

UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE
Fakulta tělesné výchovy a sportu



Autoreferát disertační práce

**Poruchy stability u pacientů s hereditární
motorickou a senzitivní neuropatií**

MUDr. Alena Kobesová

Školitel: Doc. PaedDr. Pavel Kolář, Ph.D.

Praha 2009

Bibliografická identifikace práce

Název práce: Poruchy stability u pacientů s hereditární motorickou a senzitivní neuropatií

Autor: MUDr. Alena Kobesová

Pracoviště: Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství UK
2. LF a FN Motol

Školitel: Doc. PaedDr. Pavel Kolář, Ph.D.

Školící pracoviště: Klinika rehabilitace a tělovýchovného
lékařství UK 2. LF a FN Motol

Oponenti disertační práce:

Termín veřejné obhajoby disertační práce:

Předseda komise pro obhajobu:

Disertační práce představuje původní rukopis. S celým obsahem se lze seznámit v knihovně FTVS UK, José Martího 31, Praha 6.

Souhrn:

Název práce: Poruchy stability u pacientů s hereditární motorickou a senzitivní neuropatií

Cíl práce: Objektivizovat efekt cílené fyzioterapie na stabilitu pacientů s chorobou Charcot-Marie-Tooth (CMT).

Soubor pacientů: 41 pacientů s elektromyograficky potvrzenou diagnózou CMT. 15 pacientů docházelo na rehabilitaci ambulantně, 13 pacientů absolvovalo rehabilitaci za hospitalizace a 13 pacientů kontrolní skupiny po sledovanou dobu žádnou rehabilitaci neprodělalo.

Metodika: Při vstupním vyšetření byl stanoven stupeň choroby na CMTNS škále, byl proveden testu chůze na 10 m a vyšetření 5 testů stability na přístroji Balance Master®. Cílená fyzioterapie zahrnovala mobilizační a relaxační techniky dolních končetin podle Lewita, aktivaci stabilizačního systému páteře podle Koláře, nácvik balančních strategií a zvyšování limitů stability a trénink tělesného schématu se zaměřením na DK. Kontrolní vyšetření zahrnovalo vyšetření testu chůze na 10 m a 5 testů stability na přístroji Balance Master® a bylo provedeno v den ukončení fyzioterapie, která trvala 3 týdny u hospitalizovaných a 6 týdnů u ambulantních pacientů. Druhé kontrolní měření bylo provedeno s odstupem dalších 3 měsíců. Po dobu těchto 3 měsíců měli pacienti cvičit doma dle určeného protokolu aspoň 3x týdně. Subjektivní vliv rehabilitace pacienti hodnotili prostřednictvím anonymního dotazníku. Pacienti zařazení do kontrolní skupiny nebyli podrobena žádné rehabilitační intervenci a byli vyšetřeni stejným způsobem jako pacienti rehabilitovaní. Druhé vyšetření bylo v kontrolní skupině provedeno s odstupem 2 měsíců a třetí s odstupem 5 měsíců od prvního.

Výsledky: Prokázali jsme pozitivní vliv cílené fyzioterapie na stabilitu a lokomoci pacientů s chorobou CMT. Po ukončení fyzioterapie jsme ve skupině všech rehabilitovaných pacientů zjistili signifikantní zlepšení ve 20 z 28 sledovaných parametrů stability, statisticky významné zlepšení bylo prokázáno i v testu chůze na 10 m. V žádném ze sledovaných parametrů jsme nezjistili statisticky významné zhoršení. Efektivnější než ambulantní byla rehabilitace za hospitalizace. Autoterapie měla na stabilitu a lokomoci pacientů s CMT pozitivní vliv, ale menší než cílená individuální fyzioterapie. Po tříměsíční autoterapii přetrvávalo zlepšení ve 12 parametrech stability a v testu chůze na 10 m. Subjektivně hodnotilo náš rehabilitační koncept pozitivně 24 z 28 rehabilitovaných pacientů. 26 pacientů po ukončení fyzioterapie konstatuje zlepšení alespoň 1 příznaku CMT. V kontrolní skupině v průběhu sledovaných 5 měsíců došlo ke statisticky významnému zhoršení ve 2 a zlepšení v 6 parametrech stability. V testu chůze na 10 m jsme signifikantní

změny nezaznamenali. Při porovnání skupiny více a méně postižených pacientů dle CMTNS jsme zjistili signifikantně lepší výsledky ve skupině I (tj. skupina méně postižených pacientů, 1-10 CMTNS bodů) oproti skupině II (více postižení pacienti, 11-21 CMTNS bodů) ve 4 z 5 testů stability a v testu chůze na 10 m. Test přechodu přes schod s CMTNS klasifikací nekoreloval.

Závěr: Potvrdili jsme pozitivní efekt cílené fyzioterapie na stabilitu pacientů s CMT.

Klíčová slova: Choroba Charcot-Marie-Tooth, posturální stabilita, posturografie, rehabilitace, individuální fyzioterapie.

Summary:

Title: Stability disturbances in patients with hereditary motor and sensory neuropathy

Objective: To objectify the effect of individual physiotherapy on stability of patients with Charcot-Marie-Tooth disease (CMT).

Patient file: 41 patients with electromyographically-confirmed CMT diagnosis. 15 patients received out-patient rehabilitation and 13 received in-patient rehabilitation. The control group consisted of 13 CMT patients who did not receive any type of rehabilitation during the course of the monitored time.

Methods: The entry examination consisted of both the Charcot-Marie-Tooth Neuropathy Scale (CMTNS) assessment, designed to determine the stage of the disease, and also a standardized clinical examination, which consisted of a 10-metre walking test and 5 tests on the Balance Master computerized posturography device. Individual physiotherapy consisted of extremity mobilization and relaxation techniques according to Lewit, activation of the stabilization system of the spine according to Kolar, balance strategy and stability training, and body awareness training with a special focus on lower extremities. Standardized clinical examinations were again performed upon completion of the individual physiotherapy program (3 weeks for the in-patient group and 6 weeks for the out-patient group). A final, third standardized examination was then performed 3 months later for each group, respectively. Patients were then instructed in self-treatment and instructed to exercise at home at least 3 times weekly for a 3-month period. Subjective effects of rehabilitation were evaluated by means of anonymous questionnaire. The control group of patients, without any type of rehabilitation, underwent the same protocol of examination as the rehabilitated group. A second examination was carried out 2 months after the first, i.e. entry one and 3rd examination 5 months after the entry examination.

Results: A positive effect of individual physiotherapy for CMT patients' stability and locomotion has been found. In a group of all rehabilitated patients significant improvement in 20 from 28 monitored stability parameters and in 10-metre walking test were identified. We have not observed a significant deterioration in any of monitored parameters. In-patient rehabilitation was more effective than out-patient. Self-treatment had a positive effect on CMT patient's stability and locomotion, but less significant than individual physiotherapy. Significant improvement was observed in 12 from 28 monitored stability parameters and in 10-metre walking test (comparing to entry data) after the 3 months self-treatment period. 24 of 28 exercised patients found our rehabilitation protocol to be effective, 26 patients reported

improvement of at least one CMT symptom as a result of individual physiotherapy. In the control group, we have found significant improvement in 2 parameters of stability on second examination and in 4 parameters on third examination, although on third examination significant deterioration in 2 parameters comparing to entry data was also identified. There were no significant changes in 10-metre walking test in the control group. When comparing CMTNS group I, i.e. group of less affected patients (1-10 CMTNS points) and CMTNS group II, i.e. group of more affected patients (11-21 CMTNS points) we observed significantly better results in 4 Balance Master® stability tests and in 10-metre walking test in a CMTNS group I. The only test which did not correlate with the CMTNS was the step up/over test, where no significant differences between the two CMTNS groups were identified.

Conclusion: The study confirms the positive effect of individual physiotherapy for stability and locomotion of CMT patients.

Key words: Charcot-Marie-Tooth disease, postural stability, posturography, rehabilitation, individual physiotherapy

OBSAH

1 Úvod	7
2 Hypotéza a cíle práce	9
3 Soubor	10
4 Metodika	11
4.1 Organizace výzkumu a sběru dat	11
4.2 Metodika diagnostická	12
4.2.1 Určení stupně postižení na CMTNS	12
4.2.2 Test chůze na 10 m	12
4.2.3 Vyšetření na přístroji Balance Master	14
4.3 Metodika terapeutická	15
4.3.1 Mobilizační a relaxační techniky v oblasti DKK podle Lewita	15
4.3.2 Aktivace stabilizačního systému páteře podle Koláře	16
4.3.3 Návuk balančních strategií a zvyšování limitů stability	17
4.3.4 Trénink tělesného schématu se zaměřením na DKK	18
4.4 Dotazník - subjektivní hodnocení příznaků CMT a efektu terapie	19
4.5 Statistika	19
5 Výsledky	20
5.1 Výsledky vyšetření na přístroji Balance Master	20
5.1.1 Skupina všech rehabilitovaných pacientů	20
5.1.2 Skupina hospitalizovaných pacientů	20
5.1.3 Skupina ambulantních pacientů	21
5.1.4 Kontrolní skupina	21
5.1.5 Souhrn výsledků stabilometrických testů	21
5.1.6 Porovnání výsledků stabilometrických testů ve skupině I a II dle CMTNS	22
5.2 Test chůze na 10 m	22
5.3 Zhodnocení dotazníku	23
5.3.1 Zhodnocení subjektivních obtíží pacientů	23
5.3.2 Subjektivní hodnocení efektu rehabilitace	23
6 Diskuze	25
7 Závěr	34
Použitá literatura	36
Seznam publikací autorky	40

1 ÚVOD

Dědičné periferní neuropatie jsou heterogenní skupinou geneticky podmíněných, degenerativních chorob postihujících periferní nervy. Podle objevitelů, kteří tuto klinickou jednotku v r. 1886 současně popsali, se často používá názvu choroba Charcot-Marie-Tooth (CMT). V polovině 70.let minulého století se v anglosaské literatuře začal užívat název hereditární motorické a senzitivní neuropatie (HMSN). Dědičné polyneuropatie patří mezi nejčastější dědičná nervosvalová onemocnění s prevalencí 1 : 2500 [Shy 2008, Dyck 2005, Skre 1974]. Odhaduje se proto, že v České Republice žije přibližně 4000 osob trpících nějakou formou dědičné neuropatie. Název HMSN nebo CMT v současnosti označuje skupinu klinicky podobných nemocí, které se odlišují geneticky, elektrofyziologicky a biopticky. U většiny pacientů dochází jak k postižení motorických tak i senzitivních nervových vláken, ale vyskytují se i formy se selektivním postižením vláken pouze motorických či senzitivních [Mazanec 2009]. Primárně může být postižen myelinový obal periferního nervu nebo vlastní axon, ale v průběhu onemocnění se oba typy postižení často kombinují. V **klinickém obraze** dominuje pomalu progredující distální svalová slabost, atrofie (obr. 1), porucha citlivosti na dolních končetinách a typická deformita nohy, tj. krátké chodidlo s abnormálně vysokým obloukem podélné klenby, “kladívkovými prsty” (obr. 2) a častými otlaky (obr. 3). Všechny tyto faktory se podílejí na poruchách stability stoje a chůze, což je u CMT pacientů jeden z dominantních příznaků. Obvykle později nastupuje i postižení horních končetin s atrofiemi drobných svalů ruky, poruchou citlivosti a jemné motoriky. Postižení kolísá od rozsáhlého oslabení horních i dolních končetin spojeného s těžkou deformitou nohy, přes mírné oslabení, až po asymptomatické jedince, které lze diagnostikovat pouze pomocí elektromyografie či DNA analýzy. Stupeň postižení vyjadřuje CMTNS škála (Charcot-Marie-Tooth Neuropathy Score). Onemocnění nepostihuje intelekt, nezkracuje délku života, ale může výrazně ovlivnit jeho kvalitu. Přesná patogenese ani kauzální terapie dosud není známa, ale diagnostika a klasifikace se v posledních letech rychle vyvíjí a to hlavně díky novým objevům molekulární genetiky.

Terapie je do současné doby symptomatická. Pro předpokládaný neuroprotektivní účinek se podávají vitaminy skupiny B a vitamin C. Předepisovány jsou vazoaktivní preparáty v kombinaci s escinovými, za účelem zlepšit prokrvení a okysličení nervových vláken. U demyelinizačního typu CMT 1A je pro potencionálně pozitivní efekt na proces remyelinizace ve fázi výzkumu antagonist a progesteronu Onapriston [Sereda 2003] a ve fázi klinických studií kyselina askorbová [Fontés 2004, Passage 2004].

Léčba ortopedická je zásadní pro pacienty s pokročilými deformitami nohy. Na základě dominující patologie se provádějí operační výkony na svalech,

šlachách, kostech a kloubech. Cílem je dosáhnout plantigrádního, stabilního postavení nohy bez bolesti při zachování plné mobility [Smetana 2008, Schwend 2003].

V multidisciplinární terapii CMT má své nezastupitelné místo **rehabilitace**, jejímž cílem je udržet co nejlepší kvalitu hybnosti a stability při stoji a chůzi, prevence (terapie) kloubních a vertebrogenních bolestí, udržení dobré tělesné kondice a funkce kardiovaskulárního aparátu a zajištění pacienta protetickými pomůckami [Kobesová 2007, Kobesová 2002, Vinci 2001a].

Paréza, deformita nohy a senzoričtý deficit, ale i vadné držení těla či deformity páteře [Horacek 2007, Horáček 2005] u pacientů trpících dědičnou neuropatií vedou k **poruchám stability** a k redukci počtu stabilizačních strategií. Pacienti s CMT jsou obvykle závislí na kyčelní a nedokonalé krokové strategii, kotníková strategie je u nich značně omezená až nemožná. Díky neuropatii se na aferentní informace a stabilizaci z chodidel nemohou příliš spoléhat. Důsledkem je redukce pohybových strategií, vyhýbání se balančně náročnějším aktivitám, bolestivé syndromy v různých oblastech pohybového ústrojí a omezení ve sportovních aktivitách i běžných denních činnostech (ADL).

Rehabilitace za účelem zlepšení stability se většinou omezuje na senzomotorické techniky [Matjacić 2006, Vinci 2001a] a posilování svalů DK [Vinci 2001b, Lindeman 1999, Lindeman 1995] eventuálně na pasivní protetické zajištění [Vinci 2003].

Za účelem zlepšení stability pacientů s CMT jsme vypracovali holistický rehabilitační koncept, který má za cíl oslovit a zmírnit všechny typy vyjmenovaných patologií, které se na poruše stability u CMT pacientů podílejí. V této práci jsme se pak pokusili verifikovat efekt tohoto rehabilitačního konceptu na stabilitu a lokomoci pacientů s chorobou CMT.



Obr. 1: svalové atrofie na DK



Obr. 2: typická deformita nohy “pes cavus - transversoplanus“



Obr. 3: otlaky na ploskách

2 HYPOTÉZA A CÍLE PRÁCE

Hypotéza:

U pacientů s dědičnou neuropatií lze dosáhnout zlepšení stability pomocí pravidelné rehabilitace, jejímž základem je individuální cílená fyzioterapie (IFT).

Cílem práce je zjistit zda:

- 1) Lze rehabilitací pozitivně ovlivnit poruchy stability a lokomoce (rychlost chůze) u pacientů s deficitem propiocepce a exterocepce, deformitou nohy a akrálními parézami na DK v důsledku demyelinizačního a/nebo axonálního poškození periferních nervů?
- 2) Nevede intenzivní rehabilitace u takových pacientů naopak ke zhoršení stability v důsledku přetížení (tzv. over-use weakness)?
- 3) Je rozdíl mezi efektem rehabilitace ambulantní a rehabilitace za hospitalizace?
- 4) Má na kvalitu stability a lokomoce pozitivní vliv pravidelná autoterapie?
- 5) Jak hodnotí efekt rehabilitace subjektivně pacienti?
- 6) Dojde v období sledovaných pěti měsíců v kontrolní skupině pacientů, kteří nepodstoupili žádnou rehabilitaci, ke statisticky významné změně v některém parametru stability v důsledku vlastního vývoje základního onemocnění CMT?
- 7) Koreluje stupeň poruchy stability s bodovým hodnocením na CMTNS škále?

3 SOUBOR

Do studie bylo zařazeno celkem 41 pacientů (22 žen, 19 mužů) s elektromyograficky potvrzenou diagnózou CMT. Věkový rozptyl pacientů byl 15-69 let, průměrný věk 40,1 let. Stupeň postižení na CMTNS škále byl v rozsahu od 1 do 21 bodů. Soubor pacientů jednoznačně nebyl homogenní. V celém souboru i v jeho podskupinách lze mezi jednotlivými pacienty sledovat celou řadu odlišností, což je pro diagnózu CMT typické. Pacienti se od sebe liší např. mírou a lokalizací bolestí, rozsahem a typem poruchy senzitivních funkcí (propriocepce, exterocepce), stupněm a lokalizací svalového oslabení, různým typem deformity nohy, terapií (farmakoterapií, prodělanými operacemi, způsobem rehabilitace i používaných protetických pomůcek), výsledky v elektromyografickém vyšetření a mnoha dalšími faktory.

Do skupiny rehabilitovaných pacientů bylo zařazeno celkem 28 pacientů, 16 žen a 12 mužů ve věku 15-64 let, průměrný věk ve skupině byl 39,3 let. 13 pacientů z této skupiny podstoupilo rehabilitaci za hospitalizace a 15 pacientů docházelo na rehabilitaci ambulantně. Všichni absolvovali rehabilitaci na klinice rehabilitace a tělovýchovného lékařství UK 2. LF a FN Motol. 13 pacientů, 6 žen a 7 mužů ve věku 31-69 let, s průměrným věkem 44,1 let, bylo zařazeno do kontrolní skupiny.

Za účelem korelace kvality stability s CMTNS škálou bylo využito výsledků měření stability od 47 pacientů. Do skupiny CMTNS I byli zařazeni pacienti kteří na CMTNS dosáhli 1-10 bodů, tj. skupina mírného postižení dle Shye [Shy2005]. V této skupině bylo 20 pacientů, z toho 13 žen a 7 mužů ve věku 15-64 let, s průměrným věkem 37,4 let. Do skupiny CMTNS II byli zařazeni pacienti s 11 a více body (konkrétně 12-21 bodů, více bodů v celém souboru nikdo neměl), tj. skupina středně těžkého postižení dle Shye [Shy 2005]. Skupinu CMTNS II tvořilo celkem 27 pacientů, z toho 13 žen a 14 mužů. Věkový rozptyl v této skupině byl 18 - 69 let a průměrný věk 42,2 let.

4 METODIKA

4.1 Organizace výzkumu a sběru dat

Skupina hospitalizovaných pacientů

Pacienti byli po dobu 3 týdnů hospitalizováni na klinice rehabilitace a tělovýchovného lékařství UK 2. LF a FN Motol. Individuální fyzioterapii (IFT) absolvovali 2x denně, 3x týdně docházeli na vodoléčbu a 2x týdně na skupinové cvičení zaměřené na správné držení těla.

V den nástupu hospitalizace bylo provedeno vyšetření stability na přístroji Balance Master, chůze na vzdálenost 10 m na čas a klinické vyšetření za účelem určení stádia CMT choroby dle CMTNS. Na konci hospitalizace v den propuštění bylo provedeno kontrolní vyšetření stability na přístroji Balance Master a změření chůze na 10 m na čas. Pacienti byli detailně poučeni o autoterapii a po propuštění z nemocnice měli cvičit 3x týdně cca 45 min dle uloženého protokolu. Za 3 měsíce po dimisi se dostavili na kontrolní vyšetření stability a testu chůze na 10 m a vyplnili dotazník v němž subjektivně hodnotili efekt rehabilitace.

Skupina ambulantních pacientů

Pacienti docházeli k ambulantní rehabilitaci která zahrnovala IFT a vodoléčbu 3x týdně po dobu 6 týdnů. Den před první ambulantní rehabilitací bylo provedeno vyšetření stability na přístroji Balance Master, chůze na 10 m na čas a klinické vyšetření za účelem určení stádia CMT choroby dle CMTNS. Den po poslední ambulantní rehabilitaci bylo provedeno kontrolní vyšetření stability na přístroji Balance Master a změření chůze na 10 m na čas.

Stejně jako hospitalizovaní pacienti byli i ambulantní pacienti poučeni o autoterapii a po ukončení ambulantní rehabilitace byli instruováni cvičit doma 3x týdně cca 45 min dle uloženého protokolu. Za 3 měsíce po poslední ambulantní rehabilitaci se dostavili na kontrolní vyšetření stability a testu chůze na 10 m na čas a vyplnili dotazník, v němž subjektivně hodnotili efekt rehabilitace.

Kontrolní skupina

Pacienti s elektrofyziologicky potvrzenou CMT diagnózou během sledovaných pěti měsíců nepodstoupili ani rehabilitaci ani žádný operační zákrok v oblasti nohy ani jinou specifickou terapii zaměřenou na základní dg. CMT. Stabilita na přístroji Balance Master a test chůze na 10 m byly u těchto pacientů vyšetřeny celkem 3x. Druhé vyšetření bylo provedeno s dvouměsíčním odstupem od prvního vyšetření, 3. vyšetření bylo provedeno 3 měsíce od vyšetření druhého. Při prvním vyšetření byla též provedena klasifikace, tj. zhodnocení stavu pacienta na škále CMTNS. Subjektivní příznaky choroby CMT pacienti hodnotili tak, že vyplnili tu část dotazníku, která se týkala subjektivní symptomatologie plynoucí z choroby CMT.

4.2 Metodika diagnostická

4.2.1 Určení stupně postižení na CMTNS

Vstupní klinické vyšetření pacientů ve všech skupinách zahrnovalo stanovení stupně postižení na CMTNS škále. Viz. tab. 1.

4.2.2 Test chůze na 10 m

Výchozí poloha při testu byla klidový stoj, test pacienti prováděli bosí, bez opory, po rovném povrchu. Za hraniční čárou se pacient zastavil, otočil a test provedl ještě jednu v opačném směru. Byla tedy provedena 2 měření, od čáry k čáře, otočka zahrnuta nebyla. Výsledek byl vypočítán jako průměr z těchto dvou měření.

Tab. 1: CMTNS škála

Parameter	0	1	2	3	4	Score
Sensory symptoms	None	Limited to toes	Extend up to and may include ankle	Extend up to and may include knee	Extends above knee	
Motor symptoms legs	None	Trips, catches toes, slaps feet	AFO on at least 1 leg or ankle support	Cane, walker, ankle surgery	Wheelchair most of the time	
Motor Symptoms arms	None	Difficulty with buttons/ zippers	Unable to do buttons or zippers, but can write	Can't write or use keyboard	Proximal arms	
Pin sensibility	Normal	Reduced in fingers/toes	Reduced up to and may include wrist/ ankle	Reduced up to and may include elbow/ knee	Reduced above elbow/ knee	
Vibration	Normal	Reduced at fingers/toes	Reduced at wrist/ ankle	Reduced at elbow/ knee	Reduced above elbow/ knee	
Strength legs	Normal	4+, 4 or 4- on foot dorsiflexion	≤3 foot dorsiflexion	≤3 dorsi and plantar flexion	Proximal weakness	
Strength arms	Normal	4+, 4 or 4- on intrinsics or finger ext	≤3 intrinsics or finger ext	≤5 wrist extensors	Weak above elbow	
Ulnar CMAP (Median)	>6 mV (> 4 mV)	4-5,9 mV (2,8-3,9)	2-3,9 mV (1,2-2,7)	0,1-1,9 mV (0,1-1,1)	Absent (Absent)	
Ulnar SNAP (Median)	>9 μV (>22 μV)	6-8,9 μV (14-21,9)	3-5,9 μV (7-13,9)	0,1-2,9 μV (0,1-6,9)	Absent (Absent)	
Total						0-36

4.2.3 Vyšetření na přístroji Balance Master

Posturální stabilita byla vyšetřena pomocí počítačové dynamické posturografie na přístroji Balance Master[®], výrobce NeuroCom International, Inc., USA, 2002. Balance Master[®] je přístroj umožňující objektivizaci poruch stability i terapii pomocí programů, které jsou součástí softwaru. Při vyšetření pacient stojí nebo se definovaným způsobem pohybuje po plošině, ve které jsou zabudovány senzory. Tyto snímače měří rozložení vertikálních sil, které jsou způsobeny tlakem chodidel pacienta na podložku či přímo na plošinu. Po každém měření je vypočtena lokalizace vertikálního průmětu těžiště pacienta (COG = center of gravity) do opěrné báze. Připojený PC systém umožňuje analýzu naměřených parametrů a porovnání s normativními daty, které jsou součástí softwaru. U našeho souboru pacientů jsme použili program *Balance Master[®] System* verze 8.0.3. a vyšetřovali jsme následujících pět testů.

1. Modified Clinical Test for Sensory Interaction in Balance (mCTSIB)

Měřeným parametrem v „modifikovaném klinickém testu sensorických interakcí stability“ je pohyb průmětu těžiště, tj. COG (center of gravity). Test hodnotí kvalitu stability klidového stoje a jeho modifikací [Ben Achour Lebib 2006, Geldhof 2006, Hageman 1995]. Hodnoceny jsou čtyři posturální situace:

- Stoj na pevném podkladu s otevřenými očima (Firm - EO)
- Stoj na pevném podkladu se zavřenými očima (Firm - EC)
- Stoj na měkké matraci s otevřenými očima (Foam EO)
- Stoj na měkké matraci se zavřenými očima (Foam EC)

2. Limits of Stability (LOS)

Test limitů stability analyzuje záměrné vychylování těžiště do osmi definovaných směrů při plném udržení kontaktu plosky nohy s měřící plošinou. Kvantifikuje maximální vzdálenost, kam až je pacient schopen volním úsilím přesunout své těžiště, tj. naklonit své tělo v daném směru bez ztráty rovnováhy, úkroku či potřeby opory [Brouwer 1998, Ben Achour Lebib 2006]. Test obsahuje celkem osm vyšetření různými směry. Hodnocenými parametry jsou reakční čas, rychlost pohybu, maximální vzdálenost vychýlení těžiště v daném směru a kontrola směru.

3. Rhythmic Weight Shift (RWS)

Je test rytmického přenášení váhy ve směru latero-laterálním i předozadním vždy ve třech modifikacích rychlosti (1 až 3 vteřinový rytmus) [González 2008]. Hodnocenými parametry jsou rychlost pohybu v ose a kontrola směru.

4. Step Up/Over (SUO)

Test přechodu přes schod hodnotí charakteristiky kontroly motoriky v průběhu položení nohy na schod, vynesení těla nad schod, přenesení druhé dolní končetiny přes schod, snesení těla dolů a závěrečný došlap na podložku

[González 2008, Ben Achour Lebib 2006]. Výška schodu byla přizpůsobena schopnosti pacienta (10 cm nebo 20 cm). Hodnocenými parametry jsou síla (index) výšlapu, čas, a index dopadu.

5. Forward Lunge (FWL)

Test výpadu vpřed hodnotí charakteristiky pohybu při výpadu jednou nohou vpřed a následném kroku zpět (návratu do výchozí polohy) [Ben Achour Lebib 2006]. Měřené parametry jsou délka výpadu, čas, index došlapu (síla došlapu) a impuls síly.

4.3 Metodika terapeutická

Základem rehabilitace ambulantních i hospitalizovaných pacientů byla **cílená individuální fyzioterapie (IFT)**. Skládala se ze čtyř metodologických částí.

4.3.1 Mobilizační a relaxační techniky v oblasti DKK podle Lewita

Chodidla byla nejdříve připravena pomocí mobilizací periferních kloubů, měkkých technik a protahování šlach a svalů s tendencí ke kontrakturám, tj. zejména plantární aponeurózy, extenzorů prstů, Achillovy šlachy a m. triceps surae [Lewit 2003]. Obr. 4-8 demonstrují ukázky technik použitých v oblasti nohy, některé z nich jsou současně zaměřené na edukaci autoterapie.



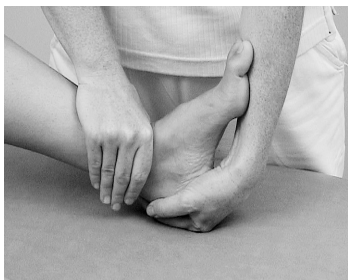
Obr. 4: PIR autoterapie m. triceps surae



Obr.5: PIR autoterapie extenzorů prstů



Obr.6: PIR autoterapie flexorů nohy a plantární aponeurosy



Obr.7: Mobilizace talokrurálního kloubu



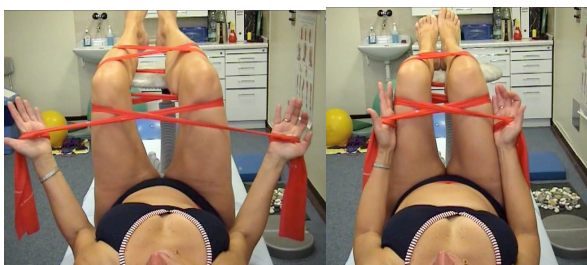
Obr.8: Extero a propioceptivní stimulace chodidla: šlapání oblázků

4.3.2 Aktivace stabilizačního systému páteře podle Koláře

Za účelem stabilizace páteře, pánve a hrudníku v sagitální rovině jsme využili kombinace principů reflexní lokomoce podle Vojty a aktivního cvičení založeného na vývojových polohách podle Koláře. [Kolar 2006, Kolář, 2007]. Cviky byly vybrány vždy individuálně podle schopností pacienta. Nikdy nebyly použity cviky, které pacient nezvládal ve správné koordinaci. Cvičení probíhalo za verbální i manuální instrukce fyzioterapeutem tak, aby se pacient naučil správné provedení a mohl cvik použít v autoterapii. Obr. 9-12 demonstrují ukázky nácviku sagitální stabilizace



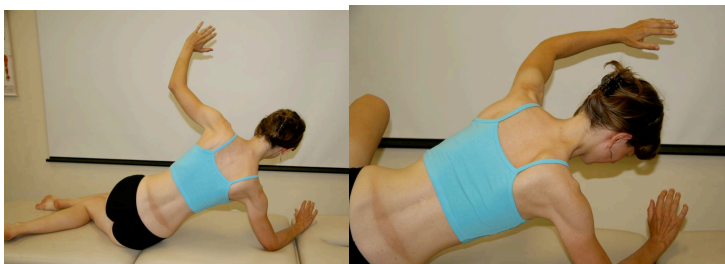
Obr. 9: Aktivace základní stabilizace v sagitální rovině



Obr. 10: Nácvik stabilizace trupu vleže proti odporu therabandu



Obr. 11: Aktivace sagitální stabilizace na balančních pomůckách



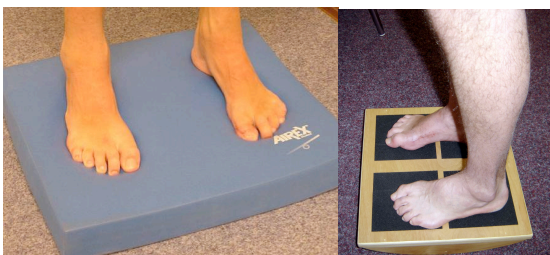
Obr. 12: Návčik stabilizace v modifikované poloze šikmého sedu.

4.3.3 Návčik balančních strategií a zvyšování limitů stability

Následoval návčik variability rovnovážných strategií. Pacienty jsme učili měnit pevné body pohybové orientace, tj. v podnětech jsme střídali orientaci vůči hlavě a vůči opoře o podložku na základě převažujících proprioceptivně - sensorických aktuálních vstupů a dle aktuální polohy těla v prostoru. Využili jsme prvků senzomotorické stimulace podle Jandy, včetně návčiku posturálně-lokomočních vzorů na labilních plochách. Náročnost pomůcek vždy odpovídala schopnostem pacienta. Krokovou strategii jsme nacvičovali pomocí výpadů v různých směrech. Ke zlepšení chůze byly zařazeny různé modifikace kroku jako je chůze „cik-cak“, překračování překážky, chůze bokem, pozpátku, výstup a sestup z překážky, slalom atd. Návčik balančních strategií a limitů stability demonstrují obr. 13-15.



Obr. 13: Návčik limitů stability, trénink kotníkové strategie



Obr. 14: Návčik kotníkové strategie na labilních plochách



Obr. 15: Návčik strategie výpadu na labilní i pevné podložce

4.3.4 Trénink tělesného schématu se zaměřením na DKK

IFT jednotku uzavíral návčik pomalých, opakovaných, přesně řízených pohybů DK (viz obr.). Uvedené příklady lze mnoha způsoby modifikovat. Během tohoto cvičení je velmi podstatné, aby se pacient na cvičený segment celou dobu soustředil, plně si uvědomoval kontakt mezi segmenty, jejich vzájemnou polohu a změnu polohy. Nacvičuje tak porušené tělesné schéma,

s cílem odstranit „neglect“ tělesných segmentů s porušenou percepcí [Feldenkrais 1996, Feldenkrais 1999]. Ukázky cvičení viz obr. č. 16-18.



Obr. 16: Návčik koordinace špička-pata



Obr. 17: Návčik koordinace pata-špička-koleno

Obr. 18: Návčik koordinace pata-špička ve stoji

4.4 Dotazník - subjektivní hodnocení příznaků CMT a efektu terapie

3 měsíce po ukončení rehabilitace se pacienti dostavili na kontrolní vyšetření a během této návštěvy vyplnili dotazník. Rehabilitovaní pacienti vyplňovali celý dotazník za účelem subjektivního hodnocení efektu rehabilitace. Pacienti z kontrolní skupiny vyplnili jen body, které jsou zaměřené na subjektivní hodnocení obtíží plynoucích z choroby CMT.

4.5 Statistika

Výsledky stabilometrických testů z přístroje Balance Master a testu chůze na 10 m byly statisticky zhodnoceny příslušnými programy pro opakovaná měření pomocí programu StatView, verze 5.0.1. (SAS Institute, Cary, NC). Pro porovnání výsledků dvou měření v rámci jedné skupiny byl použit párový t-test, pro porovnání výsledků mezi jednotlivými skupinami byl použit nepárový t-test. Výsledky jsou prezentovány jako průměrné hodnoty \pm SE (standard error). Hodnoty p value $< 0,05$ jsou považovány za signifikantní. Konkrétní číselné výsledky všech hodnocených parametrů jsou uvedeny v celé disertační práci v tabulkách č. 5-32.

5 VÝSLEDKY

5.1 Výsledky vyšetření na přístroji Balance Master

5.1.1 Skupina všech rehabilitovaných pacientů

Po ukončení rehabilitace pod vedením fyzioterapeuta došlo k celkovému zlepšení stability klidového stoje, zvýšily se limity stability, pacienti byli schopni rychleji a více vychýlit své těžiště, aniž by ztratili rovnováhu. Pacienti rychleji reagovali na pokyn počítače. Zlepšila se kontrola pohybu ve směru předo-zadním i ze strany na stranu. V testu přechodu přes schod se na obou DK zvýšila síla vystupující nohy která vytahuje hmotnost celého těla na schod a pacienti překonali schod rychleji než před začátkem fyzioterapie. Délka výpadu DK vpřed se prodloužila, pacienti byli schopni se rychleji navrátit do výchozí polohy při sníženém objemu práce, kterou museli pro návrat do této polohy vykonat. V žádném ze sledovaných testů nedošlo po IFT ke zhoršení.

Tříměsíční autoterapie (AT) dle uloženého protokolu měla menší pozitivní efekt než cílená IFT. AT neměla žádný efekt na stabilitu klidového stoje, udržela ale zlepšení v limitech stability. V testu rytmického přenášení váhy přetrvávalo zlepšení rychlosti pohybu v předo-zadním směru a zlepšení kontroly pohybu ve směru ze strany na stranu. Pacienti měli oproti vstupnímu měření větší sílu vystupující dolní končetiny při výstupu na schod. V testu výpadu vpřed zjišťujeme zrychlení tohoto stereotypu oproti vstupním hodnotám, na ostatní parametry AT přesvědčivý vliv neměla. V žádném parametru z provedených testů nedošlo k statisticky významnému zhoršení oproti vstupním hodnotám.

5.1.2 Skupina hospitalizovaných pacientů

Třítýdenní rehabilitační pobyt vedl ke zlepšení celkové stability stoje s maximem zlepšení v posturálně nejnáročnějším testu, tj. ve stoji na měkké matraci se zavřenýma očima. Zvýšily se limity stability, pacienti přemístili těžiště do požadovaného bodu rychleji a také na pokyn počítače reagovali rychleji než před začátkem hospitalizace. Při rytmickém přenášení těžiště pacienti lépe kontrolovali pohyb jak ve směru předo-zadním, tak ve směru latero-laterálním. Rehabilitace za hospitalizace vedla ke zvýšení síly DK při výstupu na schod a zrychlil se stereotyp výpadu vpřed. Hospitalizace nevedla v žádném ze sledovaných parametrů ke statisticky významnému zhoršení.

Tříměsíční AT po ukončení hospitalizace měla pozitivní vliv pouze na udržení zvýšených limitů stability, tj. pacienti byli oproti vstupnímu vyšetření schopni více vychýlit své těžiště za hranice opěrné báze. AT neměla ale žádný vliv na stabilitu klidového stoje, na test rytmického přenášení váhy ani na test výpadu vpřed. Vliv na stereotyp přechodu přes schod taktéž nebyl přesvědčivý.

K žádnému statisticky významnému zhoršení po tříměsíční AT po ukončení hospitalizace nedošlo.

5.1.3 Skupina ambulantních pacientů

Ambulantní rehabilitace měla pozitivní vliv na celkovou stabilitu klidového stoje, v jednotlivých posturálních situacích ale ke statisticky významnému zlepšení nedošlo. V limitech stability došlo k prodloužení maximální vzdálenosti, do které byli pacienti schopni bezpečně vychýlit své těžiště. V testu rytmického přenášení váhy se zlepšil pouze parametr rychlosti pohybu ve směru předozadním. V přechodu přes schod nedošlo k žádnému zlepšení, ale zrychlil se stereotyp výpadu vpřed, který pacienti prováděli po ukončení ambulantní rehabilitace ekonomičtěji.

Následná tříměsíční AT neměla žádný vliv na stabilitu stoje, limity stability ani na test rytmického přenášení váhy. Vliv na přechod schodu taktéž nebyl přesvědčivý a ve stereotypu výpadu vpřed jsme dokonce pozorovali jediné statisticky významné zhoršení a to je zvýšení indexu dopadu (tj. dopad do výpadové pozice byl „tvrdší“). U tohoto stereotypu sice došlo současně ke zrychlení a snížení impulsu síly (což je žádoucí), ale pouze na jedné straně, a to při výpadu vpřed LDK.

5.1.4 Kontrolní skupina

V testu klidového stoje zjišťujeme 5 měsíců po vstupním měření statisticky významné zhoršení v testu stoje na měkké matraci s očima otevřenými. V testu limitů stability se při 2. i 3. měření snížil reakční čas (pacienti reagovali rychleji na pokyn počítače k zahájení pohybu), ve 3. měření došlo ke statisticky významnému zhoršení v kvalitě kontroly směru pohybu. Test rytmického přenášení váhy ve 2. i 3. měření prokazuje zrychlení pohybu ve směru latero-laterálním. Test přechodu přes schod je bez statisticky významných změn. Ve 3. měření v testu výpadu vpřed došlo oproti vstupním datům ke zrychlení stereotypu a snížení impulsu síly, ale pouze na jedné straně (vpravo).

5.1.5 Souhrn výsledků stabilometrických testů

K nejvýznamnějšímu zlepšení došlo ve skupině všech rehabilitovaných pacientů po IFT. Tato skupina se zlepšila ve 20 parametrech z celkem 28 sledovaných. Ke zhoršení nedošlo ani v jednom měřeném parametru. Po tříměsíční autoterapii bylo zlepšení zjištěno ve skupině všech rehabilitovaných pacientů ve 12 z 28 sledovaných parametrů.

Při porovnání skupiny hospitalizovaných a ambulantních pacientů si vedla lépe skupina pacientů, kteří podstoupili rehabilitaci za hospitalizace. A to jak po ukončení IFT, kde zjišťujeme zlepšení ve 14 měřených parametrech, oproti

7 parametrů u pacientů ambulantních, tak po autoterapii, po které bylo ve skupině hospitalizovaných pacientů zjištěno zlepšení v 5 parametrech, zatímco ve skupině ambulantní bylo zlepšení pozorováno pouze ve 3 parametrech, a v 1 parametru došlo dokonce ke statisticky významnému zhoršení.

V kontrolní skupině došlo ve 2. měření (2 měsíce od 1. vstupního měření) ke zlepšení ve 2 parametrech oproti vstupním hodnotám, žádné statisticky významné zhoršení zjištěno nebylo. Ve 3. měření (tj. 5 měsíců od 1. vstupního měření) jsme zjistili statisticky významné zlepšení ve 4 parametrech a statisticky významné zhoršení ve 2 parametrech.

5.1.6 Porovnání výsledků stabilometrických testů ve skupině I a II dle CMTNS

Podle tíže postižení na CMTNS škále byli pacienti rozděleni do dvou skupin. Do skupiny I byli zařazeni pacienti kteří na CMTNS dosáhli 1-10 bodů, do skupiny II pacienti s 10 a více body (konkrétně 12-21 bodů). Výsledky stabilometrických testů jsme mezi skupinami porovnali nepárovým t-testem. Cílem bylo zjistit, zda výsledky stabilometrických testů korelují s tíží postižení dle CMTNS. U rehabilitovaných pacientů byly k tomuto účelu použity výsledky z 1., tj. vstupního vyšetření, tedy ty, které nebyly rehabilitací ovlivněné.

Skupina méně postižených pacientů dle CMTNS, tj. skupina I do níž byli zařazeni pacienti, kteří dosáhli 1-10 bodů na CMTNS škále dosáhla oproti skupině II (11-21 bodů na CMTNS) jednoznačně lepších výsledků v mCTSIB testu. V tomto testu skupina I dosáhla lepších výsledků ve všech 5 sledovaných parametrech. V testu LOS byla skupina I lepší ve 3 z 5 měřených parametrů a v RWS testu ve 2 ze 4 sledovaných parametrů. V testu SUO se skupina I a II významně nelišily v žádném ze 6 sledovaných parametrů. V testu FWL si skupina I vedla lépe v 6 z 8 sledovaných parametrů. V žádném testu a v žádném ze sledovaných parametrů těchto testů nedosáhla statisticky lepších výsledků skupina II.

Skupina I dosáhla lepších výsledků v 16 z celkem 28 měřených parametrů v rámci všech 5 testů.

5.2 Test chůze na 10 metrů

V testu chůze na 10 metrů jsme zjistili statisticky významné zlepšení (zrychlení chůze) po ukončení IFT ve skupině všech rehabilitovaných pacientů i v podskupině ambulantních a hospitalizovaných pacientů. Po AT přetrvává statistické zlepšení ve skupině všech pacientů, nikoliv ale v jednotlivých podskupinách. Porovnání výsledků v CMTNS skupinách prokazuje

signifikantně pomalejší chůzi ve skupině II, tj. ve skupině více postižených pacientů, kteří na CMTNS škále dosáhli více než 10 bodů (11-21 bodů). V kontrolní skupině nenacházíme žádné signifikantní rozdíly mezi 1., 2. a 3. měřením.

5.3 Zhodnocení dotazníku

5.3.1 Zhodnocení subjektivních obtíží pacientů

Z dotazníků zjišťujeme, že ve všech skupinách je dominantním příznakem porucha stability stoje a chůze. Až na jednoho, všichni pacienti ze všech skupin potvrzují, že trpí poruchami stability. Pouze jeden pacient ze skupiny ambulantně rehabilitovaných pacientů subjektivní obtíže se stabilitou nemá. Mezi další časté obtíže patří slabost DK, zakopávání, nestabilita kotníků a bolesti páteře.

5.3.2 Subjektivní hodnocení efektu rehabilitace

Z anonymních dotazníků vyplývá větší spokojenost s rehabilitací u hospitalizovaných pacientů. Za přínosnou hodnotilo rehabilitaci 12 ze 13 hospitalizovaných pacientů, pouze 1 pacient uvedl, že vzhledem k téměř čtyřicetileté progresi choroby již rehabilitace neměla žádný smysl. Z 15 ambulantních pacientů neviděli přínos v rehabilitaci na naší klinice 3 pacienti a to jednak z důvodu dojíždění, ale také proto, že ambulantní léčba byla založena hlavně na individuální fyzioterapii, ale na další procedury (vodoléčba, masáže, elektroléčba, skupinové cvičení) již nezbýval dostatek času.

Zhoršení některého z příznaků CMT choroby po naší rehabilitaci uvádí 2 pacienti ze skupiny hospitalizovaných. 1 pacient si stěžuje na zvýšení frekvence podvrtnutí kotníků při chůzi a 1 pacient vnímal negativně změnu celkové motoriky v důsledku rehabilitace. Stejně tak ve skupině ambulantních pacientů 2 pacienti zaznamenali zhoršení příznaků. 1 pacient uvádí zvýšenou únavu a slabost DK a druhý pacient častější noční křeče v lýtkách. Nikdo z hospitalizovaných pacientů nepozoroval, že by mu rehabilitace způsobila nějaký nový nepříjemný příznak.

Zmírnění některých příznaků CMT choroby po rehabilitaci uvádí 12 ze 13 hospitalizovaných a 14 z 15 ambulantních pacientů. Většinou pacienti uvádí zmírnění více příznaků. Zmírnění bylo ale vždy dočasné a to od 2 týdnů do 6 měsíců.

Během individuální fyzioterapie jsme všechny pacienty instruovali v tom, jak mají cvičit doma. 9 ze 13 hospitalizovaných a 8 z 15 ambulantních pacientů uvádí, že podle těchto instrukcí doma cvičili aspoň 3x týdně po požadovanou dobu 3 měsíců, ostatní pacienti přiznávají, že požadovanou

frekvenci v průběhu 3 měsíců, po kterých bylo opakováno měření stability, nedodrželi.

12 hospitalizovaným a 10 ambulantním pacientům jsme doporučili užívání protetických pomůcek. Nejčastěji to byly individuálně zhotovené ortopedické vložky do bot, méně často pružné bandáže ke zpevnění hlezna či peroneální pásky. 3 pacienti z každé skupiny uvádějí, že doporučené ortopedické pomůcky dlouhodobě nepoužívají. Nejčastěji vložky do bot, protože jsou příliš objemné, do řady typů obuvi se nevejdou. 1 ambulantní pacient uvádí, že nemůže používat pružnou „osmičkovou“ bandáž nohy, protože ho tlačí a nohy potom otékají. Ostatní pacienti doporučené ORT pomůcky používají a jsou s nimi spokojeni.

9 ze 13 hospitalizovaných pacientů uvádí, že pravidelně sportuje (kolo, plavání, chůze, sledge hokej, stolní tenis) a 5 z těchto pacientů pozorovalo pozitivní vliv naší rehabilitace na sportovní výkon. Z ambulantních 15 pacientů se k pravidelnému sportování hlásí pouze 5 (kolo, plavání, tanec, posilovna, Pilates) a pouze 2 z nich uvádějí pozitivní vliv rehabilitace.

7 z hospitalizovaných a 8 z ambulantních pacientů chodí do zaměstnání a většina z nich vykonává spíše intelektuální práci. 5 ze 7 pracujících hospitalizovaných pacientů a 4 z 8 pracujících ambulantních pacientů pozorovalo pozitivní vliv rehabilitace na výkon povolání.

12 z hospitalizovaných a 10 z ambulantních pacientů má zájem rehabilitaci na naší klinice zopakovat. Při porovnání efektu rehabilitace na klinice rehabilitace a tělovýchovného lékařství UK 2. LF a FN Motol s rehabilitací na jiném pracovišti (včetně lázní) 8 hospitalizovaných pacientů hodnotí rehabilitaci ve FNM jako lepší. Pacienti si cení hlavně vysoké frekvence cílené IFT (2x denně ve všední dny a 1x denně o víkendu) za hospitalizace, a z toho nejvíce aplikaci Vojtovy reflexní lokomoce. Velký přínos pacienti vidí v interdisciplinárním přístupu k CMT chorobě ve FNM a ve velmi dobré znalosti problematiky personálem. 4 hospitalizovaní pacienti hodnotí rehabilitaci ve FNM jako srovnatelnou s rehabilitací na jiném pracovišti, většinou porovnávají s lázeňským pobytem. 1 pacient preferuje lázeňský pobyt, protože je delší. Z ambulantních pacientů 8 hodnotilo rehabilitaci ve FNM jako přínosnější ve srovnání s jinými pracovišti a to v podstatě ze stejných důvodů jako tomu je u hospitalizovaných pacientů. 4 ambulantní pacienti hodnotí rehabilitaci u nás jako srovnatelnou s jiným pracovištěm kam dříve docházeli a 3 pacienti hodnotí rehabilitaci u nás hůře než jinde. Mezi důvody uvádějí nutnost dojíždění, nízkou frekvenci cvičení, málo jiných rehabilitačních procedur vedle individuální fyzioterapie.

6 DISKUZE

Hereditární motorické a senzitivní neuropatie (HMSN) představují velmi heterogenní skupinu různých forem dědičných neuropatií a to jak z hlediska genetického a elektrofyziologického tak i klinického [Dyck 2005]. Ačkoliv subjektivní obtíže i klinický obraz kolísá od asymptomatických jedinců až po těžce postižené pacienty, řada pacientů udává jako dominantní obtíže poruchy stability při stožení, chůzi či výkonu jiných pohybových a sportovních aktivit [Matjajac 2006, Baránková 2005, Geurts 1992]. Z našeho souboru 41 pacientů poruchy stability přiznává 40 pacientů a 38 z nich dokonce považuje poruchy stability za dominantní CMT příznak, který je nejvíce obtěžuje.

Stabilometrická měření jsme prováděli nejen u skupin rehabilitovaných pacientů (ambulantní pacienti a pacienti rehabilitovaní za hospitalizace), ale i u kontrolní skupiny CMT pacientů, kteří žádnou rehabilitaci ve sledovaném období nepodstoupili. Důvod vyšetření stability kontrolní skupiny je ten, že CMT je svou povahou chronicky progredientní onemocnění. Navíc klinický stav pacientů kolísá v závislosti na mnoha faktorech: denní doba, únava, bolest a další. Zajímalo nás tedy, zda v období sledovaných pěti měsíců dojde v kontrolní skupině ke statisticky významné změně v některém parametru stability. Taková změna by v rehabilitované skupině (ať už v pozitivním či negativním smyslu) mohla být považována za důsledek rehabilitace, ačkoliv se může jednat o progresi či projev kolísání stavu základního onemocnění CMT.

Na přístroji Balance Master jsme vyšetřovali 5 testů, které korelují s posturálními situacemi v rámci běžných denních aktivit CMT pacientů [González 2008].

mCTSIB test neumožňuje přesnou identifikaci specifických senzoričkových abnormalit, tj. odlišení poruchy somatosensorické, vizuální či vestibulární, což jsou funkce na kterých je kvalita klidového stožení primárně závislá (vedle systému myoskeletálního) [Balance Master® System Operator's Manual 2002]. Přesto, naměřené parametry klidového stožení ale korelují mimo jiné s kvalitou propriocepce, a informují nás o tom, nakolik se zhoršuje stabilita stožení na nestabilním podkladě (měkká matrace) a do jaké míry je pacient při ovládnutí stability závislý na optické kontrole [Ledin 1990-91]. Zraková kontrola je u pacientů s neuropatií jedním z hlavních substitučních mechanismů porušené propriocepce a z ní plynoucí poruchy stability, i když určitou kompenzační roli může hrát i systém vestibulární [Horak 2001]. Klidový stoj je pro pacienty s periferní neuropatií obtížnějších posturálních situací, narozdíl od více dynamických stereotypů (např. RWS, LOS), které mohou zvládat i více postižení pacienti překvapivě dobře [Nardone 2006]. Naproti tomu instabilita klidového stožení koreluje s tíží klinického postižení [Nardone 2000].

V mCTSIB testu došlo ve skupině všech rehabilitovaných pacientů ke zlepšení v posturálně nejnáročnějších situacích, tj. stoj na měkké matraci s očima otevřeným a zavřeným. Zlepšení u rehabilitované skupiny v tomto testu nasvědčuje, že ačkoliv je propriocepce a exterocepce u těchto pacientů poškozena, stále existují určité „spící kompenzační kapacity“, které lze adekvátním rehabilitačním přístupem aktivovat. Pacienti jsou pak při testu schopni lépe somatosensorické informace využít a integrovat ji s informací vestibulární, která u CMT není postižena.

Důležitým výsledkem tohoto testu může být 3. měření v kontrolní skupině (tj. 5 měsíců od 1. měření) kde jsme zjistili statisticky významné zhoršení v posturální situaci „Foam EO“, tj. stoj na matraci s očima otevřeným. To může odpovídat kolísání či progresi vlastního CMT onemocnění i když je otázkou, zda doba 5 měsíců není na zaznamenání klinických projevů progresu CMT příliš krátká. Shy uvádí u nejčastějšího typu CMT1A progresi o 0,686 bodů na CMTNS škále za rok [Shy 2008]. Se zvyšujícím se věkem se může progresu zrychlovat [Shy 2008].

Test limitů stability (LOS) nás informuje, kterým směrem je nejvíce limitováno kontrolované vychýlení těžiště bez ztráty stability. U pacientů s neuropatií nejvíce bývá omezení pohybu směrem vzad vzhledem k paretickým peroneálním a tibiálním svalům. Test dále hodnotí pohybovou koordinaci pacienta, schopnost plánování pohybu a schopnost ovlivnění a kontroly pohybu pomocí zpětné vazby.

V běžném životě tento test koreluje s pohybovými stereotypy jako je sahání po předmětu v prostoru, nebo přechod mezi různými posturálními situacemi (např. ze sedu do stoje a naopak). Snížení limitů stability může zvyšovat riziko pádu při těchto pohybových aktivitách.

Ve skupině všech rehabilitovaných pacientů zjišťujeme v testu limitů stability zlepšení v reakčním čase, ten se však zlepšil (tj. snížil) i v kontrolní skupině což je nejspíše důsledek motorického učení. Tj. pacienti z předchozího měření již věděli, co mají dělat a proto na pokyn počítače k zahájení pohybu reagovali rychleji. Za významnější však považujeme, že narozdíl od kontrolní skupiny, u rehabilitovaných pacientů došlo ke zrychlení pohybu a prodloužení vzdálenosti, kam až byli schopni bezpečně vychýlit své těžiště bez ztráty rovnováhy. Jediným parametrem, který se nezlepšil byla kvalita kontroly směru. U kontrolní skupiny však v tomto parametru došlo dokonce ke statisticky významnému zhoršení při 3. měření. Kontrola směru je klinicky významný parametr, dle Wallmanna porucha kontroly směru zejména v před koreluje s rizikem pádů [Wallmann 2001].

Test rytmického přenášení váhy (RWS) hodnotí přesnost, odhad vzdálenosti, timing a koordinaci pohybů. Zdravý jedinec je schopen plynulého rytmického pohybu v přímém směru bez výraznějších korektivních pohybů

v nežádoucích směrech. U pacientů s neuropatií očekáváme abnormní hodnoty zejména při přemísťování těžiště ve směru předozadním vzhledem k přítomným parézám na DK. Projeví se zde insuficience kotníkové strategie, která plyne jak z motorického, tak senzorického postižení DK tak i z přítomných deformit skeletu nohy.

V ADL porucha těchto stereotypů může pro pacienty znamenat obtíže při načasování posturálně-lokomočních vzorů, jako je přecházení ulice nebo vstup na pohyblivé eskalátory. Postižen bude výkon aktivit které vyžadují přesnou rychlost pohybu, náhlou změnu v rychlosti a směru a pravidelné reciproční pohyby, což je nezbytné u většiny sportů [Balance Master® System Operator's Manual 2002].

Ve skupině rehabilitovaných pacientů překvapivě zjišťujeme zrychlení pohybu ve směru předozadním, ale nikoliv ve směru ze strany na stranu. Svědčí to pro lepší využití kotníkové strategie, tj. svalové souhry m. triceps surae, m. tibialis ant. et post. a svalů peroneálních. Může jít i o efekt mobilizačních technik s uvolněním hlezenních kloubů do dorzální flexe.

Kontrola pohybu, tj. schopnost vykonávat pohyb o maximálně přímé dráze, bez nežádoucích úchylek v jiných směrech, se u rehabilitovaných zlepšila jak ve směru latero-laterálním, tak i ve směru předozadním. Je to známka lepší schopnosti svalové koordinace, i když vliv předchozí zkušenosti z testování může hrát také roli.

V kontrolní skupině se tyto parametry ve druhém ani ve třetím měření významně neliší oproti vstupním datům. U kontrolní skupiny zjišťujeme ale významné zrychlení pohybu ve směru latero-laterálním. Je diskutabilní, jak interpretovat tento výsledek. Protože kyčelní strategie není příliš náročná ani pro pacienty s neuropatií, mohl by to být důsledek předchozí zkušenosti, tj. motorického učení z prvního vyšetření.

Test přechodu přes schod (SUO) hodnotí svalovou sílu, rovnováhu, koordinaci a kontrolu pohybu při přechodu schodu. Pro bezpečné vykonání stereotypu je zásadní též dostatečný rozsah pohybu všech segmentů DK [Balance Master® System Operator's Manual 2002]. Překonávání překážek, obrubníků, chůze do schodů i ze schodů jsou pro pacienty s CMT náročné stereotypy v rámci ADL.

Ve skupině všech rehabilitovaných pacientů jsme po ukončení IFT zjistili zvýšení koncentrické síly DKK při nástupu na schod a zkrácení doby, za kterou pacienti byli schopni stereotyp provést. Efekt byl výraznější u skupiny hospitalizovaných. V kontrolní skupině jsme statisticky významný rozdíl v žádném ze sledovaných parametrů nezjistili.

Za nejpodstatnější efekt rehabilitace v tomto testu považujeme zvýšení koncentrické síly DK. Znamená to, že rehabilitace byla dostatečně intenzivní aby aktivovala svaly ve funkčním útlumu, ale nebyla nadměrná a pacienty

nepřetížila. U nadměrného zatěžování (např. posilování) hrozí u pacientů s chronickými neuromuskulárními chorobami, mezi které CMT patří, zhoršení, tzv. „overuse weakness“ [Krivickas 2003]. Vzhledem k chronicko-progresivní povaze CMT nelze po opakované zátěži (posilování) očekávat restituci svalové síly, naopak je pravděpodobné pozvolné zhoršování stavu [Dyck 2003, Shy 2004.]. To platí hlavně pro svaly bérce a nohy. Postižení kořenového svalstva je u CMT podstatně vzácnější a pokud se dostavuje, tak až v pozdějších fázích nemoci [Vinci 2001a,b]. Zjistíme-li oslabení kořenových svalů, např. časté bývá oslabení m. gluteus maximus a medius, není to obvykle v důsledku neuropatie samé, ale jedná se o parézu funkční, tj. v důsledku vadných pohybových stereotypů. Je to vlastně projev centrální adaptace na staticko-dynamickou poruchu distálně [Kuruvilla 2000]. K normalizaci svalové síly kořenových svalů často dojde pouze tím, že zlepšíme poměry na periférii, například stabilizujeme hlezno ortézou nebo adekvátní úpravou obuvi [Vinci 2003].

Námi volený rehabilitační postup potvrzuje, že svaly ve funkčním útlumu je výhodné aktivovat prostřednictvím rehabilitačních technik založených na neurofyziologickém principu, které sval aktivují ve funkčním kineziologickém řetězci v koordinaci s ostatními svaly. Je to fyziologičtější model aktivace svalu než jeho izolované posilování [Janda 2006].

Test výpadu vpřed (FWL) je relativně náročný pohybový stereotyp, který vyžaduje dostatečnou kvalitu stability, rozsah hybnosti, svalovou sílu a koordinaci i kontrolu pohybu. Je součástí mnoha sportů a všech pohybových činností, kde je nutné rychlé zatížení a odlehčení končetiny. Kvalita provedení pohybu má rozhodující vliv na to, zda dojde k poranění při náhlém neočekávaném zatížení končetiny, např. při náhlém zastavení dopravního prostředku, když pacient stojí. Test je určitým vyjádřením krokové strategie a schopnosti zachovat posturální kontrolu, stabilitu a bezpečnost při chůzi [Balance Master® System Operator's Manual, 2002].

Naši pacienti po ukončení rehabilitace byli v tomto testu schopni delšího výpadu v porovnání se vstupním vyšetřením a stereotyp provedli rychleji při nižším objemu práce (snížení parametru impulsu síly), který při tom museli vykonat.

Test chůze na 10 m

IFT měla jednoznačně pozitivní efekt na rychlost chůze. Ve skupině všech pacientů, ambulantních i hospitalizovaných zjišťujeme oproti vstupním vyšetřením signifikantně kratší čas nutný k překonání vzdálenosti 10 metrů bez opory. Subjektivně zrychlení chůze po rehabilitaci připouští polovina z rehabilitovaných pacientů. Sackley a kol. uvádějí pozitivní efekt dlouhodobého posilování na rychlost chůze na krátkou vzdálenost (6 m), nikoliv ale na vzdálenost delší (50m) [Sackley 2007]. Rychlost chůze na delší

vzdálenost po naší rehabilitaci jsme nezjišťovali, ale bylo by to přínosné, neboť vyšetření chůze na krátkou i delší vzdálenost bude lépe vypovídat o efektu daného rehabilitačního protokolu na každodenní život pacientů (ADL). Testovali jsme chůzi naboso, vhodné by bylo zjistit vliv rehabilitace i na chůzi v obuvi, což bývá pro pacienty s CMT snadnější a rychlejší [Guzian 2006].

Při **porovnání výsledků skupin CMTNS I a II** jsme očekávali standardně lepší výsledky ve skupině I, neboť jsou do ní zařazeni pacienti méně postižení a vzhledem k progresivní povaze CMT může určitou roli hrát i průměrný věk, který byl v této skupině nižší (37,4 let ve skupině I a 42,2 let ve skupině II). U axonálního typu CMT ale věk nemusí být v přímém vztahu k progresi onemocnění [Teunissen 2003]. V rozdělení na skupinu I a II jsme použili hranici 10 bodů tak jak doporučuje Shy [Shy 2005].

Naše očekávání horších výsledků ve skupině CMTNS II se nám plně potvrdilo v mCTSIB testu, kde jsme zjistili signifikantně horší kvalitu stability ve všech modifikacích klidového stoje oproti skupině CMTNS I.

V LOS testu se skupiny neliší v parametru reakčního času, což je logické, protože CMT je choroba která primárně nepostihuje CNS (až na formu CMTX u níž je ovšem postižení pouze subklinické [Mazanec 2009]) a není důvod, aby více postižení pacienti reagovali na pokyn počítače pomaleji. Překvapivější je, že není významný rozdíl v parametru kontroly směru, což je veličina, u které bychom předpokládali významný vliv stupně postižení DK. Předpokládáme, že méně postižený pacient vykáže přímější dráhu pohybu bez nežádoucích úchylek. Je možné, že se zde ale projevuje kompenzační vliv centrálního řízení, které u CMT není postiženo.

Kompenzační vliv centrálního řízení se pravděpodobně uplatnil i v testu rytmického přenášení váhy, kde se skupina I a II signifikantně neliší v parametru rychlosti pohybu v zamýšleném směru. I v rámci CMT výrazněji postižení pacienti jsou schopni v důsledku feed-backu, tj. podle optické kontroly na monitoru počítače, relativně dobře koordinovat rychlost repetitivního pohybu vlastního těžiště s kurzorem na obrazovce. To je v souladu se studií Geurtse a kol., který konstatuje, že u CMT pacientů nedochází ke ztrátě automatické posturální kontroly, protože v průběhu pomalého vývoje nemoci dochází k centrální adaptaci nervového systému [Geurts 1992, Nardone 2006]. Stejně tak Mulder popisuje proces adaptace, kdy při progresivním pomalém zhoršování jak somatosenzorických vstupů tak vlastní svalové práce, zůstává kvalita zafixovaných motorických stereotypů dlouho zachována v téměř optimální formě [Mulder 2001]. V souladu s naším očekáváním, v parametru kontroly směru jak při pohybu latero-laterálním tak předozadním, signifikantně lepších výsledků dosáhla skupina I.

Velkým překvapením jsou výsledky v testu přechodu přes schod (SUO). Je to jeden z nejobtížnějších pohybových stereotypů v rámci ADL a nejen naší

zkušeností je, že čím více je pacient postižen, tím hůře překonává překážky či schody [Vinci 2001a]. Přesto, skupina I nedosáhla v žádném z parametrů přechodu přes schod lepších výsledků. Výsledky částečně vysvětlujeme tím, že více postižený pacient provádí přechod přes schod pomaleji a obezřetněji. To může ovlivnit hlavně index dopadu, protože více postižení pacienti dávají větší pozor kam a jak došlapují (obávají se hlavně podvrtnutí kotníku) a tím hodnotu této veličiny sníží. To se nám potvrzuje v tomto parametru nejen v přechodu přes schod, ale i v testu výpadu vpřed. Proč skupina I nedosáhla lepších výsledků v lift-up indexu, tedy indexu síly při zvedání těla na schod je diskutabilní. Tato veličina je ovlivněna mnoha faktory. Záleží nejen na síle svalů, tj. schopnosti generovat dostatečnou sílu k vytažení těla na schod. Vliv má též omezení rozsahu hybnosti v kloubech DK, kvalita senzorických funkcí zajišťující správné umístění nohy na schod, správný timing ve funkčním svalovém řetězci, ale i obava z pádu, bolesti či diskomfortu. Z tohoto pohledu klasifikace pacientů dle CMTNS nemusí korelovat s výsledkem lift-up indexu, protože CMTNS nezohledňuje všechny uvedené faktory.

Test výpadu vpřed dopadl v podstatě dle našich očekávání, v délce výpadu, rychlosti a objemu práce nutné pro vykonání tohoto pohybového vzoru si vedla lépe skupina I. Pouze v indexu dopadu si relativně, ale ne statisticky významně lépe vedla skupina II a to opět vysvětlujeme větší obezřetností při došlapu u více postižených pacientů.

Test chůze na 10 m jednoznačně koreloval s kvantifikací stupně CMT choroby dle CMTNS. Pacienti ze skupiny II (11- 21 CMTNS bodů) potřebovali k překonání 10 m bez opory signifikantně delší dobu (8,49 s versus 6,84s) než pacienti ze skupiny I (do 10 CMTNS bodů).

Přestože CMT je svou povahou nevléčitelné progresivní onemocnění [Olney 2000, Guyton 2000] a některé funkce, jako propriocepce či svalová síla DK jsou rehabilitací jen velmi málo ovlivnitelné, při sestavování protokolu IFT jsme se snažili o **holistický přístup** s cílem ovlivnit maximum faktorů, které se na posturální stabilitě podílejí.

Sval, který může pracovat pouze za **omezeného rozsahu pohybu**, není schopen vyvinout maximální úsilí a jeho pracovní výkonnost podstatně klesá. Obnoví-li se původní rozsah pohybu u dosud zkráceného svalu, zvýší se i podaný výkon tohoto svalu. Extrémní retrakce fascie vytváří tlak na cévy i nervová vlákna, což je spojeno s redukcí svalové síly [Véle 1997]. Fyzioterapie i doporučená autoterapie začínala proto vždy snahou o úpravu poměrů na periférii, tj. uvolněním chodidel pomocí mobilizací periferních kloubů, měkkých technik a protažením kontraktur [Lewit 2003].

Téměř u všech CMT pacientů nacházíme **vadné držení těla**. Změny v pohybovém aparátu nastávají nejen vlivem poruch senzitivních funkcí a paréz na DK, ale i vlivem sekundárních změn na úrovni hlubokých

stabilizačních svalů [Horáček 2002]. Hluboký stabilizační systém páteře (HSSP) systém zajišťuje stabilizaci trupu a končetin a tím celkovou posturální stabilitu při každém účelovém pohybu [Kolář 2006, Kolář 2007]. Aktivace ideální svalové koordinace zajišťující stabilitu trupu, pánve a páteře v sagitální rovině by při rehabilitaci měla předcházet jakémukoliv dalšímu cvičení. HSSP jsme aktivovali pomocí reflexní lokomoce dle Vojty [Vojta 1995] a cviků založených na pohybových modelech odvozených z vývojové kineziologie [Kolář 2007].

Následoval **nácvik variability rovnovážných strategií**, ve snaze eliminovat redukci stabilizačních strategií pouze na strategii kyčelní. Cvičení na nestabilních plochách, pokud ho pacient zvládá, doplňuje pestrost nácviku pohybově – stabilizačních situací. Využíváme technik senzomotorické stimulace (SMS), které zlepšují svalovou koordinaci, motorické programování (rychlost a kvalitu řízení pohybu centrálním nervovým systémem), zvyšují rychlost svalové aktivace, čímž napomáhají kompenzovat insuficienci periferní propriocepce [Janda 2006]. U pacientů s alespoň částečně zachovanou funkcí m. tibialis anterior a lýtkových svalů se prostřednictvím SMS a reflexní lokomoce snažíme o jejich správné zapojení do opěrné funkce. Di Giulio uvádí, že právě m. tibialis ant. je důležitým zdrojem proprioceptivní informace pro stabilní stoj, dokonce důležitější, než jeho aktivní agonisté m. soleus a m. gastrocnemius. Aktivací m. tibialis ant. a prostřednictvím reciproční inhibice kterou má tibialis ant. na lýtkové svaly můžeme efektivně ovlivnit opěrnou funkci DK [Di Giulio 2009].

Cílem IFT samozřejmě je, aby pacienti byli schopni zlepšené kvality posturální stability využít v běžném životě, nikoliv pouze při výkonu stabilometrických testů. Někteří autoři proto doporučují trénink stabilizačních funkcí prostřednictvím počítačové virtuální reality [Bugnariu 2007, Virk 2006], další možností by byl nácvik stabilizačně-lokomočních strategií v exteriéru, což ale přesahuje možnosti této studie.

Ačkoliv proprioceptci a exteroceptci na DK nelze u CMT pacientů plně zcela restituovat (stejně jako hybnost), **opakovaným nácvikem pomalého, přesně řízeného pohybu** s uvědoměním lze do určité míry trénovat kortikální reprezentaci, tj. uvědomění si „odcizeného“ tělesného segmentu [Feldenkrais 1999, Feldenkrais 1996]. Dochází ke zmírnění „neglect“ syndromu postižených segmentů (DK), což může vést ke zlepšení kvality pohybu i opěrné funkce.

Každý pohyb i udržování polohy těla v labilní a vertikální poloze provádí aktivita smyslových receptorů i svalů [Véle 2006]. Při výpadu některé **senzorické složky** je pohyb dále možný zvýšenou aktivací jiné smyslové složky [Véle 2006, Virk 2006]. Předpokládali jsme, že kombinací technik reflexní lokomoce dle Vojty a Koláře a senzo-motorické stimulace podle

Jandy, můžeme i u CMT pacientů zasáhnout komplexně na všech postižených úrovních. Aktivovat zbytkové funkce aferentní, aktivovat funkčně utlužené ale i paretické svaly, které mohou potencionálně dosáhnout lepšího výkonu, pokud jsou správně integrovány ve funkčním kineziologickém řetězci i oslovit úroveň centrálního motorického řízení. Předpokládáme, že jen málo CMT pacientů využívá plně residuálního funkčního potenciálu svých somatosensorických funkcí. Neurofyziologický a klinický nálezn velmi často nekoreluje. Potvrzuje to např. práce Kuruvilly a kol. kteří zjistili, že snížení distální rychlosti vedení periferními nervy DK a amplitudy evokovaných motorických potenciálů nekorelovalo se stupněm poruchy chůze [Kuruvilla 2000].

V úvahu musíme brát i fakt, že efekt rehabilitace a výsledky hlavně **dynamických stabilometrických testů** ovlivňují i předchozí sportovně-pohybové zkušenosti pacienta. Brauer potvrdil lepší kvalitu posturální stability v dynamických stereotypech ve skupině zdravých seniorů, kteří dříve aktivně sportovali, oproti nesportujícím zdravým seniorům [Brauer 2008]. U CMT tento efekt potvrzuje studie Muldera et al [Mulder 2001].

Dalším aspektem, který ovlivňuje kvalitu posturální stability a možnosti jejího zlepšení prostřednictvím rehabilitačních postupů je **stupeň poškození a typ vláken**, která jsou neuropatií primárně postižena. Řada studií potvrzuje souvislost mezi posturální instabilitou a poškozením silných myelinizovaných vláken $A\alpha$ [Reid 2002]. Vliv ovšem může mít i poškození tenkých pomaleji vedoucích myelinizovaných vláken $A\delta$ a nemyelinizovaných C vláken, která vedou bolestivé podněty. Blouin et al. prokázali zhoršení posturální stability při bolestivé tepelné stimulaci (teplotou 45°C) kožních termoreceptorů v oblasti lýtek u zdravých jedinců. Kvalita posturální stability se ještě zhoršila při zavření očí, současně bolestivé tepelné stimulaci a vibračních podnětech (stimulace vláken $A\alpha$). Jedinci trpící bolestmi DK mohou mít zhoršenou posturální kontrolu, zejména pokud mají současný deficit sensorických funkcí na DK [Blouin 2003]. A právě touto kombinací trpí řada pacientů s CMT. Padua et al. uvádějí, že bolest je relevantním symptomem choroby CMT, i když není jasné, zda vzniká spíše v důsledku vlastní neuropatie či sekundárních muskuloskeletálních změn [Padua 2008]. Zmírnění bolestí nohou či DK po naší rehabilitaci udává 12 z 25 rehabilitovaných pacientů, zmírnění pocitů brnění a mravenčení 7 pacientů a zlepšení citlivosti nohou 7 pacientů, zmírnění pocitu studených nohou 4 pacientů a 1 pacient pozoroval zmenšení otlaků na chodidlech. Právě ovlivnění těchto příznaků mohlo být jedním z mechanismů které vedly ke zlepšení parametrů stability.

Young a kol. po investigaci Cochranovy databáze konstatují, že nenalezli žádnou validně provedenou studii, která by prokazovala pozitivní **efekt**

fyzioterapie (autoři užívají širšího termín exercise = cvičení) u CMT [Young 2008]. Pozitivní vliv posilování na sílu a funkční stereotypy DK publikoval Lindeman [Lindeman 1995, Lindeman 1999]. Sackley a kol. zjistili u CMT pacientů zrychlení chůze po posilovacím programu [Sackley 2007]. El Mhandi a kol. uvádí pozitivní efekt intervalového tréninku na únavu a percepce bolesti u CMT pacientů [El Mhandi 2008]. Naše práce poukazuje na **pozitivní efekt cílení IFT u CMT** i když jsme si vědomi omezené interpretace výsledků této studie.

7 ZÁVĚR

Tato práce se zaměřila pouze na jeden z mnoha problémů pacientů s CMT a to na poruchy stability při stožení a chůzi. Cílem bylo poruchy stability objektivizovat a kvantifikovat pomocí počítačové posturografie a zjistit, zda námi připravený specifický rehabilitační koncept poruchy stability u CMT pacientů ovlivní.

Základní hypotéza vyslovená na začátku této práce byla potvrzena. Můžeme tedy konstatovat, že u pacientů s dědičnou neuropatií lze dosáhnout zlepšení stability pomocí pravidelné rehabilitace, jejímž základem je individuální fyzioterapie.

Dílčími cíly práce bylo zjistit zda:

1. Lze rehabilitací pozitivně ovlivnit poruchy stability a kvalitu lokomoce (rychlost chůze) u pacientů s deficitem proprio a exterocepce, deformitou nohy a akrálními parézami na DK v důsledku demyelinizačního a/nebo axonálního poškození periferních nervů?

Ano, námi vypracovaný specifický rehabilitační koncept měl za následek zlepšení ve 20 z celkem 28 sledovaných parametrů stability. Došlo taktéž k významnému zrychlení chůze na 10 metrů.

2. Nevede intenzivní rehabilitace u takových pacientů naopak ke zhoršení stability v důsledku přetížení („over-use weakness“)?

Ne, v žádném ze sledovaných parametrů jsme po ukončení rehabilitace nezjistili významné zhoršení.

3. Je rozdíl mezi efektem rehabilitace ambulantní a rehabilitace za hospitalizace?

Ano. Rehabilitace za hospitalizace je podstatně efektivnější než rehabilitace ambulantní. Po ukončení hospitalizace jsme zjistili významné zlepšení ve 14 z 28 měřených parametrů, po ukončení rehabilitace ambulantní to bylo pouze v 7 parametrech. Významné zhoršení po ukončení individuální fyzioterapie jsme nezaznamenali v žádném ze sledovaných parametrů ani ve skupině hospitalizovaných ani ve skupině ambulantních pacientů. Po obou typech rehabilitace došlo ke zlepšení lokomoce ve smyslu zrychlení chůze na 10 m.

4. Má na kvalitu stability a lokomoce pozitivní vliv pravidelná autoterapie?

Ano, ale efekt je podstatně menší v porovnání s IFT. Autoterapie ve skupině všech rehabilitovaných pacientů udržela zlepšení ve 12 z 28 sledovaných parametrů stability a udrželo se též významné zrychlení chůze na 10 m. Ve skupině hospitalizovaných měla autoterapie pozitivní vliv na 5

sledovaných parametrů a ve skupině ambulantní pouze na 3 parametry a v jednom případě jsme zaznamenali statisticky významné zhoršení. Ani v ambulantní ani ve skupině hospitalizovaných jsme po ukončení autoterapie již neprokázali signifikantní zlepšení v chůzi na 10 m oproti vstupnímu vyšetření.

5. Jak hodnotí efekt rehabilitace subjektivně pacienti?

Pozitivně. 24 z 28 rehabilitovaných pacientů považuje námi vypracovaný rehabilitační koncept za přínosný, 26 pacientů po ukončení rehabilitace přiznává zmírnění aspoň některého příznaku choroby CMT (většina pacientů udává zlepšení více příznaků). 22 z 28 rehabilitovaných pacientů má zájem rehabilitaci na naší klinice zopakovat a 16 pacientů považuje náš rehabilitační koncept za přínosnější v porovnání s rehabilitační péčí kterou obdrželi na jiném pracovišti. Z celého souboru 28 rehabilitovaných pacientů hodnotil rehabilitaci u nás negativně pouze jeden pacient a to z důvodu již čtyřicetiletého trvání choroby.

6. Dojde v období sledovaných pěti měsíců v kontrolní skupině pacientů, kteří nepodstoupili žádnou rehabilitaci, ke statisticky významné změně v některém parametru stability v důsledku vlastního vývoje základní dg. CMT?

Ano. V kontrolní skupině jsme ve 3. měření, tj. 5 měsíců od prvního vstupního měření zjistili statisticky významné zhoršení ve 2 ze sledovaných parametrů, ale také jsme zjistili signifikantní zlepšení, a to ve 2 parametrech ve 2. měření a ve 4 parametrech ve 3. měření. Tyto změny interpretujeme jako kolísání stavu, eventuelně progresi CMT choroby.

7. Koreluje stupeň poruchy stability s bodovým hodnocením na CMTNS škále?

Ano. Skupina méně postižených pacientů dle CMTNS (0-10 CMTNS bodů) dosáhla oproti skupině více postižených pacientů (11-21 bodů) lepších výsledků ve 4 z 5 stabilometrických testů a v testu chůze na 10 m. Jediným testem, kde mezi skupinami nebyl signifikantní rozdíl v měřených parametrech byl test přechodu přes schod.

Na závěr můžeme konstatovat, že základní hypotéza práce byla ověřena a dílčí cíle byly zodpovězeny. I přes určité nedostatky, která tato práce má, se potvrdilo, že cíleně a holisticky připravený rehabilitační koncept má objektivně i subjektivně pozitivní vliv na obtíže pacientů s chorobou CMT.

Použitá literatura

- BARÁNKOVÁ, L. Co cítí, zažívají a prožívají čeští pacienti s chorobami C-M-T (výsledky dotazníkového průzkumu). In *Nové objevy u dědičné neuropatie CMT a možnosti její léčby*. Sborník přednášek, Praha, 2005, Poslanecká sněmovna ČR.
- BLOUIN, J.S., CORBEIL, P., TEASDALE, N. Postural stability is altered by the stimulation of pain but not warm receptors in humans. *BMC Musculoskeletal Disord.* 2003, vol. 17, no. 4, s. 23
- BRAUER, S.G., NEROS, C., WOOLACOTT, M. Balance control in the elderly: do Masters athletes show more efficient balance responses than healthy older adults? *Aging Clin Exp Res.* 2008, vol. 20, no. 5, s. 406-11.
- BUGNARIU, N., FUNG, J. Aging and selective sensorimotor strategies in the regulation of upright balance. *J Neuroeng Rehabil.* 2007, vol. 20, no. 4, s. 19.
- DI GIULIO, I., MAGANARIS, C., BALTZOPOULOS, V., et al. The proprioceptive and agonist roles of gastrocnemius, soleus and tibialis anterior muscles in maintaining human upright posture. *J Physiol.* 2009, Mar 16 [Epub ahead of print].
- DYCK, P.J., CHANCE, P., LEBE, R., et al. Hereditary motor and sensory neuropathies. In *Peripheral Neuropathy 5th ed.* Philadelphia: Elsevier Saunders, 2005. p. 1094-1136. ISBN 0-7216-9491-8.
- EL MHANDI, L., MILLET, G.Y., CALMELS, P., et al. Benefits of interval-training and functional capacities in Charcot-Marie-Tooth disease. *Muscle Nerve.* 2008, vol. 37, no. 5, s. 601-10.
- FELDENKRAIS, M. *Awareness through movement.* 1st ed. San Francisco: Harper, 1999. ISBN 0-06-250322-7.
- FELDENKRAIS, M. *Feldenkraisova metoda – pohybem k sebeuvědomění.* 1 vyd. Praha: Pragma, 1996. ISBN 80-7205-058-3
- FONTÉS, M. L'acide ascorbique un médicament de première génération pour la maladie de Charcot-Marie-Tooth de type 1A?. *Médecine Sciences.* 2004, no.10, s. 843-4.
- GEURTS, A.C., MULDER, T.W., NIENHUIS, B., et al. Postural organization in patients with hereditary motor and sensory neuropath. *Arch Phys Med Rehabil.* 1992, vol. 73, no. 6, s. 569-7.
- GONZÁLEZ, R.A., LÁZARO DEL NOGAL, M., RIBERA CASADO, J.M. Evaluation of postural control systems in elderly patients with repeated falls. *Rev Esp Geriatr Gerontol.* 2008, vol. 43, no. 2, s. 71-5.
- GUYTON, G.P., MANN, R.A. The pathogenesis and surgical management of foot deformity in Charcot-Marie-Tooth disease. *Foot Ankle Clin.* 2000, vol. 5, no. 2, s. 317-26.

- GUZIAN, M.C., BENSOUSSAN, L., VITON, J.M., et al. Orthopaedic shoes improve gait in a Charcot-Marie-Tooth patient: a combined clinical and quantified case study. *Prosthet Orthot Int.* 2006, vol. 30, no. 1, s. 87-96.
- HORACEK, O., MAZANEC, R., MORRIS, C.E. et al. Spinal Deformities in Hereditary Motor and Sensory Neuropathy: A Retrospective Qualitative, Quantitative, Genotypical, and Familial Analysis of 175 Patients. *Spine.* 2007, vol. 32, no.22, s. 2502-2508.
- HORÁČEK, O., KOBESOVÁ, A. Bolesti páteře u hereditární neuropatie. *Rehabilitácia.* 2002, vol. 35, no. 3, s. 172-177.
- HORÁČEK, O. , MAZANEC, R., KOBESOVÁ, A., et al. Deformity páteře u hereditární motoricko-senzitivní neuropatie. *Čes a slov. Neurol. Neurochir.* 2005, roč. 68/101, č. 2, s. 112 – 118.
- HORAK, F.B., HLAVACKA F. Somatosensory loss increases vestibulospinal sensitivity. *J Neurophysiol.* 2001, vol. 86, no. 2, s. 575-85.
- JANDA, V., VAVROVA, M., HERBENOVA.A., et al. Sensory Motor Stimulation. In: *Rehabilitation of the Spine – A Practitioner’s Manual.* 2nd ed. USA: Lippincott Williams& Wilkins, 2006, s.531-565.
- KOBESOVÁ, A., HORÁČEK, O. Možnosti rehabilitace u pacientů s chorobou Charcot-Marie-Tooth. *Rehabilitace a fyzikální lékařství.* 2002, roč. 9, č. 1, s. 23-30. ISBN 0-7817-2997-1.
- KOBESOVÁ, A., HORÁČEK, O., MAZANEC, R. et al. Dědičné neuropatie – mezioborová diagnóza. *Postgraduální medicína.* 2007, roč. 9, č. 2, s. 139-147.
- KOLAR, P. Facilitation of Agonist-Antagonist Co-activation by Reflex Stimulation Methods. In: *Rehabilitation of the Spine – A Practitioner’s Manual.* 2nd ed. USA: Lippincott Williams& Wilkins, 2006, s.531-565. ISBN 0-7817-2997-1.
- KOLÁŘ, P. Vertebrogenní obtíže a stabilizační funkce svalů –diagnostika. *Rehabilitace a fyzikální lékařství.* 2006, roč. 13, č. 2004, s.155-170.
- KOLÁŘ, P. Vertebrogenní obtíže a stabilizační funkce páteře –terapie. *Rehabilitace a fyzikální lékařství.* 2007, roč. 14, č. 1, s. 3-17.
- KRIVICKAS, L.S. Exercise in neuromuscular disease. *J Clin Neuromuscul Dis.* 2003, vol. 5, no. 1, s. 29-39.
- KRUPP, L.B., POLLINA, D.A. Mechanisms and management of fatigue in progressive neurological disorders. *Curr Opin Neurol.* 1996; vol. 9, no.6, s. 456-60.
- KURUVILLA, A., COSTA, J.L., WRIGHT, R.B., et al. Characterization of gait parameters in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *Neurol India.* 2000, vol. 48, no. 1, s. 49-55.
- LEDIN, T., ODKVIST, L.M., VRETHEM, M., et al. Dynamic posturography in assessment of polyneuropathic disease. *J Vestib Res.* 1990-1991, vo.. 1, no. 2, s. 123-8.

- LEWIT, K. *Manipulační léčba*, 5.vyd. Praha: Sdělovací technika, 2003. ISBN 80-86645-045.
- LINDEMAN, E., LEFFERS, P., SPAANS, F., et al. Strength training in patients with myotonic dystrophy and hereditary motor and sensory neuropathy: a randomized clinical trial. *Arch Phys Med Rehabil*. 1995, vol. 76, no. 7, s. 612-20.
- LINDEMAN, E., SPAANS, F., REULEN, J., et al. Progressive resistance training in neuromuscular patients. Effects on force and surface EMG. *J Electromyogr Kinesiol*. 1999, vol. 9, no. 6, s. 379-84.
- MATJACIC, Z., ZUPAN, A. Effects of dynamic balance training during standing and stepping in patients with hereditary sensory motor neuropathy. *Disabil Rehabil*. 2006 vol. 28, no. 23, s. 1455-9.
- MAZANEC R., HORÁČEK, O., KOBESOVÁ, A., et al. Hereditární neuropatie. *Cesk Slov Neurol N*. 2009, roč. 72/105, č. 1, s.5-17.
- MULDER, T., DEN OTTER, R., VAN ENGELEN, B. The regulation of fine movements in patients with Charcot Marie Tooth, type Ia: some ideas about continuous adaptation. *Motor Control*. 2001, vol.5, no. 2, s. 200-14.
- NARDONE, A., TARANTOLA, J., MISCIO, G., et al. Loss of large-diameter spindle afferent fibres is not detrimental to the control of body sway during upright stance: evidence from neuropathy. *Exp Brain Res*. 2000, vol. 135, no. 2, s. 155-62.
- NARDONE, A., GRASSO, M., SSCIEPPATI, M. Balance control in peripheral neuropathy: are patients equally unstable under static and dynamic conditions? *Gait Posture*. 2006, vol. 23, no. 3, s. 364-73.
- OLNEY, B. Treatment of the cavus foot. Deformity in the pediatric patient with Charcot-Marie-Tooth. *Foot Ankle Clin*. 2000, vol. 5, no. 2, s. 305-1.
- PADUA, L., CAVALLARO, T., PAREYSON, D., et al. Charcot-Marie-Tooth and pain: correlations with neurophysiological, clinical, and disability findings. *Neurol Sci*. 2008, vol, 29, no. 3, s. 193-4.
- PASSAGE, E., NORREEL, J.C., NOACK-FRAISSIGNES, P. Ascorbic acid treatment corrects the phenotype of a mouse model of Charcot-Marie-Tooth disease. *Nat Med*. 2004, vol. 10, no. 4, s. 396-401.
- REID, V.A., ADBULHADI, H., BLACK K.R., et al. Using posturography to detect unsteadiness in 13 patients with peripeheral neuropathy : a pilot study. *Neurol Clin Neurophysiol*. 2002, no. 4, s. 2-8.
- SACKLEY, C., DISLER, P.B, TURNER-STOKES, L., et al. Rehabilitation interventions for foot drop in neuromuscular disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007, 18;(2):CD003908.
- SEREDA, M.W., MEYER ZU HORSTE, G., SUTER U., et al. Therapeutic administration of progesterone antagonist in a model of Charcot-Marie-Tooth disease (CMT1A). *NatMed*. 2003, vol. 9, no. 12, s. 1533-37.

- SHY, M.E. Charcot-Marie-Tooth disease: an update. *Curr Opin Neurol*. 2004, vol. 17, no. 5, s. 579-85.
- SHY, M.E., BLAKE, J., KRAJEWSKI, K., et al. Reliability and validity of the CMT neuropathy score as a measure of disability. *Neurology*. 2005, vol. 64, no. 7, s. 1209-14.
- SHY, M.E., CHEN, L., SWAN, E.R., et al. Neuropathy progression in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Neurology*. 2008, vol.70, no.5,s.378-83.
- SCHWEND, R.M., DRENNAN, J.C. Cavus foot deformity in children. *J Am Acad Orthop Surg*. 2003, vol. 11, no. 3, s. 201-11.
- SKRE, H. Genetic and clinical aspects of Charcot-Marie-Tooth's disease. *Clin. Genet*. 1974, vol. 6, no. 2, s. 98- 118.
- SMETANA P., TEYSSLER P., SMETANA V., et al. Možnosti a indikace ortopedické léčby u onemocnění Charcot-Marie-Tooth. *Postgraduální medicína*. 2008, vol. 10, no. 8, s. 880-85.
- TEUNISSEN, L.L., NOTERMANS, N.C., FRANSEN, H., et al. Disease course of Charcot-Marie-Tooth disease type 2: a 5-year follow-up study. *Arch Neurol*. 2003, vol. 60, no. 6, s. 823-8.
- VÉLE, F.: *Kineziologie pro klinickou praxi*. Praha: Grada, 1997. ISBN: 80-7169-256-5.
- VÉLE, F.: *Kineziologie. Přehled kineziologie a patokineziologie pro diagnostiku a terapii poruch pohybové soustavy*. Praha: Triton, 2006. ISBN 80-7254-837-9.
- VINCI, P. *Rehabilitation management of Charcot-Marie-Tooth disease*, 1st ed. Italy, Spazio Immagine Editore, 2001.
- VINCI, P. Strengthening of the proximal muscles in Charcot-Marie-Tooth disease. *Arch Phys Med Rehabil*. 2001, vol. 82, no. 4, s. 563.
- VINCI, P. Gait rehabilitation in a patient affected with Charcot-Marie-Tooth disease associated with pyramidal and cerebellar features and blindness. *Arch Phys Med Rehabil*. 2003, vol. 84, no. 5, s. 762-5.
- VIRK, S., McCONVILLE, K.M. Virtual reality applications in improving postural control and minimizing falls. *Conf Proc IEEE Eng Med Biol Soc*. 2006, 1:2694-7.
- VOJTA, V., ANNEGRET, P. *Vojtův princip*. Praha: Grada, 1995. ISBN: 80-7169-004-X.
- WALLMANN, H.W. Comparison of elderly nonfallers and fallers on performance measures of functional reach, sensory organization, and limits of stability. *J Gerontol A Biol Sci Med Sci*. 2001, vol. 56, no. 9, s. M580-3.
- YOUNG, P., DE JONGHE, P., STÖGBAUER, F., et al. Treatment for Charcot-Marie-Tooth disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2008, vol. 23, no. 1: CD006052.
- Balance Master® System Operator's Manual, NeuroCom, 2002 available at: <http://www.onbalance.com/neurocom/products/BalanceMaster.aspx>

Seznam publikací autorky

(A. Kobesová rozená Douchová)

Publikace zahraniční v impaktovaných časopisech

1. SVEHLIK, M.- SLABY, K. - SOUMAR, L. - SMETANA, P. - **KOBESOVA, A.** - TRC, T. Evolution of walking ability after soft tissue surgery in cerebral palsy patients: what can we expect? *J Pediatr Orthop B*. May 2008, vol. 17, no.3, s. 107-13.
2. HORACEK, O.- MAZANEC, R. – MORRIS, C.E. – **KOBESOVA, A.** Spinal Deformities in Hereditary Motor and Sensory Neuropathy: A Retrospective Qualitative, Quantitative, Genotypical, and Familial Analysis of 175 Patients. *Spine*, October 2007, vol. 32, no.22, s. 2502-2508.
3. **KOBESOVA, A.** - MORRIS, C.E. - LEWIT, K. – SAFAROVA, M. Twenty-year-old pathogenic "active" postsurgical scar: a case study of a patient with persistent right lower quadrant pain. *J Manipulative Physiol Ther*, March-April 2007, vol. 30, no. 3, s. 234-238.
4. MORRIS, C.E. - GREENMAN, P.E. - BULLOCK, M.I.- BASMAJIAN, J.V. - **KOBESOVA, A.** Vladimir Janda, MD, DSc: tribute to a master of rehabilitation. *Spine*. April 2006, vol. 31, no. 9, s. 1060-1064.

Abstrakta publikovaná v impaktovaných zahraničních časopisech

1. MAZANEC, R. – RIDZON, P. – STENGEL, C. – KELLER, O.- VYHNALKOVA, E. – HUHNE, K. – HABERLOVA, J. – BOJAR, M. - RAUTENSTRAUSS, B. - **KOBESOVA, A.** – HORACEK, O. — SMETANA, P. -SEEMAN, P. Dynamic gene (DNM2) mutation in a Czech Charcot-Marie-Tooth type 2 family with variable phenotype. Abstracts of the 12th Congress of the EFNS, Madrid, Spain, August 23-26, 2008. *European Journal of Neurology*, August 2008, vol. 15 (Suppl 3), p. 176.
2. MAZANEC, R. – VYHNALKOVA, E. – HUHNE, K. – MALIKOVA, M. – BOHM, J. – SOUCKOVA, J. – SIMURDA, J. – RAUTENSTRAUSS, B. – **KOBESOVA, A.** – HORACEK, O. – BOJAR, M. – SEEMAN, P. New NEFL gene mutations in two Czech Charcot-Marie-Tooth (CMT) families with early onset axonal neuropathy. Abstracts of the 11th Congress of the EFNS, Brussels, Belgium, August 25-28, 2007. *European Journal of Neurology*, August 2007, vol. 14 (Suppl 1), p. 19.

Publikace zahraniční v neimpaktovaných časopisech

1. HORÁČEK, O. - **KOBESOVÁ, A.** Bolesti páteře u hereditární neuropatie. *Rehabilitácia*, 2002, vol. 35, no. 3, s. 172-177.
2. **KOBESOVA, A.** - LEWIT, K. A case of a pathogenic active scar. *Australas Chiropr Osteopathy*. March 2000, vol. 9, no. 1, s. 17-19.

Kapitoly v zahraničních monografiích

1. LEWIT, K. – **KOBESOVA, A.** Soft Tissue Manipulation“ In: *Rehabilitation of the Spine. A Practitioner’s Manual*. 2nd ed, Los Angeles, USA: Lippincott Williams&Wilkins, 2006, chapter 18, p. 388-402.

Publikace domácí v impaktovaných časopisech

1. MAZANEC R.- HORÁČEK, O.- **KOBESOVÁ, A.** - SMETANA, P. Hereditární neuropatie. *Česk Slov Neurol N*. 2009, roč. 72/105, č. 1, s.5-17.
2. **KOBESOVÁ, A.** - MAZANEC, R. Pohybové aktivity pacientů trpících dědičnou polyneuropatií. *Česk Slov Neurol N*, 2008, roč. 71/104, č. 3, s. 277-284.
3. HORÁČEK, O. – MAZANEC, R. – **KOBESOVÁ, A.** – SEEMAN, P. Deformity páteře u hereditární motoricko – senzitivní neuropatie. *Česk Slov Neurol N*, březen 2005, roč. 68/101, č. 2, s. 112-118.

Publikace domácí v recenzovaných neimpaktovaných časopisech

1. SMETANA P. – TEYSSLER P. – SMETANA V.- **KOBESOVÁ A.** - HORÁČEK O. at al. Možnosti a indikace ortopedické léčby u onemocnění Charcot-Marie-Tooth. *Postgraduální medicína*, 2008, vol. 10, no. 8, s. 880-85.
2. **KOBESOVÁ, A.** – HORÁČEK, O. – MAZANEC, R. – SMETANA, P. – TRUC, M. – BOJAR, M. Dědičné neuropatie – mezioborová diagnóza. *Postgraduální medicína*. únor 2007, roč. 9, č. 2, s. 139-147.

Publikace domácí v nerecenzovaných neimpaktovaných časopisech

1. **KOBESOVÁ, A.** – TRUC, M. Rehabilitace polyneuropatických syndromů. *Sanquis*, 2006, č. 47, s. 16-20.
2. **KOBESOVÁ, A.** – SMETANA, P. – SUZAN, J. – SMETANA, V. – BARÁNKOVÁ, L. - HORÁČEK, O. Zásady protetické péče u pacientů s hereditární motoricko-senzorickou neuropatií (HMSN). *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, listopad 2004, roč.11, č. 4, s. 169-175.
3. **KOBESOVÁ, A.** – HORÁČEK, O. Možnosti rehabilitace u pacientů s chorobou Charcot-Marie-Tooth. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, březen 2002, roč. 9, č. 1, s. 23-30.
4. **DOUCHOVÁ, A.** Myofasciální trigger point – poznatky ze stáže v USA. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, únor 1999, roč. 6, č. 1, s. 24-28.

Příspěvky ve sbornících

1. **KOBESOVÁ, A.** Zásady rehabilitace pacientů s hereditární neuropatií. In *Program, přehled abstrakt, XVIII. Neuromuskulární sympozium. Sekce neuromuskulárních chorob České neurologické společnosti*, 11.-12. května, 2007, Brno – Hotel Santon.
2. **KOBESOVA, A.**- NYVLTOVA, M. – MORRIS, C.E. Correlating functional muscle testing and fine motor hand activity among individuals with HMSN. In *Second International Charcot-Marie-Tooth Consortium Meeting Snowbird, Utah, USA, July 18-20, 2007*, p. 47.
3. SMETANA, P.- **KOBESOVA, A.** Effect of orthopaedic surgery of peroneal weakness in patients with HMSN. In *Second International Charcot-Marie-Tooth Consortium Meeting Snowbird, Utah, USA, July 18-20, 2007*, p. 83.
4. **KOBESOVA, A.** Zásady protetické péče u pacientů s hereditární motoricko-senzorickou neuropatií (HMSN). In *Nové objevy u dědičné neuropatie Charcot-Marie-Tooth a možnosti její léčby: Sborník přednášek ze semináře v Poslanecké sněmovně Parlamentu České republiky*, Praha, Společnost C-M-T, březen 2005, s. 138-49.

5. **KOBESOVÁ, A.** – HORÁČEK, O. - SMETANA, P.- Truc, M. Zásady protetické péče u pacientů s hereditární motoricko-senzorickou neuropatií (HMSN). In *Sborník abstrakt, XII sjezd společnosti rehabilitační a fyzikální medicíny*. Luhačovice, 8.-9. dubna, 2005, s. 63. (ISBN 80-239-4173-9)
6. **KOBESOVÁ, A.** - HORACEK, O. – JANDOVA, R. – MAZANEC, R. - SEEMAN, P.- SMETANA, P. Sensory-motor treatment in patients suffering from hereditary sensory-motor neuropathy. In *Programme & Abstracts, First European and North American Charcot-Marie-Tooth Consortium Meeting*, July 8-10, 2004, Antwerpen, Belgium.
7. **KOBESOVÁ, A.** - HORACEK, O. Rehabilitation of Patients with Charcot-Marie-Tooth Disease. In *Free Papers: 2nd World Congress of the International Society of Physical and Rehabilitation Medicine*, May 18-22, 2003, Prague, CR., s. 223-226, (ISBN: 88-323-3124-1)
8. **KOBESOVÁ, A.** Spinal Stabilization, the pelvic floor and the diaphragm – examination and treatment according to Lewit & Post-isometric muscle relaxation according to Lewit. In *Handbook, 2002 National Conference, The Chiropractor's Association of Australia*, October 5-7, 2002, Sydney – Australia, p. 9-15.
9. HORÁČEK, O. – **KOBESOVÁ, A.** Bolesti páteře u hereditární motoricko-senzorické neuropathie. In *Abstrakta, IX. sjezd společnosti rehabilitační a fyzikální medicíny*. Luhačovice, 12.-13. dubna, 2002, s. 8. (ISBN 80-238-8379-8)
10. **KOBESOVÁ, A.** - HORÁČEK, O. Možnosti rehabilitace u pacientů s hereditární motoricko-senzorickou neuropatií. In *Sborník abstrakt, VII. sjezd společnosti rehabilitační a fyzikální medicíny*. Luhačovice, 12.-13. května, 2000, s. 41. (ISBN 80-238-5297-3)
11. **KOBESOVÁ, A.** Možnosti rehabilitace u pacientů s HMSN. In *Sborník o všech aspektech chorob Charcot-Marie-Tooth*. Parlament ČR – Senát, Praha, Společnost C-M-T, listopad 2000, s. 72-83.
12. **DOUCHOVÁ, A.** Lewit's Myofascial Release Technique. In *Workshop Handouts, Program & Abstracts: Soft Tissue & Ancillary Techniques, 3rd Biennial Conference, Chiropractic & Osteopathic College of Australia*, October 9-10, 1999, Melbourne, Australia, p. 11.

Videokazety/DVD

1. LEWIT, K. - **KOBESOVÁ, A.** Mobilizační a relaxační techniky v oblasti končetin“. Výukový materiál na DVD, 3 díly. díl I: Obecné zásady, ruka, díl II Rameno, Loket, díl III dolní končetina, celkem 137 minut v českém a anglickém jazyce, Vikvideo, Praha 2005.
2. LEWIT, K. - **KOBESOVÁ, A.** Mobilizační a relaxační techniky v oblasti páteře a pánve. Výukový materiál na VHS a DVD, 3 díly. díl I: hlava a krk, díl II hrudní a bederní páteř, díl III pánev, celkem 160 minut v českém a anglickém jazyce, Vikvideo, Praha 2003.
3. LEWIT, K. - **DOUCHOVÁ, A.** Vyšetření a léčba měkkých tkání. 30 min výuková videokazeta v českém a anglickém jazyce, Klinika rehabilitace FN Motol, Praha 1999.