 1.den před terapií (0,830 $\pm$ 0,162) a 3.den po terapii (0,770 $\pm$ 0,178)

B. U skupiny bez terapie nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl mezi měřeními v žádném z testů mCTSIB (tabulka 5).

**Tabulka 5.** hodnoty p, průměr±směrodatná odchylka u mCTSIB testu skupiny bez terapií

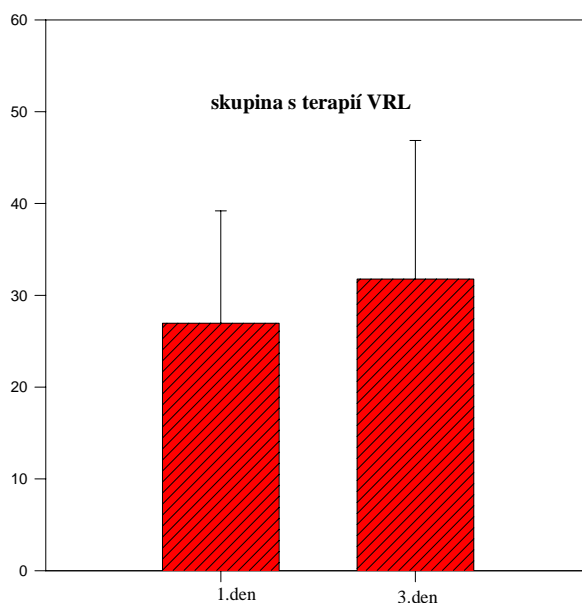
<b>mCTSIB</b>		<b>průměr±směrodatná odchylka</b>	<b>hodnota p</b>
<b>Firm-EO</b>	1. den první měření	0,370±0,122	<b>p=0,537</b>
	3. den druhé měření	0,420±0,110	
<b>Firm-EC</b>	1. den první měření	1,160±0,581	<b>p=0,688</b>
	3. den druhé měření	0,830±0,265	
<b>Foam-EO</b>	1. den první měření	0,830±0,162	<b>p=0,452</b>
	3. den druhé měření	0,770±0,178	
<b>Foam-EC</b>	1. den první měření	2,475±0,668	<b>p=0,461</b>
	3. den druhé měření	1,763±0,375	
<b>Comp</b>	1. den první měření	1,263±0,401	<b>p=0,322</b>
	3. den druhé měření	1,000±0,255	

### 5.3 Povrchové a hluboké čítí

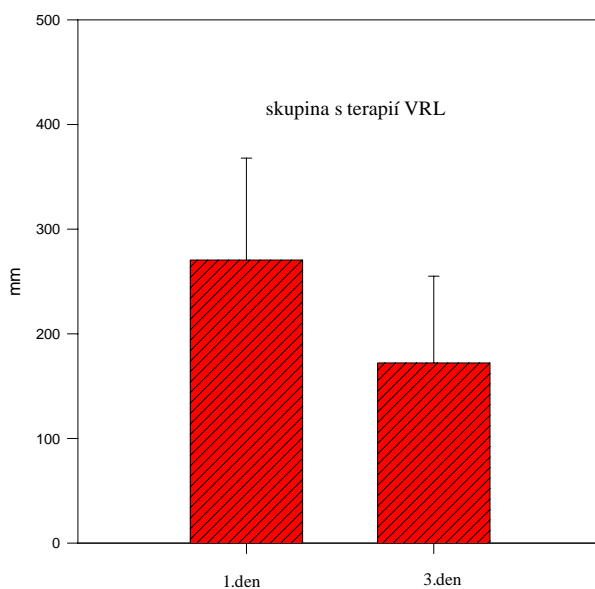
A. U skupiny s terapií VRL byl zjištěn statisticky významný rozdíl mezi měřeními rozdíl u dvoubodové diskriminace ( $P=0,01$ ) a u vibračního čítí ( $P=0,013$ ) (tabulka 6). Srovnání průměrů±směrodatných odchylek 1.den před terapií a 3.den po terapii u těchto dvou senzitivních funkcí znázorňuje graf (obrázek 8, 9).

**Tabulka 6.** hodnoty p, průměr±směrodatná odchylka u hlubokého a povrchového čítí skupiny s terapií VRL

<b>Senzitivní funkce</b>		<b>průměr±směrodatná odchylka</b>	<b>Hodnota p</b>
<b>Vibrační čítí</b>	1 .den před terapií	49,091±0,899	<b>p=0,013</b>
	3. den po terapii	48,000±1,236	
<b>Dvoubodová diskriminace</b>	1 .den před terapií	51,455±1,729	<b>p=0,01</b>
	3. den po terapii	50,545±2,509	
<b>Taktilní čítí</b>	1 .den před terapií	51,455±2,406	<b>p=0,98</b>
	3. den po terapii	52,636±2,337	
<b>Grafestezie</b>	1 .den před terapií	50,727±2,067	<b>p=0,225</b>
	3. den po terapii	50,545±2,298	



**Obrázek 8.** průměr±směrodatná odchylka (červený sloupec±úsečka nad sloupcem) hodnot vibračního čítí 1.den před terapií ( $49,091 \pm 0,899$ ) a 3.den po terapii ( $48,000 \pm 1,236$ ) u skupiny s terapií VRL



**Obrázek 9.** průměr±směrodatná odchylka (červený sloupec±úsečka nad sloupcem) hodnot dvoubodové diskriminace 1.den před terapií ( $51,455 \pm 1,729$ ) a 3.den po terapii ( $50,545 \pm 2,509$ ) u skupiny s terapií VRL





B. U skupiny bez terapie nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl ze senzitivních funkcí (tabulka 7).

**Tabulka 7.** hodnoty p, průměr±směrodatná odchylka u hlubokého a povrchového čítí skupiny s terapií VRL

<b>Senzitivní funkce</b>		<b>průměr±směrodatná odchylka</b>	<b>Hodnota p</b>
<b>Vibrační čítí</b>	1 .den první měření	46,700±2,261	<b>p=0,399</b>
	3. den druhé měření	46,800±2,890	
<b>Dvoubodová diskriminace</b>	1 .den první měření	48,500±2,268	<b>p=0,232</b>
	3. den druhé měření	48,000±3,502	
<b>Taktilní čítí</b>	1 .den první měření	51,333±2,461	<b>p=1</b>
	3. den druhé měření	49,889±3,285	
<b>Grafestezie</b>	1 .den první měření	52,333±3,323	<b>p=0,864</b>
	3. den druhé měření	50,000±2,017	



## 6 DISKUZE

V dostupné literatuře se otázce objektivizace efektu určité terapie u dědičných polyneuropatií zabývá studie např. hodnotící efekt rezistentního tréninkového programu na svalovou sílu a ADL aktivity [Chetlin, 2004], vliv tréninkového programu se současnou suplementací kreatinu na histologický obraz svalu [Smith, 2006]. Chybí však studie, které by hodnotily konkrétní fyzioterapeutickou metodu a její vliv na jeden z hlavních funkčních důsledků této nemoci, se kterým se pacienti potýkají v každodenním životě, poruchou stability.

V dostupné literatuře lze najít práce autorů, kteří různým způsobem stabilitu definují [Kolář, 2001, Suchomel, 2006, Véle, 2006].

Podle Suchomela [2006] „celková stabilita je zajištěna třemi subsystemy pasivním (kostěné a chrupavčité struktury, ligamenta), aktivním (svaly účastnící se na přímé stabilizaci) a neurálním subsystemem, který ovlivňuje stabilitu prostřednictvím řízení aktivní složky“ [Suchomel, 2006, 114].

Jak uvádí autoři [2002, 2006] „posturální stabilita je schopnost zajistit vzpřímené držení těla a reagovat na změny zevních a vnitřních sil tak, aby nedošlo k nezamýšlenému nebo neřízenému pádu“ [Vařeka, 2002, Véle, 2006, ]. Posturální stabilita u člověka souvisí se zajištěním vzpřímeného držení a je součástí všech pohybů [Kolář, 2001, Vařeka, 2002, Véle 2006]. Vzpřímené držení závisí nejen na fyzikálních parametrech (gravitaci, hmotnosti, výšce těla, struktuře segmentů, vlastnostech oporné plochy apod.), ale především na svalové aktivitě [Véle, 2006].

Vlivem neustálého aferentního proudu informací prostřednictvím senzorické složky (proprioceptivní, zrakové a vestibulární) do CNS je držení těla, jeho jednotlivých segmentů neustále upravováno podle aktuálních zevních i vnitřních podmínek. Tento proces dynamického udržování rovnováhy lze sledovat na výchylkách těžiště těla.

Mnoho autorů [Clapp, & Wings, 1999, Meyer, et.al. 2004, Horak, 2006, Jacobs,& Horak 2007], se snaží hodnotit podíl jejich jednotlivých subsystemů na udržení posturální stability a všichni se zároveň shodují, jak složitým procesem udržení posturální stability je.

Hlavními příčinami poruch stability u pacientů s dědičnou polyneuropatií jsou - svalové oslabení, porucha propiocepce a exterocepce. Svalové oslabení postihuje



především peroneální svalovou skupinu, m. tibialis anterior, triceps surae, v některých případech i ischiokrurální svalstvo a m. quadriceps femoris.

Zajímavá zjištění učinil ve své studii Nardone. Zabýval se otázkou stability u CMT1A pacientů. Zjistil, že v klidném stoji dochází k výraznějším poruchám stability až při současném poškození obou typů senzitivních vláken, která vedou informace ze svalového vřeténka. V případě porušení pouze 1a typu vláken, nebyla stabilita stoje (měřeno na základě velikosti plochy výchylek COP) těchto pacientů významně porušena oproti zdravím jedincům. Současně došel tento autor k dalšímu zajímavému zjištění. Ačkoli všichni pacienti s CMT1A v testované skupině měli výrazně zpomalenou rychlost vedení motorickými nervy (NCV), nebyla zjištěna žádná korelace mezi svalovou silou a výchylkami těla při stoji. I pacienti ukazující dobrou stabilitu stoje, měli sníženou svalovou sílu na dolních končetinách, deformity DKK a také sníženou amplitudu ML odpovědi (odpovídá aktivaci synergistů celého těla). Podle Nardona [2000] „tento fakt ukazuje na to, jak malá svalová síla je potřebná k udržení klidného vzpřímeného stoje, a zároveň jak důležité je pro udržení stability ve stoji včasné a přesné řízení CNS“ [Nardone, 2000, 161].

Každý člověk má k dispozici určité strategie, díky kterým se může nově vzniklým podmínkám do určité míry přizpůsobit. Tak tomu je i u pacientů s dědičnou polyneuropatií. Zdravému jedinci umožňují tyto strategie adaptaci na měnící se podmínky při pohybu z jednoho prostředí do druhého, pacientovi s CMT umožní udržet stabilitu stoje i při výpadku senzomotorických schopností v distální oblasti dolních končetin, přenesením závislosti z jedné strategie na jinou. Člověk může využívat pro pohyb v měnících se zevních podmínkách strategie pohybové a strategie senzorycké. Podle Horakové [2006] „člověk spoléhá na dobře osvětleném místě, na pevném povrchu na somatosenzorycké informace ze 70%, na vestibulární informace z 20% a na zrakové z 10%“ [Horak, 2006, 9]. Tato procentuální závislost, se mění při pohybu z jednoho prostředí do druhého. Např. při pohybu ve tmě, senzorycké strategie umožní přenést důležitost informací ze zrakového vstupu na vstup proprioceptivní a vestibulární. Jedinec s polyneuropatií pak díky této možnosti, kompenzuje svůj deficit v proprioceptivní oblasti zvýšenou závislostí na zrakovém vstupu. Z pohybových strategií jsou to především kotníková a kyčelní strategie, které člověk využívá pro udržení stability stoje. Jak uvádí Clapp [1999] „výchylky těla jsou neustále omezovány aktivitou svalů, které produkují



vhodné usměrňující momenty sil především v oblasti kyčle ve frontální rovině a v oblasti kotníku v sagitální rovině“ [Clapp, & Wing, 1999, 521].

Podle Gateva [1999] „kotníková strategie je využívána při korekci těla v klidném stoji na pevném povrchu. Dominuje při ní aktivita plantárních a dorzálních flexorů v sagitální rovině, ve frontální rovině je pak současně využívána kotníková (svaly provádějící inverzi a everzi) a kyčelní (abduktoři a adduktoři) strategie“ [Gatev, et.al. 1999, 924]. Pacienti s CMT, kteří díky distálnímu svalovému oslabení nemohou v klidném stoji použít kotníkovou strategii, začnou pro korekci výchylek těla využívat strategii kyčelní. Podle Horakové [2006], „člověk kyčelní strategii jako strategii hlavní, využívá ke korekci výchylek těla při stoji na měkkém povrchu“ [Horak, 2006, 9].

Statistické výsledky ukázaly při mCTSIB testu Foam-EO statisticky významný rozdíl mezi prvním a posledním měřením u skupiny s terapií VRL ( $p=0,023$ ) (tabulka 4). Tento test kvantifikuje rychlost výchylek COP při stoji na měkké podložce.

Podle Horakové [2006] „při stoji na nestabilním povrchu, začínají pro udržení posturální stability převažovat vestibulární a zrakové informace a snižuje se vliv somatosenzorického vstupu. Na měkkém povrchu, který neposkytuje adekvátní silový moment dochází k většímu využití kyčelní strategie pro zajištění rovnováhy. Strach z pádu může také vést k použití kyčelní strategie“ [Horak, 2006, 9].

Kyčelní strategie je doprovázená pohybem celého trupu, aktivují se svaly v rámci svalových řetězců, kdy jeden sval tvoří punctum fixum pro sval další. Tyto svaly lze podle Suchomela [2006] nazvat globální stabilizátory. Jsou většinou dvoukloubové a upínají se na páteř. Aby páteř mohla tahu těchto svalů odolávat, je zapotřebí její kvalitní zpevnění. To zajišťuje hluboký stabilizační systém páteře [Lewit, & Lepšíková, 2008]. Pokud tento systém nepracuje adekvátně, vede to k hyperaktivitě globálního systému. Podle Suchomela [2006] „z hlediska priority, pro vyšší kvalitu funkcí pohybového systému musí být nejprve funkční tzv. lokální hluboký stabilizační systém, který podmiňuje ekonomickou práci velkých globálních svalů“ [Suchomel, 2006, 121]. Současně jak uvádí Véle, na stabilitě osového orgánu (stabilitě vnitřní), se podílí i svaly, které se uplatňují v centraci klíčových kloubů (kyčelního a ramenního) [Véle, 2006]. Terapie VRL mohla tedy ovlivnit test Foam-EO aktivací svalů HSSP (transverzus abdominis, bránice, pánevního dna, autochtonní muskulatury), dále pak aktivací svalů, které se podílí na

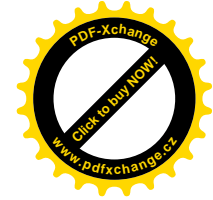


centraci v klíčov $\acute{y}$ ch kloubech, a touto cestou přispět k ekonomické práci svalů v rámci globálního stabilizačního systému.

Podle Vojty „při každé poruše ať jde o poruchu centrálního, nebo periferního charakteru, chybí základ pro automatické řízení polohy těla, je narušena rovnováha. Opěrné funkce jsou nedostatečné nebo chybějí úplně a tak se vyvíjí primitivní patologický náhradní vzor“ [Vojta, & Peters, 1995, 19].

Jak uvádí autoři [2008] „u většiny pacientů s dědičnou polyneuropatií je síla proximálních svalů dostatečná. Pokud už dojde k oslabení proximálních svalů, jde spíše o funkční parézu vzniklou v rámci vadného pohybového stereotypu“ [Kobesová, & Mazanec R., 2008]. Janda v této souvislosti mluví o tzv. vertikální generalizaci degeneraci. U vertikální generalizace v důsledku svalového oslabení dochází ke změnám směřujícím od nejnižších k nejvyšší etážím pohybového systému: sval (oslabení, zkrácení) – mícha (modifikace primitivního lokomočního vzoru) – supraspinální regulační mechanismus (patologický pohybový program) [Janda, 2000]. Jak uvádí autoři [1995], „u periferní motorické léze, při níž je méně než 30% neuronálních jednotek činných, se končetina nachází ve stavu ochrnutí (paréza) [Vojta, & Peters, 1995, 19]. V průběhu reflexní stimulace se objeví aktivita i v paretickém segmentu. Takto mohou být u dědičné polyneuropatie zapojeny motorické jednotky, které se nacházejí ve funkčním útlumu. Terapie VRL tedy aktivuje jak svaly, u kterých díky strukturální poruše jejich inervace došlo k útlumu části motorických jednotek, tak i o svaly proximální, u kterých došlo k funkční poruše v důsledku vadných pohybových stereotypů.

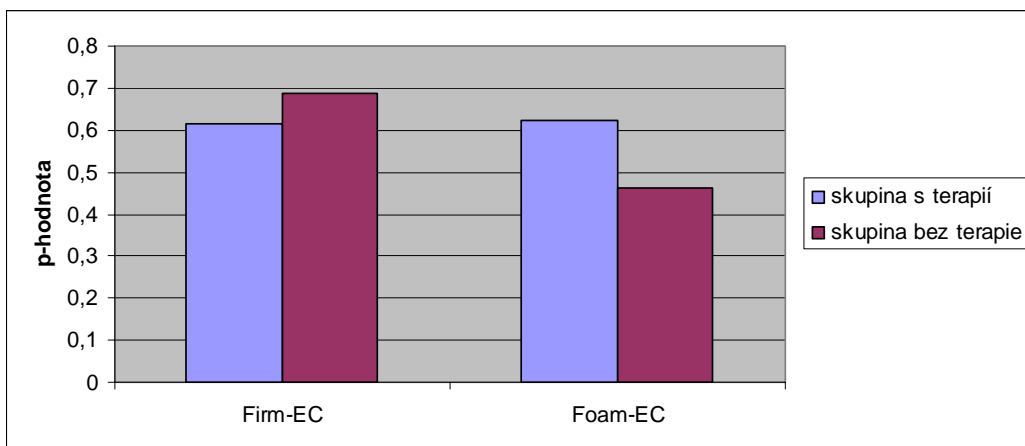
Další otázkou je, jaký vliv by mohlo mít na zlepšení u testu Foam-EO využití sensorických strategií, kdy podle Horak [2006] „na měkkém povrchu dochází k přesunutí závislosti na aferentaci ze somatosenzorického vstupu na vstup vestibulární a zrakový. „Zvýšením závislosti na zrakovém vstupu, může jedinec kompenzovat sensorickou ztrátou v oblasti nohou způsobenou neuropatií“ [Horak, 2006, 8]. Zde je potřeba zmínit, že u kontrolní skupiny bez terapie, nebyla dosažena významná změna ( $p=0,760$ ) mezi prvním a posledním měřením, oproti skupiny s terapií ( $p=0,023$ ) (tabulka 4 a 5). Obě skupiny byly testovány za stejných podmínek a pokud by byl rozdíl mezi prvním a posledním měřením způsoben postupnou adaptací, přizpůsobováním se stojí na molitanu přesouváním větší závislosti na vestibulární a zrakovou kontrolu, daly by se u tohoto testu u obou skupin očekávat podobné výsledky.



Podle Vojty se s oporou na HKK zlepšuje její stereognostická funkce, tedy schopnost poznávat předměty pomocí hmatu. Ambler řadí stereognozii mezi diskriminační kvality spolu s grafestezií a dvoubodovou diskriminací [Ambler, 2008]. Součástí stereognostické funkce je jak vnímání prostřednictvím povrchových receptorů pro dotyk (povrch předmětu) tak i vnímání prostřednictvím hlubokých receptorů (tvar předmětu). Pfeiffer [2007] uvádí pojem “hluboká posturální vibrační citlivost“ kdy „vzruchy ze svalstva i pokožky jsou vedeny až do mozkové kůry a přispívají k procesu sebeuvědomování tělesného schématu“ [Pfeiffer, 2007, 35]. Během měření, došlo u skupiny s terapií VRL ke statisticky významným změnám u hodnot dvoubodové diskriminace a vibračního čítí (tabulka 6). Tyto výsledky by mohly svědčit o zlepšení stereognostické funkce terapií VRL. Možnost, že zlepšení u vibračního čítí a dvoubodové diskriminace nastalo v důsledku terapii VRL, potvrzují i výsledky měření hlubokého a povrchového čítí u skupiny bez terapie (tabulka 7). Zde nedošlo ke statisticky významné změně u žádné z vyšetřovaných senzitivních funkcí - vibrace ( $p=0,399$ ), dvoubodová diskriminace ( $p=0,232$ ), taktilní čítí ( $p=1$ ) a grafestezie ( $p=0,864$ ).

Účast exterocepce na procesu udržení stability bývá podle Vařky [2002] přehlížena a jak uvádí „informace z Ruffiniho a Maissnerových tělísek slouží mimo jiné k identifikaci míst s různým zatížením a tedy i polohy COP“ [Vařka, 2002, 122]. V souvislosti s tímto tvrzením, lze uvést studii autorů [2004], kteří zkoumali specifickou roli aferentace z kožních receptorů plosky. Jejich snahou bylo zjistit, jak velký vliv na stabilitu bude mít ztráta citlivosti kožních receptorů planty, se zachovalou motorickou funkcí a propiocepcí. Měření provedli pomocí stabilometrie na zdravých subjektech před a po aplikaci anestetik do planty. Při klidném stoji s otevřenými očima došlo aplikací anestezie k lehkému zvýšení rychlosti výchylky COP, velikost plochy výchylky COP se nezměnila. Ke statisticky významným změnám ve stabilitě nedošlo. Při stoji se zavřenými očima se stabilita naopak signifikantně zhoršila (rychlost výchylky COP o 11-12%). Podle autorů se sensorické informace z kožních receptorů plosky především podílí na získání informací o poloze a charakteru terénu, ale mají velmi malý význam pro zpětnou vazbu během klidného stoje. Při stoji se zavřenými očima jejich význam lehce vzrůstá. Autoři pak očekávají, že „dopad vyřazení senzitivity plosky na stabilitu stoje vzrůstá se ztrátou dalších sensorických modalit jako propiocepce, která je průvodním jevem u periferních neuropatií“ [Meyer, et.al., 2004, 535]. U pacientů s dědičnou polyneuropatií k senzitivním poruchám dochází nejdříve na chodidle, povrchové čítí na plosce tedy u těchto pacientů

může být porušeno. Pokud tedy vycházíme z tvrzení Meyera et.al., význam poruchy povrchového citlivosti se významně projeví až při stožení se zavřenými očima. Lze tedy říci, že zhoršení stability při stožení se zavřenými očima, může být u pacientů s dědičnou polyneuropatií způsobeno poruchou povrchové citlivosti v oblasti plosky, která ve stožení se zavřenými očima, potencuje důsledky vyřazení proprioceptivní funkce na DKK. Stabilita je pak u takovýchto pacientů ve stožení se zavřenými očima postižená výrazně. Porucha povrchové citlivosti planty se také může zvýraznit při stožení na měkkém povrchu se zavřenými očima, protože receptory planty se podílí na získání informací o charakteru terénu. Při porovnání výsledků obou skupin v testech Firm-EC a Foam-EC (testy, při kterých citlivost plosky může být pro udržení stability stožení důležitá) zjistíme, že hodnoty výsledků jsou u obou skupin podobné (tabulka 4 a 5). V testu Foam-EC dokonce skupina bez terapie dosáhla významnějšího rozdílu mezi měřeními, než skupina s terapií VRL. Tento výsledek (testu Foam-EC), však mohla ovlivnit skutečnost, že dva pacienti ze skupiny bez terapie, nebyli schopni stožení se zavřenými očima na měkké podložce a jejich data tedy nebyla do hodnocení zahrnuta. Na základě těchto zjištění, by se dalo říci, že stabilitu se zavřenými očima během testů Firm-EC a Foam EC terapie VRL neovlivnila.



**Obrázek 10.** Porovnání hladin významnosti změny (p hodnot) mezi dvěma měřeními (1. měření první den a 2. měření třetí den) u skupiny s terapií VRL (modré sloupce) a u skupiny bez terapie VRL (fialové sloupce) u testů Firm-EC (stoj na pevném povrchu se zavřenými očima) a Foam-EC (stoj na měkkém povrchu se zavřenými očima) u skupiny s terapií VRL u testů Firm-EC ( $p=0,617$ ), Foam-EC ( $p=0,625$ ) a u skupiny bez terapie Firm-EC ( $p=0,688$ ) v testu Foam-EC ( $p=0,461$ ).





Při testu WBS nenastal v žádné z poloh testu (0°, 30°, 60° a 90° flexe na DKK) statisticky významný rozdíl mezi dvěma měřeními u žádné ze skupin (tabulka 2 a 3) V testu při 90° flexi DKK dokonce skupina s terapií dosáhla nižší hladiny významnosti p, oproti skupině s terapií. Tento výsledek však opět mohl ovlivnit fakt, že tři pacienti ve skupině bez terapie nebyli schopni zaujmout polohu v 90° flexi na DKK a jejich výsledky tedy nemohli být zahrnuti do hodnocení.

Pacienti v této studii podstoupili terapii VRL tři dny po sobě, v každém z dnů byla provedena jedna terapie. Otázkou zůstává, jak velký efekt může takto krátkodobá terapie mít. Jak uvádí autoři [1995, 2005]“ u dospělých pacientů jde oproti malým kojencům o rozdílnou situaci. Reflexní lokomoce u dospělých má už vytvořenou náhradní motoriku a sníženou neuroplasticitu“ [Vojta, & Peters, 1995, Husárová, 2005, 139 ].

Dále jak uvádí autoři [2008] „při pomalém progresivním zhoršování jak somatosenzorických vstupů, tak vlastní svalové práce bývá u tohoto onemocnění, kvalita zafixovaných motorických stereotypů dlouho zachována v téměř optimální podobě [Kobesová, & Mazanec, 2008, 142]. Což vychází i z tvrzení, které uvádí Véle [2006], že „CNS je schopen průběžně adaptovat vybraný program na současné podmínky vnitřního i zevního prostředí“ [Véle, 2006, 66]. Tento jev lze tedy nazvat procesem adaptace. Pokud dojde k funkčnímu útlumu (funkční paréza) proximálních svalů u pacientů s dědičnou polyneuropatií dochází utváření patologických pohybových programů a náhradní motorika stává zdrojem nežádoucí aferentace. Podle Véleho [2006] „v případě, že náhradní program trvá příliš dlouho, může vyvolat sekundární poruchy pohybové soustavy“ [Véle, 2006, 66]. Na základě těchto faktů lze nahlížet i na skutečnost, kterou uvádí mnoho autorů, a to že bolesti zad a skolióza se u této choroby vyskytují mnohem častěji než v běžné populaci [Kobesová, & Mazanec, 2008, Karol, 2007].

Při terapii u dospělých musí být tedy nejdříve vymazán náhradní vzor, aby se mohly uplatnit kvalitnější svalové souhry [Vojta, & Peters, 1995]. Dalo by se tedy očekávat, že intenzivnější terapie VRL, v delším časovém úseku, by mohla vést také k významnějším výsledkům.

Jak uvádí autoři [2006] „u dospělých by na VRL mělo navazovat cvičení s volní účastí pacienta“ [Kobesová, & Truc, 2006, 18]. Což vychází i z tvrzení autorů [1995] že „vlivem ideomotoriky a reflexně probuzené svalové aktivity, se ukládání vzorů, “stavebních kamenů“, umožní a realizuje“ [Vojta, & Peters, 1995, 22]. U dospělého je





možné použít nedirektivní slovní příkaz a současně vyzvat pacient, aby se soustředil na stimulační tlak.

Závěrem je potřeba říci, že je velmi obtížné určit jakou cestou mohla VRL stabilitu pacientů s dědičnou polyneuropatií ovlivnit. Nicméně na základě výsledků obou měřených skupin se lze domnívat, že změny, které nastaly u skupiny s terapií VRL, nastaly právě v důsledku terapie VRL. Ke Statisticky významným změnám došlo u skupiny s terapií v testu mCTSIB-Foam-EO, u vibračního čítí a dvoubodové diskriminace.



## 7 ZÁVĚRY

Hypotéza H1<sub>0</sub>: Lze předpokládat, že terapie Vojtovou metodou neovlivní parametry testů WBS a mCTSIB.

Výsledek: nepotvrdila se v případě testu Foam-EO, v případě ostatních testů WBS a mCTSIB se hypotéza potvrdila

Hypotéza H1<sub>A</sub>: Lze předpokládat, že terapie Vojtovou metodou ovlivní parametry testů WBS a mCTSIB.

Výsledek: potvrdila se v případě testu Foam-EO, nepotvrdila se v případě ostatních testů WBS a mCTSIB

Hypotéza H2<sub>0</sub>: Lze předpokládat, že terapie Vojtovou metodou neovlivní hodnoty povrchového čítí (dvoubodové diskriminace, taktilního čítí, grafestezie).

Výsledek: nepotvrdila se v případě dvoubodové diskriminace a vibračního čítí, v ostatních případech (taktilního čítí, grafestezie) se potvrdila.

Hypotéza H2<sub>A</sub>: Lze předpokládat, že terapie Vojtovou metodou ovlivní hodnoty povrchového čítí (dvoubodové diskriminace, taktilního čítí a grafestezie).

Výsledek: potvrdila se v případě dvoubodové diskriminace, v ostatních případech (taktilního čítí, grafestezie) se nepotvrdila.

Hypotéza H3<sub>0</sub>: Lze předpokládat, že terapie Vojtovou metodou neovlivní hodnoty hlubokého čítí (vibračního čítí).

Výsledek: nepotvrdila se

Hypotéza H3<sub>A</sub>: Lze předpokládat, že terapie Vojtovou metodou ovlivní hodnoty hlubokého čítí (vibračního čítí).

Výsledek: potvrdila se

WBS test:

- skupina s terapií – nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl
- skupina bez terapie - nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl

mCTSIB-Firm-EO test:

- skupina s terapií – nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl
- skupina bez terapie - nebyl zjištěn statisticky významný



mCTSIB-Firm-EC test:

- skupina s terapií –nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl
- skupina bez terapie- nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl

mCTSIB-Foam-EO test:

- skupina s terapií –byl zjištěn statisticky významný rozdíl
- skupina bez terapie- nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl

mCTSIB-Foam-EC test:

- skupina s terapií – nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl
- skupina bez terapie- nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl

Vibrační čítí:

- skupina s terapií –byl zjištěn statisticky významný rozdíl
- skupina bez terapie- nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl

Dvoubodová diskriminace:

- skupina s terapií –byl zjištěn statisticky významný rozdíl
- skupina bez terapie- nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl

Taktilní čítí:

- skupina s terapií –nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl
- skupina bez terapie- nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl

Grafestézie:

- skupina s terapií –nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl
- skupina bez terapie- nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl



## 8 SOUHRN

Cílem naší práce bylo ověřeni vlivu Vojtovy reflexní lokomoce na senzitivní funkce a posturální stabilitu u pacientů s dědičnou polyneuropatií.

K dispozici jsme měly jednak data z experimentu z roku 2006, testující 11 pacientů s diagnózou dědičné polyneuropatie, 7 žen a 4 mužů. Tato data obsahují zhodnocení posturální funkce pomocí testů WBS a mCTSIB (na přístroji Balance Master), dvoubodové diskriminace, povrchového čítí, vibračního čítí a grafestézie před a po terapii Vojtovou metodou.

Dále jsme vytvořily skupinu 10 kontrolních pacientů, 5 mužů a 5 žen, které jsme vyšetřily shodným způsobem, avšak mezi měřeními jsme neaplikovaly terapii Vojtovou metodou.

Naměřená data jsme porovnali párovým T-testem, kdy jsme porovnávaly hodnoty prvního dne před terapií a třetího dne po terapii.

Z porovnání našeho experiment vyplývá určité zlepšení u skupiny s terapií Vojtovou v testu mCTSIB – Foam-EC ( $p=0,023$ ), dvoubodové diskriminace ( $p=0,01$ ), vibračního čítí ( $p=0,013$ ), zatímco skupina kontrolní tato zlepšení nevykazuje.



## 9 SUMMARY

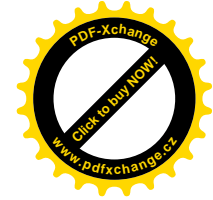
The aim of our work was to evaluate the influence of Vojta's reflex locomotion on the sensitive function and the postural stability in the two groups of the patients suffering from hereditary neuropathy.

For the evaluation two sets of the data has been used. The first group includes 11 patients, 7 females and 3 males. These data include the evaluation of postural function using WBS and mCTSIB tests (on Balance Master system) discrimination, texture perception, vibration perception, graphesthesia before and after the session of Vojta's reflex therapy.

The second group of 10 patients, 5 males and 5 females, have been tested using the same examination. Before and after the examination, there has been just 30 minutes break without any reflex locomotion performed.

The measured data have been compared via students paired T-test, where we compared the values of the first day before the therapy and the third day after the therapy in the both groups.

As a conclusion, there has been some changes before and after therapy in postural stability – mCTSIB – Foam-EO ( $p=0,023$ ), discrimination ( $p=0,01$ ), vibration perception ( $p=0,013$ ) in the group of patients treated with Vojta's reflex therapy compared to control group.



## 10 REFERENČNÍ SEZNAM

- Ambler, Z., (2008). *Klinická neurologie*. Praha: Triton
- Bienfait, H.M.E., Verhamme, C., Schaik, I. N., Kolman, J. H.T.M. Ongerboer de Visser, B.W., Haan, R. J., Baas, F., Engelen, B.G.M. & Visser, M. (2006): Comparison of CMT1A and CMT2. Similarities and differences. *Journal of Neurology*, 253, 1572–1580
- Burns, J., & Ouvrier, R. (2006). Pes cavus pathogenesis in Charcot–Marie–Tooth disease type 1A. *Brain*, 129, 50-51
- Clapp, S., & Wing, A.M. (1999). Light touch contribution to balance in normal bipedal stance. *Experimental Brain Researches*, 125, 521–524
- Gatev, P., Thomas, S., Kepple, T. & Hallett, M. (1999): Feedforward ankle strategy of balance during quiet stance in adults. *Journal of physiology*, 514.3, 915-928
- Horak, F. B. (2006): Postural orientation and equilibrium: What do we need to know about neural control of balance to prevent falls? *Age and ageing*, 35-S2, 7-11
- Husárová, R. (2005): Využitie Vojtovej techniky u dospelých. *Rehabilitácia*, 3, 138-144
- Chetlin, R.D., Gutmann, L., Tarnopolsky, M., Ulrich, I.H. & Tester, R.A, (2004): Resistance training effectiveness in patients with Charcot-Marie-Tooth disease: Recommendations for exercise prescription. *Archive of physical medicine and rehabilitation*, 85, 1217-1223
- Jacobs, J.V., & Horak, F. B. (2007): Cortical control of postural responses. *Journal of neural transmission*, 114, 1339-1348
- Janda, V. (1999): Ke vztahům mezi strukturálními a funkčními změnami pohybového systému. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, 1, 6-8
- Jančová, J., & Kohlíková, E. (2007): Regresní změny stárnoucího organismu a jejich vliv na posturální stabilitu. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, 4, 155-162
- Karol, L.A., & Elerson, E. (2007): Scoliosis in Patients with Charcot-Marie-Tooth Disease. *Journal of Bone and Joint Surgery*, 89, 1504-10
- Kobesová A., & Horáček O. (2002): Možnosti rehabilitace u pacientů s chorobou Charcot-Marie-Tooth. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, 1, 6-8
- Kobesová, A., & Truc, M. (2006): Rehabilitace polyneuropatických syndromů. *Sanquis*, 16-20
- Kobesová, A., Horáček, O. Mazanec, R., Smetana, P., Truc, M. & Bojar, M. (2007): Dědičná polyneuropatie-mezioborová diagnóza. *Postgraduální medicína*, 1, 27-35



- Kobesová A., & Mazanec R. (2008): Pohybové aktivity pacientů trpících dědičnou polyneuropatií. *Československá Neurologie*, 71, 139-146
- Kolář, P.(2001): Systematizace svalových dysbalancí z pohledu vývojové kineziologie. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, 4, 152-164
- Krajewski, K.M., Lewis, R.A., Fuerst, D.R., Turansky, Ch.,Hinderer, S.R., Garbern, J., Kamholz, J. & Shy, M.E. (2000): Neurological dysfunction and axonal degeneration in Charcot-Marie-Tooth diseases type 1A. *Brain*, 123, 1516-1527
- Lewit, K., 2003: Manipulační léčba v myoskeletální medicíně. Praha: Sdělovací technika
- Lewit, K., & Lepšíková, M. (2008): Chodidlo-významná část stabilizačního systému. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, 3, 99-104
- Lindeman, E., Leffers, P., Spaans, F., Drukker, J., Reulen, J., Kerckhoffs M. & Koke, A. (1995): Strength training in patients with myotonic dystrophy and hereditary motor and sensory neuropathy: Randomized clinical trial. *Archive of Physical medicine and rehabilitation*, 76, 612-619
- Mazanec, R., Horáček, O., Kobesová, A. & Smetana, P. (2009): Hereditární neuropatie. *ČeskoSlovenská neurologie a neurochirurgie*, 72, 5-17
- Meyer, P.F., Oddsson, L.I.E. & De Luca, J. (2004): Reduced plantar sensitivity alters postural responses to lateral perturbations of balance. *Experimental brain reserches*, 157, 526–536
- Nevšímalová, S. (2005): Hereditární neuropatie. In Jedlička, P., & Keller, O.: *Speciální neurologie*, Praha: Galén
- Nardone, A., Tarantula, J., Miscio, G., Pisano, F., Schenone, A. & Schieppati, M., (2000): Loss of large-diameter spindle afferent fibres is not detrimental to the control of body sway during upright stance: evidence from neuropathy. *Experimental brain reserches*, 135, 155-162
- Pareyson, D., Scaioli, V. & Laurà1, M. (2006): Clinical and Electrophysiological Aspects of Charcot-Marie-Tooth Disease, *NeuroMolecular Medicine*, 8, 3-22
- Pfeiffer, J. (2007): Neurologie v rehabilitaci. Grada, Praha
- Smetana, P., Teyssler, P., Smetana, V., Kobesová, A., Horáček, O., Mazanec R., Seman, P. & Trč, T. (2008): Možnosti a indikace ortopedické léčby u onemocnění Charcot - Marie – Tooth. *Postgraduální medicína*, 8, 880-885
- Smith, CH.A., Chetlin R.D., Gutmann L. & Tester, R.A. (2006): Effects of exercise and creatine on myosin heavy Chain isoform composition in patients with Charcot-Marie-Tooth disease, *Muscle and Nerve*, 34, 586-594



Scherer, S. S. (2006): Finding the Causes of Inherited Neuropathies. *Archive of neurology*, 63, 812-816

Seeman, P. (2004): Dědičné periferní neuropatie Charcot-Marie-Tooth(CMT/HMSN) – co to je, jak se to projevuje, jak se to dědí, jak se to diagnostikuje, jak se to léčí. *Nové objevy u dědičné neuropatie Charcot-Marie-Tooth a možnosti její léčby*, 20-31, Společnost C-M-T, Praha

Trojan, S., Druga, R., Pfeiffer, J. & Votava, J., (2005): Fyziologie a léčebná rehabilitace motoriky člověka, Praha: Grada

Vinci, P. (2001): Strengthening of the proximal muscles in Charcot-Marie-Tooth disease *Archive of physical medicine and rehabilitation*, 82, 563

Vinci, P., & Perelli, S.L. (2002): Footdrop, foot rotation, and plantarflexor failure in Charcot –Marie-Tooth diseases. *Archive of physical medicine and rehabilitation*, 83, 513-516

Vinci, P. Esposito, C., Perelli S.L., Antenor, J.A. & Thomas, F.P. (2003): Overwork and weakness in Charcot-Marie-Tooth diseases. *Archive of physical medicine and rehabilitation* , 84, 825-827

Vinciková, L.(2007): *Vojtova reflexní lokomoce u dědičných polyneuropatií*. Diplomová práce, Univerzita Karlova, 2.lékařská fakulta

Vařeka, I., & Dvořák, R., (2001): Posturální model řetězení poruch funkce pohybového systému. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, 4, 115-121

Vařeka, I. (2002): Posturální stabilita (1.část). *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, 4, 122-129

Vařeka, I. (2002): Posturální stabilita (2.část). *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, 4, 115-121

Vařeka, I., & Dvořák, R. (2009): Jak vlastně funguje Vojtova metoda? *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, 1, 3-5

Véle, F., Čumpelík, J. & Pavlů, D., (2001): Úvaha nad problémem stability ve fyzioterapii. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, 3, 103-105

Véle, F., (2006): Kineziologie, Praha: Triton





## Online dokumenty

Blaszczyk, J.W., Bacik, B. & Jura, G. (n.d.): Clinical assessment of postural stability, staženo 10.2, 2009, <http://utopia.duth.gr/~pmarhav/12th-ICMMB/PDF12thConference/12-Blaszczyk.pdf>

Abrahámová, D., & Hlavačka, F.(n.d.): Age-related changes of human balance during quiet stance, staženo 30. 3, 2009, <http://www.biomed.cas.cz/physiolres/pdf/prepress/1238.pdf>,

[http://resourcesonbalance.com/clinical\\_info/library/BibliographyList.aspx](http://resourcesonbalance.com/clinical_info/library/BibliographyList.aspx)

<http://resourcesonbalance.com/neurocom/protocols/motorImpairment/wbs.aspx>

<http://resourcesonbalance.com/neurocom/protocols/sensoryImpairment/mCTSIB.aspx>



## 11 PŘÍLOHY

Seznam příloh:

- č.1 Funkční klasifikace HMSN dle Vinciho (tabulka)
- č.2 Vojtova metoda reflexní lokomoce – průběh terapie při experimentu v roce 2006
- č.3 Výsledky měření posturální stability z roku 2006 (tabulky)
- č.4 Výsledky měření posturální stability z roku 2006 (tabulky)
- č.5 Přehled použitých statistických testů
- č.6 Statistický test u mCTSIB – Foam-EO
- č.7 Statistické testy u vibračního čítí a dvoubodové diskriminace

**Příloha č.1** Funkční klasifikace HMSN dle Vinciho (zkrácená verze) převzato z [Kobesová, & Mazanec, 2008]

<p>I • oslabení <i>mm. interossei</i>, <i>mm. lumbricales</i>, <i>m. flexor hallucis brevis</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• subluxace metatarzophalangeálních kloubů</li> <li>• příčné plochonoží</li> <li>• kladívkové prsty</li> </ul>	
<p>II • oslabení <b><i>mm. peronei</i></b>, relativní převaha <i>m. tibialis ant.</i> a <i>post.</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• pretížení laterální hrany chodidla, rotace (supinace) nohy, otlaky</li> <li>• varozita paty, Achillovy šlachy</li> <li>• přepadávání špičky nohy při chůzi (stepáž)</li> </ul>	
<p>III • oslabení anterolaterální svalové skupiny bérce, hlavně <b><i>m. tibialis anterior</i></b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• výrazně oslabená dorsální flexe nohy</li> <li>• equinozita nohy v případě kontraktury <i>m. triceps surae</i></li> <li>• chůze po špičkách</li> </ul>	
<p>IV • oslabení plantárních flexorů – <b><i>m. triceps surae</i></b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• při chůzi vážne odraz</li> <li>• pacient se nepostaví na špičky, obtíže při chůzi z kopce a ze schodu</li> <li>• „čapí chůze“</li> <li>• přetížení <i>m. quadriceps</i> a <i>gluteálních svalů</i></li> <li>• zhoršení stability, nebezpečí pádu</li> </ul>	
<p>V • oslabení <b>ischiokrurálních svalů</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• insuficience flexe v koleni proti gravitaci</li> <li>• kompenzace – rotace pánve při chůzi, výrazné zkrácení kroku</li> <li>• obtíže udržet vzpřímené držení</li> </ul>	
<p>VI • oslabení <b><i>m. quadriceps femoris</i></b> na stupeň 3 svalového testu a méně</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• omezení extenze v koleni</li> </ul>	
<p>VII • oslabení <b><i>m. gluteus maximus</i></b> z denervace, častěji z dekondice</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• omezení extenze v kyčli</li> <li>• zkrácení <i>m. iliopsoas</i></li> <li>• značné obtíže při udržení vzpřímeného stoje</li> </ul>	



## **Příloha č.2** Vojtova metoda reflexní lokomoce – průběh terapie při experimentu v roce 2006

### **Reflexní otáčení – 1. fáze**

Výchozí poloha:

- na zádech, hlava otočena o 30° k jedné straně – z této polohy vychází rozlišení končetin na záhlavní a čelistní, končetiny leží volně na podložce

Spoušťová zóna:

- tlak na hrudník v mamilární čáře směrem diagonálním, proti podložce ze strany čelistní v oblasti 5.-9. mezižebří, při rotaci hlavy nastavení odporu na linea nuchae na straně záhlaví

Plánovaná hybnost:

- nastavení trupu do středního postavení
- napřímení páteře – zejména krční a hrudní, vyhlazení bederní lordózy
- změna dýchání
- paralelní nastavení linie ramenní a pánevní
- rotace hlavy na záhlavní stranu
- zevní rotace a flexe čelistní horní končetiny,
- předloktí ve středním postavení a semiflexi, abdukce metakarpů
- zápěstí v dorzální flexi a radiální dukci, prsty ve volné flexi
- zevní rotace a abdukce záhlavní horní končetiny
- předloktí ve středním postavení, abdukce metakarpů,
- zápěstí v dorzální flexi a radiální dukci, prsty ve volné flexi
- kaudální posun lopatek, extenze horní části trupu
- pánev nejprve ve středním postavení, opření o lacrum, později dorzální sklopení
- dolní končetiny v zevní rotaci, abdukci, 90° flexe v kyčelních a kolenních kloubech
- hlezno ve středním postavení



## Reflexní plazení

Výchozí poloha:

- poloha na břicho

Čelistní horní končetina:

- flexe v ramenním kloubu 120°- 130°
- abdukce 30°
- loketní kloub flexe 45°
- předloktí v pronaci, ruka leží volně

Čelistní dolní končetina:

- volně položená v extenzi, lehké addukci a vnitřní rotaci v kyčelním kloubu

Záhlavní horní končetina:

- volně položena podél trupu

Záhlavní dolní končetina:

- zevní rotace, flexe, abdukce v kyčelním kloubu
- flexe v kolenním kloubu

Spouštěčové zóny-hlavní:

- processus lateralis tuberos calcanei (záhlavní strana)
- mediální epikondyl femuru (čelistní strana)
- procesus styloideus radii (záhlavní strana)
- mediální epikondyl humeru (čelistní strana)

Spouštěčové zóny – vedlejší:

- mediální hrana lopatky, mezi dolní a střední třetinou (čelistní strana)
- spina iliaca anterior superior (čelistní strana)
- ventrální strana akromion scapulae (záhlavní strana)
- aponeuróza musculus gluteus medius (záhlavní strana)

Plánovaná hybnost:

- rotace hlavy na záhlavní stranu
- napřímení páteře (zejména hrudní), změna dýchání

Čelistní horní končetina:

- extenze, addukci, zevní rotace, opora o mediální epikondyl humeru pro trup, ruka se nastavuje do úchopu, zápěstí v dorzální flexe, radiální dukci, osový orgán se napřímil a posouvá se ve směru pohybu



Záhlavní horní končetina:

- flexe, promyce, dorzální flexe a radiální dukce zápěstí, abdukce metakarpů

Čelistní dolní končetina:

- v kyčelním kloubu flexe, abdukce a zevní rotace
- v kolenním kloubu flexe,
- hlezno everze, dorzální flexe a abdukce metatarzů

Záhlavní dolní končetina:

- v opoře o patu, noha v dorziflexi a supinaci,
- kyčelní kloub v extenzi a addukci, nadlehčení trupu a odraz
- dorzální sklopení pánve

## 1.Pozice

Čelistní a záhlavní horní končetina:

- stejná výchozí poloha jako u reflexního plazení

Čelistní a záhlavní horní končetina:

- obě ve stejné výchozí poloze-maximální flexe v kyčelních kloubech – sed na patách, kolena směřují mírně od sebe

Spoušťové zóny:

- stejně jako u reflexního plazení

Plánovaná hybnost:

- stejná jako u reflexního plazení



**Příloha č.3** Výsledky měření posturální stability z roku 2006, převzato z [Vinciková, 2007]

<b>WBS</b>	<b>1.den před terapií</b>	<b>3.den po terapii</b>
Průměrný rozdíl v zatížení u skupiny	6,5	9,6
Rozdíl průměrů naměřených hodnot	3,1%	

<b>mCTSIB - Firm-EO</b>	<b>1.den před terapií</b>	<b>3.den po terapii</b>
Průměrná výchylka těžiště u skupiny	0,28	0,23
Rozdíl průměrů naměřených hodnot	19,35%	

<b>mCTSIB - Firm-EC</b>	<b>1.den před terapií</b>	<b>3.den po terapii</b>
Průměrná výchylka těžiště u skupiny	0,45	0,46
Rozdíl průměrů naměřených hodnot	4,08%	

<b>mCTSIB - Foam-EO</b>	<b>1.den před terapií</b>	<b>3.den po terapii</b>
Průměrná výchylka těžiště u skupiny	0,63	0,53
Rozdíl průměrů naměřených hodnot	15,94%	

<b>mCTSIB - Foam-EC</b>	<b>1.den před terapií</b>	<b>3.den po terapii</b>
Průměrná výchylka těžiště u skupiny	2,98	3,25
Rozdíl průměrů naměřených hodnot	8,91%	

<b>Posturální stabilita</b>	<b>Počet zlepšených pacientů</b>	<b>Počet zhoršených pacientů</b>	<b>Bez změny</b>
WBS	7	4	0
mCTSIB - Firm-EO	6	1	4
mCTSIB - Firm-EC	3	5	3
mCTSIB - Foam-EO	7	1	3
mCTSIB - Foam-EC	3	2	5



**Příloha č.4** Výsledky měření hlubokého a povrchového cití z roku 2006, převzato z [Vinciková, 2007]

<b>Vibrační cití</b>	1.den před terapií	3.den po terapii
Průměrná výchylka těžiště	26,95	31,77
Rozdíl průměrů naměřených hodnot	17,88%	

<b>Dvoubodová diskriminace</b>	1.den před terapií	3.den po terapii
Průměrná výchylka těžiště	277,73	172,18
Rozdíl průměrů naměřených hodnot	38%	

<b>Taktilní cití</b>	1.den před terapií	3.den po terapii
Průměrná výchylka těžiště	29, 18	33,45
Rozdíl průměrů naměřených hodnot	14,64%	

<b>Grafestezie</b>	1.den před terapií	3.den po terapii
Průměrná výchylka těžiště	5,09	6,82
Rozdíl průměrů naměřených hodnot	33,93%	

<b>Hluboké a povrchové cití</b>	<b>Počet zlepšených pacientů</b>	<b>Počet zhoršených pacientů</b>	<b>Bez změny</b>
vibrační cití	8	3	0
dvoubodová diskriminace	10	1	0
taktilní cití	7	2	2
grafestézie	7	3	1





## Příloha č.5 Přehled použitých statistických testů

### A. Skupina s terapií VRL:

- WBS- 0° – párový t-test
- WBS 30°- párový t-test
- WBS 60°- Wilcoxon Signed Rank Sum test
- WBS 90°- Wilcoxon Signed Rank Sum test

### B. Skupina bez terapie:

- WBS- 0° – párový t-test
- WBS 30°- Wilcoxon Signed Rank Sum test
- WBS 60° – párový t-test
- WBS 90° – párový t-test

### A. Skupina s terapií VRL:

- Firm-EO – párový t-test
- Firm-EC- párový t-test
- Foam-EO- Wilcoxon Signed Rank Sum test
- Foam-EC- Wilcoxon Signed Rank Sum test
- Comp- Wilcoxon Signed Rank Sum test

### B. Skupina bez terapie:

- Firm-EO – párový t-test
- Firm-EC- Wilcoxon Signed Rank Sum test
- Foam-EO – párový t-test
- Foam-EC- Wilcoxon Signed Rank Sum test
- Comp - párový t-test

### A. Skupina s terapií VRL:

- Vibrační čítí - párový t-test
- Dvoubodová diskriminace - párový t-test
- Taktilní čítí - Wilcoxon Signed Rank Sum test
- Grafestezie - párový t-test

### B. Skupina bez terapie

- Vibrační čítí - párový t-test
- Dvoubodová diskriminace - Wilcoxon Signed Rank Sum test
- Taktilní čítí - Wilcoxon Signed Rank Sum test
- Grafestezie - párový t-test



## Příloha č.6 Statistický test u mCTSIB – Foam-EO

### Foam-EO

**Paired t-test:**

Sunday, August 02, 2009, 10:11:46 PM

**Data source:** Data 1 in Notebook 1

**Normality Test:** Failed (P < 0.050)

Test execution ended by user request, Signed Rank Test begun

**Wilcoxon Signed Rank Test**

Sunday, August 02, 2009, 10:11:46 PM

**Data source:** Data 1 in Notebook 1

Group	N	Missing	Median	25%	75%
Col 1	11	0	0.600	0.525	0.750
Col 2	11	0	0.500	0.425	0.675

W = -31.000 T+ = 2.500 T- = -33.500  
 Z-Statistic (based on positive ranks) = -2.200  
 P(est.) = 0.033 P(exact) = 0.023

The change that occurred with the treatment is greater than would be expected by chance; there is a **statistically significant difference (P = 0.023).**

**Descriptive Statistics:**

Saturday, August 08, 2009, 1:59:04 PM

**Data source:** Data 1 in Notebook 4

Column	Mean	Std. Error
Col 1	0.636	0.0509
Col 2	0.527	0.0488



## Příloha č.7 Statistické testy u vibračního čítí a dvoubodové diskriminace

### Vibrační čítí

**Paired t-test:**

Sunday, August 02, 2009, 10:44:14 PM

**Data source:** Data 1 in Notebook 6

**Normality Test:** Passed (P = 0.596)

Treatment Name	N	Missing	Mean	Std Dev	SEM
Col 1	11	0	26.955	12.244	3.692
Col 2	11	0	31.773	15.094	4.551
Difference	11	0	-4.818	5.293	1.596

t = -3.019 with 10 degrees of freedom. (P = 0.013)

95 percent confidence interval for difference of means: -8.374 to -1.262

The change that occurred with the treatment is greater than would be expected by chance; there is a **statistically significant change (P = 0.013)**

Power of performed test with alpha = 0.050: 0.736

**Descriptive Statistics:**

Saturday, August 08, 2009, 4:13:57 PM

**Data source:** Data 1 in Notebook 12

Column	Mean	Std. Error
Col 1	26.955	3.692
Col 2	31.773	4.551

### Dvoubodová diskriminace

**Paired t-test:**

Sunday, August 02, 2009, 10:45:31 PM

**Data source:** Data 1 in Notebook 7

**Normality Test:** Passed (P = 0.697)

Treatment Name	N	Missing	Mean	Std Dev	SEM
Col 1	10	0	286.900	85.065	26.900
Col 2	10	0	179.700	83.309	26.345
Difference	10	0	107.200	104.624	33.085

t = 3.240 with 9 degrees of freedom. (P = 0.010)

95 percent confidence interval for difference of means: 32.357 to 182.043

The change that occurred with the treatment is greater than would be expected by chance; there is a **statistically significant change (P = 0.010)**

Power of performed test with alpha = 0.050: 0.792

**Descriptive Statistics:**

Saturday, August 08, 2009, 4:33:08 PM

**Data source:** Data 1 in Notebook 12

Column	Mean	Std. Error
Col 3	270.455	29.368
Col 4	172.182	24.988