

Autor práce: Eliška Hospodková

Studijní program: Fyzioterapie

Bakalářský studijní obor: Specializace ve zdravotnictví

Vedoucí práce: **PhDr. Alena Herbenová**

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

Předpokládaný termín obhajoby: 6. června 2011

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem předkládanou práci vypracovala samostatně a použila výhradně uvedené citované prameny, literaturu a další odborné zdroje. Současně dávám svolení k tomu, aby má bakalářská práce byla používána ke studijním účelům.

Prohlašuji, že odevzdaná tištěná verze bakalářské práce a verze elektronická nahraná do Studijního informačního systému – SIS 3. LF UK jsou totožné.

V Praze dne 25. dubna 2011

Eliška Hospodková

Poděkování

Na tomto místě bych ráda poděkovala především paní B. J., trpící facioskapulohumerální formou muskulární dystrofie, za její ochotu vyzkoušet mnou navrženou cvičební jednotku v praxi a také za to, že mi dovolila pořídit videozáznam jednotlivých cviků. Za spolupráci při natáčení videa děkuji i panu J. P., který je postižen Beckerovou formou dystrofie.

Dále můj velký dík patří PhDr. Aleně Herbenové za pomoc a hodnotné připomínky při přípravě této práce.

Za mnohé informace, cenné rady a zkušenosti v praxi děkuji také Mgr. Vendule Ježkové a Janě Fiedlerové, DiS. z Kliniky rehabilitačního lékařství Fakultní nemocnice Královské Vinohrady v Praze.

Za spolupráci děkuji také spolužačce Barboře Petrovické, a za trpělivost a podporu musím poděkovat i svým nejbližším.

Obsah

Úvod.....	7
1. Základní informace o muskulárních dystrofiích.....	8
1. 1 <i>Diagnostika</i>	8
1.1.1 Subjektivní a objektivní klinické příznaky.....	8
1.1.2 Enzymologické a biochemické vyšetřovací metody.....	9
1.1.3 Elektromyografie.....	10
1.1.4 Molekulárně genetická analýza DNA či mRNA.....	10
1.1.5 Histopatologické vyšetření.....	11
1.1.6 Zobrazovací metody.....	11
1. 2 <i>Klasifikace muskulárních dystrofií</i>	12
1.3 <i>Terapie</i>	16
1. 4 <i>Význam adjuvatiky a ortotiky</i>	17
2. Kinezioterapie a další možnosti fyzioterapie.....	20
2.1 <i>Význam kinezioterapie a její obecné zásady u pacientů trpících muskulární dystrofií</i>	20
2.2 <i>Respirační fyzioterapie u svalově postižených</i>	26
2.3 <i>Problematika kinezioterapie v domácím prostředí</i>	29
2.4 <i>Příklady kinezioterapie v domácím prostředí</i>	33
2.4.1 Výdech s aktivací břišního svalstva.....	33
2.4.2 Aktivace abduktorů a adduktorů kyčelního kloubu.....	35
2.4.3 Návlek nášlapu vleže na břicho.....	36
2.4.4 Přenášení váhy v poloze na boku.....	38
2.4.5 Sunutí dolní končetiny po podložce.....	40
2.4.6 Snaha o aktivní flexi v kyčelním kloubu proti konstantnímu odporu.....	41
2.4.7 Snaha o aktivní extenzi v kyčelním kloubu proti konstantnímu odporu.....	43
2.4.8 Aktivace svalu m. gluteus medius v poloze na boku.....	44
2.4.9 Zatížení dolních končetin ve vysokém kleku.....	46
2.4.10 Aktivace svalstva kaudálnějšších partií těla (svaly dolních končetin, hýždě a trupové svaly).....	48
2.4.11 Aktivace svalů v oblasti lopatek (zejm. tzv. dolních fixátorů), dále „usazení“ lopatek.....	49
2.4.12 Tlak do podložky v zevní rotaci v ramenním kloubu.....	51
2.4.13 Cvičení s Thera-Bandem k aktivaci gluteálního a abdominálního svalstva.....	52
2.4.14 Aktivace trupového svalstva za pomoci Thera-Bandu.....	53
2.4.15 Cvičení v sedu na velkém míči.....	56
2.4.16 Cvičení s dopomocí.....	59
2.4.16.1 Stabilizace dolních končetin.....	59
2.4.16.2 Aktivace svalstva trupu (břišního a zádového).....	60

3. Kazuistika	62
3.1 <i>Diagnóza</i>	62
3.2 <i>Anamnéza</i>	62
3.2.1 Rodinná anamnéza.....	62
3.2.2 Osobní anamnéza.....	63
3.2.3 Pracovní a sociální anamnéza.....	64
3.2.4 Nynější onemocnění.....	64
3.3 <i>Dosavadní rehabilitace</i>	65
3.4 <i>Současný stav</i>	66
3.5 Výsledky vyšetření.....	66
3.6 Program fyzioterapeutického programu terapie na Klinice rehabilitačního lékařství.....	68
3.7 Průběh terapie (s asistencí autorky práce).....	68
3.8 Hodnocení výsledku terapie.....	69
3.9 Návrh autoterapie, instruktáž.....	70
3.10 Závěr a návrh dlouhodobého programu.....	70
3.11 Stav pacientky po propuštění do domácího prostředí.....	71
Závěr	72
Souhrn	74
Summary	75
Seznam použité literatury	76
Zdroje hudby	80
Seznam příloh	81
Přílohy	82

Úvod

Hovoříme-li o muskulárních dystrofiích, máme na mysli svalová onemocnění ze skupiny myopatií postihující převážně kosterní svalstvo. Literatura doposud popisuje mnoho druhů těchto onemocnění, která se od sebe více či méně liší klinickým obrazem, průběhem i prognózou.

Dystrofie omezují postižené zejména po stránce fyzické, hlavně motorické, což způsobuje četné nesnáze v běžném životě. Dopad onemocnění je pocíťován ve sféře sociální, to znamená v zaměstnání, dopravě, volnočasových aktivitách atd., a velmi často i v oblasti psychické. Důvodem je v neposlední řadě fakt, že prozatím neexistuje kauzální léčba. Onemocnění progreduje někdy pomaleji, jindy rychleji, ale v žádném případě se stav pacienta nelepší. Kromě podpůrné medikamentózní terapie je zatím jedinou racionální terapií fyzioterapie, respektive kinezioterapie, která pomáhá pacientovi udržet se v co nejlepším funkčním stavu po co nejdelší dobu.

Na Kliniku rehabilitačního lékařství Fakultní nemocnice Královské Vinohrady jsou tito pacienti přijímáni pravidelně jednou za rok k třítydennímu pobytu, ale i oni sami si dobře uvědomují, že to pro udržení jejich fyzické kondice a prevenci vzniku sekundárních změn v pohybovém systému nestačí. Je proto důležité pro každého pacienta sestavit individuální program domácího cvičení, což skýtá mnohá úskalí. Rozhodla jsem se proto do této problematiky hlouběji proniknout a vyzkoušet si sama na vlastní kůži náročnost tohoto úkolu.

Cílem této bakalářské práce je tedy shrnout základní informace o muskulárních dystrofiích a léčebné rehabilitaci u takto postižených osob a sestavit návrh terapeutického programu použitelného v domácím prostředí. Dále na kazuistice jedné pacientky demonstrovat význam a efekt kinezioterapie.

1. Základní informace o muskulárních dystrofiích

Muskulární dystrofie spadají do skupiny hereditárních, čili geneticky podmíněných myopatií. Mohou kromě kosterního svalstva postihovat také svalstvo srdeční a velmi nepříjemnou společnou vlastností těchto onemocnění je jejich progres. (Havlová, Kraus, 2002)

V této kapitole se pokusím shrnout základní fakta o muskulárních dystrofiích. Cílem této práce ovšem není zabývat se podrobně onemocněním jako takovým, a proto budou mít uvedené informace pouze charakter přehledu s důrazem na fakta, která považuji za důležitá z hlediska hybnosti, respektive kinezioterapie.

1.1 Diagnostika

Pokud vyvstane podezření, že pacient trpí muskulární dystrofií, k diagnostice je zapotřebí podniknout hned několik kroků. V první řadě lékař odebírá podrobnou anamnézu se zaměřením jak na možnost výskytu tohoto onemocnění v rodině, tak na pacientovy potíže. Pro stanovení diagnózy muskulární dystrofie je nutné provést biochemické vyšetření, případně EMG, někdy je nutná i molekulárně genetická analýza DNA. K upřesnění diagnózy může přispět provedení svalové biopsie. (Havlová, Kraus, 2002)

1.1.1 Subjektivní a objektivní klinické příznaky

V počátečním období onemocnění si pacienti většinou stěžují na zhoršení chůze. Obtížněji zvládají chůzi do kopce i do schodů a cítí se více unaveni. Později mohou pozorovat, že se jim hůře vstává jak ze země, tak následně i ze židle. Často si tak musí vypomáhat tzv. „myopatickým šplhem“, kdy se horními končetinami opírají o stehna, aby se dostali do stoje. (Havlová, Kraus, 2002) Viz. příloha č. 1.

K objektivním symptomům patří úbytek svalové síly s následnou poruchou hybnosti, a to ve většině případů symetricky a častěji v proximálních částech končetin; záleží ovšem na formě daného

onemocnění. Postupně nastupují svalové atrofie, přičemž u některých forem, zejména u Duchennovy a Beckerovy muskulární dystrofie, jsou typickým nálezem tzv. pseudohypertrofie, nejčastěji lýtkového svalstva. Jak název napovídá, pseudohypertrofie není hypertrofií v pravém slova smyslu, ale jedná se pouze o zdánlivé zvětšení svalové hmoty, kdy jsou svalová vlákna nahrazena vazivem a tukem. Svalové pseudohypertrofie jsou někdy velmi výrazné a jsou hlavní příčinou pacientovi omezené hybnosti. Šlachosvalové a okosticové reflexy mohou být hůře výbavné ba dokonce vymizelé. Taktéž může být snížena idiomuskulární dráždivost. Poruchy citlivosti, fascikulace a dysestázie se u dystrofií běžně neobjevují, výjimečně se lze setkat s myalgiemi. (Havlová, Kraus, 2002; Bednařík, 2001)

1.1.2 Enzymologické a biochemické vyšetřovací metody

Co se týče biochemických a enzymologických metod, tak pro diagnostiku muskulárních dystrofií je asi nejvýznamnější stanovení hladiny kreatinkinázy (dále CK) v séru. Díky hladině tohoto enzymu lze rozlišit myopatie od periferně neurogenních lézí a taktéž je pomocí ní sledována progrese muskulárního onemocnění. Pro svalovou dystrofii svědčí vyšší hladina CK, nicméně kromě hodnoty aktuální hladiny je důležité i to, jak se hladina mění. Při progresi nemoci obvykle hladina vzroste. Pokud ovšem vzestup hladiny CK není přítomen, neznamena to, že je muskulární dystrofie vždy vyloučena a naopak každý vzestup CK nemusí znamenat nutně myopatii. Enzym je totiž obsažen kromě kosterních svalů také v srdci a v mozku a taktéž se může zvýšit u některých neuropatií, avšak u většiny polyneuropatií zůstává v normě. U zdravých osob může dojít ke zvýšení hladiny po větší fyzické aktivitě, kdy je kladena velká zátěž na svaly, případně u osob s rozvinutou muskulaturou. Tento enzym může být zastoupen ve větším množství také u příslušníků afroamerické rasy (Bednařík, 2001)

CK není jediným enzymem, který u svalového onemocnění stoupá. Zvýšeny bývají i jaterní enzymy laktátdehydrogenáza (dále LDH), aspartát

aminotransferáza (dále AST) a alanin aminotransferáza (dále ALT), ačkoliv tyto enzymy jsou mnohem méně senzitivními indikátory muskulární dystrofie než CK. (Bednařík, 2001) Na svalové postižení má dle výzkumu citlivou reakci pravděpodobně i pyruvátkináza, jejíž hodnota je taktéž vyšší. (Zatz et al., 1978)

Pokud dochází k akutnímu rozpadu svalové tkáně, tedy rabdomyolýze, v séru a následně v moči se objevují stopy myoglobinu. Naopak hladina kreatinu, jak v séru, tak v moči, u chronických svalových onemocnění klesá, což značí pokles celkového množství kosterní svaloviny. V některých případech se hodnotí i hladina laktátu a amoniaku ve venózní krvi po provedení specifických zátěžových testů. (Bednařík, 2001)

1.1.3 Elektromyografie

Abnormální nález se většinou projeví jen v jehlové EMG, kondukční studie bývají v normě. (Bednařík, 2001) Z hlediska patologie bývá u muskulárních dystrofií na EMG zachycen typický vzorec myogenní léze, kdy akční potenciály motorických jednotek trvají pouze krátce a často jsou polyfázické. (Havlová, Kraus, 2002) Lze se setkat i s tím, že nález na EMG může být bez patologických znaků. (Valerová, 2010)

Otázka vyšetření EMG u myopatií je poměrně rozsáhlá a je podrobně popsána v publikaci Bednaříka (2001).

1.1.4 Molekulárně genetická analýza DNA či mRNA

Tato vyšetřovací metoda je v diagnostice muskulárních dystrofií velkým přínosem. Díky ní lze z izolované krve určit typ mutace, která svalové postižení způsobila. Velký přínos molekulární diagnostiky spočívá hlavně v určování typu mutace u klinicky manifestních mužů s fenotypem Duchennovy nebo Beckerovy muskulární dystrofie. Její význam se odráží i v oblasti prenatální diagnostiky při plánovaném těhotenství, kdy je vyšetřováno DNA amniocytů nebo choroidálních klků. U dystrofinopatií se mutovaný gen u X – dominantní dědičnosti se přenese

na 50 % všech matčiných potomků a 100 % dcer otce, který nese mutaci. Minimálně třetina případů dystrofinopatií, které se manifestují však vzniká mutací de novo. (Havlová, Kraus, 2002; Bednařík, 2004) Více informací lze získat v publikaci s názvem Neurogenetika svalových dystrofií a kongenitálních myopatií od doc. MUDr. Maříkové, CSc. a kolektivu.

1.1.5 Histopatologické vyšetření

Další diagnostickou metodou může být také svalová biopsie. Pro toto vyšetření je v první řadě nutné vybrat správný sval. U chronických onemocnění, kam muskulární dystrofie spadají, je vhodné provést excizi ze svalu, který je středně postižen, aby se zajistilo, že nebude diagnostika znemožněna díky již příliš velkému poškození. Nejčastěji se využívá m. quadriceps femoris, m. deltoideus, m. biceps brachii, případně m. gastrocnemius, m. soleus nebo m. tibialis anterior. Nejčastějším způsobem odběru je otevřená biopsie, nicméně dnes je již možné ji nahradit tzv. biopsií polootevřenou či punkční, což již není tak invazivní zákrok a navíc jizva je poté minimální. (Bednařík, 2001)

Pro nadšence problematiky svalové biopsie postižených svalů opět odkazují na knihu Bednaříka (2001).

1.1.6 Zobrazovací metody

Zobrazovací metody nepatří k zásadním metodám stanovení diagnózy muskulární dystrofie, ale lze jich využít za účelem jejího potvrzení. V dnešní době se nabízí hned několik možností zobrazovací techniky. (Bednařík, 2001)

V první řadě nelze opomenout klasický rentgenový snímek. Je pravdou, že tato metoda je vhodná spíše ke zobrazování skeletu, nicméně kosterní soustava se svalovou přímo souvisí, tudíž je i posouzení skeletu důležité. Co se týče svalové struktury, na snímcích lze pozorovat případné dystrofické osifikace a kalcifikace. V neposlední řadě má velký význam i rozpoznání kardiomyopatie, která bývá k některým formám dystrofie přidružena. (Bednařík, 2001)

Prokrvení dané oblasti lze poměrně dobře posoudit ultrazvukovým vyšetřením. Díky dopplerovskému záznamu lze odlišit i tepenné a žilní zásobení a zmapovat i rychlost průtoku. Tyto údaje bývají důležitou informací v diferenciální diagnostice. Při vyšetření lze pozorovat i svalová septa, což je důležité pro posouzení struktury svalu a množství svalové hmoty. Ultrazvuk má význam i při určování ložiskových změn, zde myšleno absces, případně cizí těleso. Pro odlišení onemocnění může ultrazvuk detekovat i fascikulace, které ovšem potvrzují neurogenní lézi. (Bednařík, 2001)

Ke kvalitnímu posouzení měkkých tkání lze s velmi dobrým výsledkem využít počítačové tomografie (CT). Při dystrofiích se často mění svalová hmota na tukovou nebo pojivovou tkáň, což lze v CT obraze dobře identifikovat, ačkoli k samotnému posouzení struktury svalu je lépe využít vyšetření magnetickou rezonancí (MR). Vyšetření měkkých tkání MR je v dnešní době naprosto nepřekonatelnou metodou; odlišení jednotlivých typů měkkých tkání je v mnohem vyšší kvalitě než při vyšetření CT. Přesné zastoupení jednotlivých metabolitů v cílové tkáni je pak schopna stanovit MR spektroskopie (MRS). (Bednařík, 2001)

1. 2 Klasifikace muskulárních dystrofií

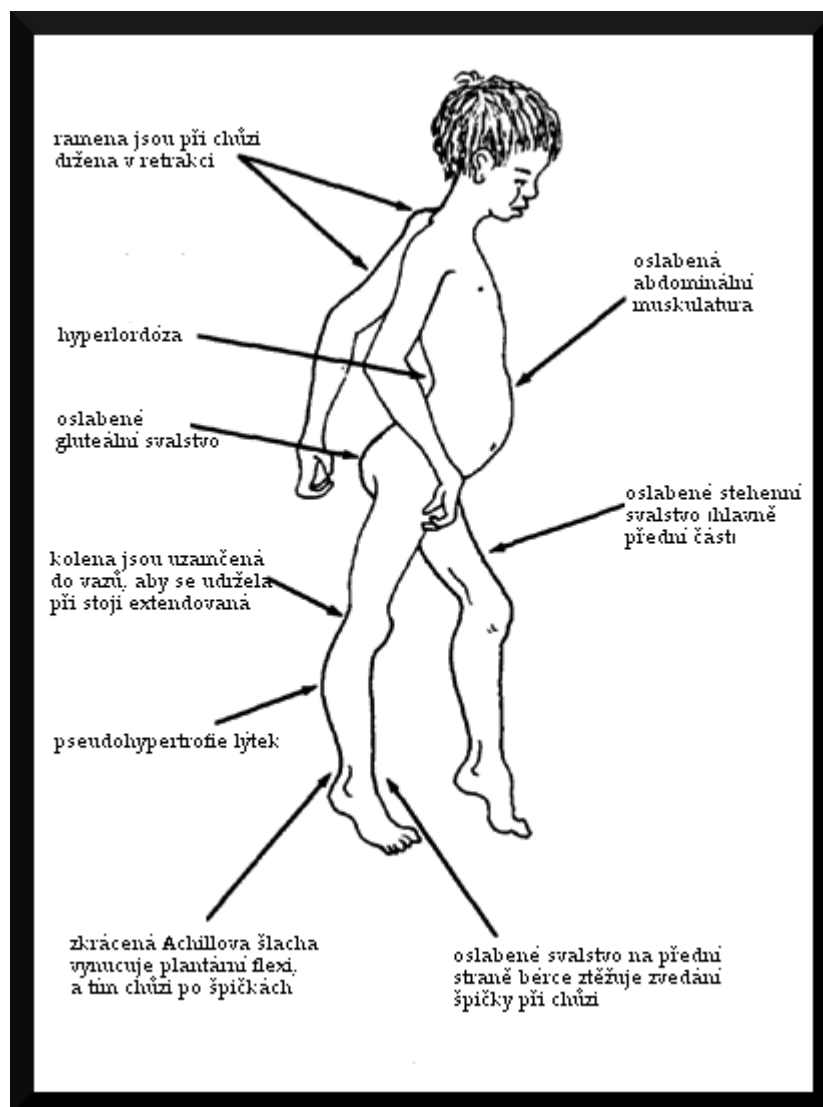
Svalové dystrofie lze klasifikovat dle různých kritérií. Jedno z prvních rozdělení podle fenotypu a typu dědičnosti určili Walton a Natrass. Na základě tohoto dělení je popsána lokalizace svalového postižení u různých typů dystrofií (viz. příloha č. 2). Nynější klasifikace stále bere v potaz i fenotyp, ale je založena převážně na charakteru a lokalizaci genetického defektu. Dle tohoto hlediska dělíme tedy dystrofie na dystrofinopatie, pletencové myopatie, facioskapulohumerální myopatie, distální myopatie, Emeryho-Dreifussovou svalovou dystrofii, Bethlemovu myopatii, okulofaryngeální myopatii, Barthův syndrom a konečně se sem řadí i onemocnění s názvem Epidermolysis bullosa simplex. (Bednařík, 2004)

Několik následujících řádků věnuji základnímu popisu několika nejznámějších a nejčastěji se vyskytujících forem.

V první řadě se zmíním o dystrofinopatiích, což je souhrnný název pro klinické syndromy, jejichž příčinou jsou různé druhy mutací genu pro syntézu bílkoviny dystrofin nebo její následná defektní exprese. Klinických syndromů je hned několik, ale zde se zmíním pouze o dvou nejznámějších a to Duchennově a Beckerově svalové dystrofii. (Bednařík, 2004)

Duchennova muskulární dystrofie (DMD) je nejčastější (incidence 1 : 3 500 chlapců) a nejkrutější formou všech svalových dystrofií. Toto geneticky podmíněné onemocnění je X – recesivní, z čehož vyplývá, že postižení jsou chlapci, dívky jsou případně pouze přenašečkami. Případy, kdy je postižena dívka jsou velkou raritou, ale pokud by se spojil chybný chromozom X od matky přenašečky s chromozomem X od nemocného otce, pak je tato možnost reálná. Postižení se projevuje již v časném dětském věku, čili mezi 1. a 5. rokem života. Postupně se vyvíjí poměrně typický klinický obraz, který je uveden a popsán na obrázku (obr. č. 1) a přibližně u 30 % pacientů se objevuje i mentální retardace. V klinickém obraze je přítomen charakteristický myopatický šplh, pomocí kterého se pacienti vertikalizují a dále tzv. „kachní“ neboli kolébavá chůze. Samostatně se pohybují přibližně do 8. – 13. roku, poté usedají na vozík, kde se rychle rozvíjí skolióza a v pozdějším věku se může přidružit i kardiomyopatie. Mezi 20. a 30. rokem se pak objevují ventilační obtíže, které často vedou až ke smrti jedince. (Havlová, Kraus, 2002) Svalová slabost postupuje většinou postupně od nohou přes frontální stranu stehů, boky, břicho, ramena až k loktům. Později postihuje ruce, obličej a krční svalstvo. (Werner, 2009)

Obrázek č. 1: Klinický obraz pacienta s Duchennovou muskulární dystrofií



(Werner, 2009)

Beckerova muskulární dystrofie (dále BMD) je Duchennově v řadě klinických nálezů velmi podobná, ale má benignější průběh. První symptomy jsou většinou pozorovány až po 5. roce věku a to často pouze jako křeče dolních končetin nebo myalgie vznikající po námaze. Onemocnění dále postupně progreduje, ale schopnost chůze je většinou zachována až do druhého případně třetího decenia. (Havlová, Kraus, 2002) Typické je postižení srdečního svalu. Kardiální postižení se může

dokonce rozvinout již před klinicky pozorovatelným postižením kosterního svalstva. Znamky tohoto onemocnění se objevují u všech pacientů, kteří překročili třicet let věku. Má formu kardiomyopatie, dysrytmie či lokální myokardiální dysfunkce. Podobně jako u DMD i zde nejvíce převažují případy s dilatační kardiomyopatií, ovšem rozdíl je v tom, že u DMD dochází k časně ztrátě hybnosti, a tedy i k nižším nárokům na myokard, proto je celkově pacientů se srdeční insuficiencí u DMD detekováno méně. Hlavní příčinou smrti u BMD bývá právě srdeční selhání. (Bednařík, 2001)

Slabost kořenového svalstva je nejdominantnějším znakem pletencových forem dystrofií. Rozvoj přichází již v dětství, případně v rané dospělosti. U některých typů můžeme pozorovat již zmíněná pseudohypertrofická lýtka. (Kolář, 2009)

Jednou z nejčastějších forem je i facioskapulohumerální forma svalové dystrofie. O této formě bych se ráda zmínila podrobněji, neboť byla diagnostikována u pacientky v níže uvedené kazuistice. Tato forma se dědí převážně autozomálně dominantně, pouze v 10 – 30 % vzniká jako sporadická mutace. Nejčastěji se první příznaky projeví v pozdním dětství až adolescenci. Ve výjimečných případech již v kojeneckém věku, kdy si rodiče všimnou výrazně omezené mimiky. Většinou se jako první objevují scapulae alatae a pacienti obtížně elevují ramena. Pro tuto formu je typické, že tělo postihuje asymetricky, více zasahuje dominantní polovinu těla. Výrazněji bývá postižena mimika, někteří pacienti dokonce nemohou dovírat oční víčka a spí s přivřenýma očima. Respirační svaly bývají obvykle ušetřeny. Postižení postupuje zpravidla kраниokaudálním směrem, čili od obličeje přes pletenec ramenní a abdominální svalstvo až na dolní končetiny. Pokud se jedná o skapuloperoneální formu, oslabena bývá peroneální svalová skupina, a pacient chodí tzv. kohoutí chůzí. Respirační selhání bývá vzácné a hypertrofie lýtek také není častá. Přidružená bývá nezřídka retinální vaskulopatie a více než polovinu nemocných postihuje hluchota. Mentální retardace se téměř nevyskytuje. Příznivá je pomalá progresa, přičemž délka života nebývá omezena. (Bednařík, 2001)

Další formy svalového onemocnění uvádí Kolář (2009). Jde o distální formu muskulární dystrofie s distální převahou svalového postižení, které se začínají projevovat až v dospělém věku a Emeryho-Dreifussovou svalovou dystrofií, pro kterou jsou charakteristické kontraktury lokte, Achillovy šlachy, šíjového svalstva a flexorů kolenního kloubu. U této formy bývá přidružena také kardiomyopatie.

Nakonec se zmíním o okulofaryngeální dystrofií, která postihuje především okohybné svaly, kdy je narušena hybnost bulbů. Jak název napovídá, postižení nemine ani faryngeální svalstvo a pacient trpí polykacími obtížemi. (Kolář, 2009)

Zmíněné formy nejsou zdaleka jedinými; mnoho dalších forem popisuje odborná literatura zabývající se touto problematikou.

1.3 Terapie

Kauzální terapie muskulárních dystrofií není prozatím známa. Nevyléčitelné však není synonymem slova neléčitelné. Existuje mnoho podpůrných prostředků a symptomatická léčba a právě pomocí adekvátní a komplexní terapie může pacient udržovat svoji funkční kapacitu a prožít poměrně kvalitní život. (Siegel, 1986)

Z farmakologických prostředků se při léčbě svalových dystrofií využívá především imunosupresivní terapie, která může zpomalit progresi onemocnění. Pokud se v počátečním období choroby začnou podávat kortikosteroidy, lze schopnost chůze zachovat až o 3 roky déle. Podání cyklosporinu A může mít dokonce pozitivní vliv na svalovou sílu. Nicméně před použitím imunosupresivní terapie je vždy nutno zvážit všechna pro a proti vzhledem k určitým potenciálním rizikům a nevhodným vedlejším účinkům. (Bednařík, 2004) Havlová a Kraus (2002) pak ještě doplňují, že v případě podávání kortikoidů jsou vyžadovány pravidelné kardiologické a denzitometrické kontroly. Dále je možné užívat vitaminy B a E, někdy L – karnitin a kreatin, případně koenzym Q10.

Nezastupitelnou roli v terapii muskulárních dystrofií má rehabilitace, z fyzioterapie především kinezioterapie. V této kapitole uvedu pouze přehled základních úloh fyzioterapie. Podrobněji

je pak tato problematika rozebrána níže v samostatné kapitole o kinezioterapii a fyzioterapii. Specializovaný tým fyzioterapeutů z rehabilitačního zařízení Manchester Neuro Physio (2010) vytyčil několik bodů, které úkoly fyzioterapie shrnují. Jedním z cílů terapeutů je vypracování posilovacího a protahovacího programu ke zpomalení rozvoje svalových a kloubních kontraktur. Zabývají se též respiračními funkcemi a poradenstvím ohledně technik a cvičení k udržení síly dýchacích svalů a asistují při uvolňování a pročišťování dýchacích cest. Měli by umět předvídat a eliminovat vznik sekundárních komplikací svalové dystrofie jako je např. kyfoskolióza a další případná patologická zakřivení páteře, nebo se je případně snažit příznivě ovlivnit. Dále by měl mít pacient k dispozici pomůcky k usnadnění a k podpoře lokomoce jako např. chodítka, ortézy, dlahy a vozík. Nutná je také instruktáž o tom, jaké pohyby a činnosti v běžném životě dělat mohou a jakých by se měli vyvarovat.

Někdy mají své opodstatnění i včas provedené ortopedické operace skolióz a kontraktur Achillových šlach. (The Cleveland Clinic Foundation, 2009) Tyto pozitivně ovlivní funkční schopnost pohybového systému, eventuálně prodlouží pacientovu schopnost chůze.

1. 4 Význam adjuvatiky a ortotiky

Nezastupitelný význam v terapii mají některé ortotické pomůcky jako např. ortézy proti kontrakturám, korzety aj. a adjuvatika, která se zabývá kompenzačními pomůckami, zde má také velký význam.

Ortotické pomůcky jsou využívány především proto, aby byl pacient schopen co nejdéle stát, případně chodit. Schopnost stát je pro pacienta důležitá hned z několika důvodů. Muscular Dystrophy Campaign (2005) uvádí, že stání napomáhá skeletu udržovat jeho denzitu a pevnost a dále udržet svaly a šlachy v takové délce, která je pro zaujetí stoje nutná. Poloha ve stoji je tedy i prevencí svalových kontraktur, event. se tato poloha používá k jejich protažení. Vacek (2005) hovoří i o zásadních změnách postury v okamžiku, kdy pacient usedne na vozík, především

o rozvoji deformit páteře a o jejich vlivu převážně na respirační funkci. Prevenci vzniku posturálních deformit je nutné zajistit např. pomocí pásu, kterým je trup fixován k opěrci vozíku, případně kontaktovat ortotika, který zhotoví korzet.

Pokud se pacient již necítí ve stoji dostatečně jistý, je třeba využívat ortéz, berlí, případně chodítek a dalších pomůcek. Zvolení vhodných pomůcek ovšem záleží i na formě dystrofie a stádiu nemoci.

Děti s DMD využívají ortézy zvané KAFO (Knee Ankle Foot Orthoses). Muscular Dystrophy Campaign (2005) uvádí, že tento způsob ortézování je používán a dále rozvíjen v Hammersmith Hospital v Londýně na základě studií vypracovaných v Chicagu v USA. Mladí lidé využívají vozík na delší vzdálenosti pro rychlost a pohodlí, ale na kratší vzdálenosti (např. doma) používají právě tyto ortézy. Pacienti s DMD mívají oslabené i svalstvo horních končetin, ramen a trupu, a nemohou proto většinou využívat jiných pomůcek jako např. berlí, tak používají KAFO's ortézy, které „nesou váhu těla“. Ke stabilitě se využívá hyperlordózy, na kterou jsou postižení zvyklí. Ortézy extendují končetinu od prstů až k boku, takže pacienti vlastně „sedí“ na horním okraji stehenní části. Jsou vyrobeny z polypropylenu a mají kloub, který dovolí ohnutí kolene, když si pacient sedá. Při nošení není třeba žádná speciální obuv a mohou být skryty celkem dobře i pod kalhotami. Pro představu je v příloze č. 3 uveden ilustrační obrázek pomůcky. Nicméně pro nošení této ortézy je nutné, aby měla noha funkční úhel v kotníku, čemuž mohou bránit kontraktury Achillovy šlachy; proto je někdy zapotřebí šlachu chirurgicky uvolnit. (Muscular Dystrophy Campaign, 2005)

K prevenci kontraktury m. triceps surae je vhodné využívat nočního dlahování. Dlahy jsou vyráběny z různých materiálů obsahujících polypropylen. Obvykle začínají na prstech a končí pod kolenem. (Muscular Dystrophy Campaign, 2005)

Vacek (2005) uvádí výhody polohování na tzv. stavěcím stole. Doporučuje využívat stolu už i u pacientů chodících. Pacient by měl být zajištěn v pozici, která ho alespoň částečně podpírá, tedy přibližně $10^{\circ} - 15^{\circ}$ od vertikály. Měla by být zajištěna dorsiflexe v hleznech,

k čemuž se využívá polohovací klín. Pacient je fixován nad a pod kolenem, v oblasti předních horních spin a ve výši prsou. Někdy se také podkládají sedací hrboly, aby byla pánev tlačena do retroverze.

Pokud je již schopnost chůze i s pomůckami velmi obtížná, je nutné vybrat vhodný vozík. Výběr správného vozíku je absolutně zásadní věcí pro co nejpohodlnější život pacienta. Při volbě je nutné dbát především na konstrukci. Zda zvolit vozík mechanický, či elektrický záleží i na závažnosti svalového postižení. Další parametry vozíku je třeba konzultovat s odborníky, tedy např. s ergoterapeutem, fyzioterapeutem a samozřejmě i technikem firmy, která vozík dodá; a to nejen při výběru, ale i s postupem času, kdy onemocnění progreduje. V případě, že pacientem je dítě, je třeba brát ohled i na to, že během růstu se mění jeho tělesné proporce a nebezpečí vzniku sekundárních změn, které mohou vyústit v deformity je daleko větší než u dospělého člověka. Toto samozřejmě platí i u dalších pomůcek.

2. Kinezioterapie a další možnosti fyzioterapie

2.1 Význam kinezioterapie a její obecné zásady u pacientů trpících muskulární dystrofií

Kinezioterapie neboli terapie pohybem se stává u pacientů s muskulární dystrofií poměrně diskutabilní otázkou. V opozici proti sobě stojí dva zásadní názory. Zastánci prvního postoje považují pohybovou léčbu za příliš riskantní, neboť se obávají možného poškození svalu při přetížení. Naopak protější strana razí takové stanovisko, které říká, že pokud nemá sval dostatečnou nebo dokonce žádnou zátěž, pak dochází k jeho oslabování a nakonec i atrofii. (Vacek, 2005) K jaké teorii se tedy přidat? Které je to správné východisko?

Dle mého názoru je v tomto případě nutné volit takzvanou zlatou střední cestu. Rozhodně souhlasím s vyjádřením, že sval by se zatěžovat měl, ale jak se říká, „všeho s mírou“. Proto je při terapii vždy nutné respektovat únavu pacienta a dodržovat některé všeobecně známé zásady, které nám řeknou, co je pro muskulárního dystrofika vhodným pohybem a co by mu již mohlo uškodit.

Lidé z americké neziskové organizace Parent Project Muscular Dystrophy (2010) v jednom ze svých článků tvrdí, že v časném období od určení diagnózy, a to speciálně u dětí s Duchennovou muskulární dystrofií, je důležité, aby pacient praktikoval co nejširší škálu aktivit, které zlepšují nebo alespoň udržují jeho fyzický, sociální i emocionální rozvoj. Aktivity jako třeba jízda na kole rozvíjí hrubou motoriku, vhodné jsou například i hry s míčem a celkově tyto běžné aktivity poskytují dobrou možnost pro učení a podporu rozvoje rovnováhy a koordinace.

Mimo běžné aktivity je vhodné aktivně cvičit v rozmezí aerobní zátěže. Vhodnou možností může být například chůze se zátěží 60 – 70 % maximální tepové frekvence. Pravidelný aerobní trénink pozitivně ovlivňuje kardiovaskulární výkonnost, což může vést i ke snížení únavnosti. Kolář (2009) Vacek (2005) uvádí, že další vhodnou aktivitou může být například i lehké posilování. Doposud nebylo prokázáno,

že by při vhodném posilování, a to i pokud bylo použito malých odporů, došlo k zápornému efektu, čili poškození svalové tkáně. Negativním změnám ve svalech můžeme předejít správným zvolením svalové kontrakce.

„V literatuře i v klinické praxi se setkáváme s převážně pozitivním účinkem izometrických kontrakcí při posilování.“ (Vacek, 2005)

Naopak za velmi nevhodnou je považována kontrakce excentrická, která při určité intenzitě způsobuje mikrotraumata ve svalových vláknech i u zdravého jedince. Nicméně postižená vlákna u zdravého se dokáží zregenerovat, ba dokonce se zvládnou na tuto zátěž i adaptovat, což se o svalu dystrofika říci nedá. Pokud se navíc jedná o typ dystrofie s rychlou progresí, jsou kromě excentrických kontrakcí kontraindikovány taktéž velké odpory. (Vacek, 2005) Koncentrické kontrakce, při kterých dochází ke zkrácení svalu, a tudíž nehrozí riziko mikrotraumatizace, kontraindikovány nejsou, jak uvádí Parent Project Muscular Dystrophy (2010).

Je však nutné zvolit, jakou metodou posilovat, neboť jak ve svém článku uvádí Vacek (2005), tak snaha zvýšit sílu pomocí posilovacích programů, které jsou založeny na klasických postupech, nepřinesla příliš velké výsledky. Tento názor potvrzuje v článku Margaret Wahlové (2000) i fyzioterapeutka Shree Pandya z Rochesteru (N. Y.), která se zabývá pacienty s muskulární dystrofií již mnoho let. Odvolává se přitom na výzkumnou studii provedenou před několika lety, která říká, že:

„Klasické posilování stehenního svalstva třikrát týdně sice dočasně posílí tyto svaly, ale když byly děti testovány po šesti měsících a po jednom roce, získané posílení již nebylo patrné.“

Při terapii je vždy nutno pomyslet na to, že svaly obsahují i nekontraktilní složku, tedy vazivo. Vazivové obaly a také septa mají tři hlavní úlohy. Za prvé, pokud je sval nadměrně protažen, tak vazivo

do jisté míry tvoří ochranu před jeho traumatizací. Dále za pomoci vaziva se může síla, která byla vyvolána kontraktilní složkou svalu, přenést na skelet a díky tomu může dojít k pohybu. A v neposlední řadě hrají vazivová septa velkou roli i z hlediska trofiky svalů, neboť obsahují cévy a nervy. U osob trpících muskulární dystrofií je však běžné, že s úbytkem funkčních svalových vláken a následným snížením mobility dochází také k retrakci vaziva svalu a kontrakturám. (Vacek, 2005)

Nejčastěji jsou jako první postiženy svaly lýtka, tedy i Achillova šlacha, ale mohou být zasaženy i svaly kolem kyčelního kloubu, kolen, loktů a prstů. Kontraktury následně omezují některé pohyby a mohou tak ztěžovat vykonávání nejrůznějších aktivit. Proto je nutné, aby byly svaly pravidelně protahovány, a to nejen až při zjištění narůstajícího problému, ale již preventivně ihned po stanovení diagnózy. Díky protahování se udrží potřebná délka svalu, a tím i dostatečná pohyblivost kloubů. (Muscular Dystrophy Campaign, 2005) Současně se, alespoň do jisté míry, sníží tendence k další ztrátě síly svalů, které jsou antagonisty svalů zkrácených. Dle Jandy sval slábne nejen ve zkrácení, ale i tehdy, pokud je v déletrvajícím protažení. (Herbenová, 2011) Nejvhodnější je, pokud jsou svaly protahovány při fyziologických pohybech, tedy silou antagonistů. (Vacek, 2005) Ovšem někdy již progresse onemocnění pacienta natolik omezí, že je nutno zvolit jinou možnost protahování. Způsobů, jak svaly protáhnout je hned několik. Základním postupem je pasivní protahování, při němž se protáhne sval do pacientova pocitu mírného tahu. Následně se zde minimálně po dobu deseti sekund udržuje nepřerušovaný tah a potom se sval nechá alespoň dvakrát tak dlouho relaxovat. Protahování nesmí být bolestivé a je třeba být opatrný se zřetelem na primární poškození svalů. (Muscular Dystrophy Campaign, 2005) V žádném případě by nemělo dojít k dopružování, neboť i to může vést k traumatizaci jak samotného svalu, tak i jeho šlach a to hlavně v místě úponu na kost. (Vacek, 2005)

Jedním z osvědčených způsobů na Klinice rehabilitačního lékařství je dlouhodobé (trvajícím intermitentně i několik hodin) vytahování zkrácených lýtkových svalů. Provádí se ve stoji na stavěcím stole (event. po předchozím obstríku svalů roztokem hyázy), kdy je možné

zajistit svalu dostatečně dlouhou dobu k protažení tak, jak to strukturální změny ve svalu vyžadují. Lýtkové svaly bývají často zkráceny natolik, že pacient chodí po špičkách, což samozřejmě velmi negativně ovlivňuje nejen jeho stereotyp chůze (další zvýšení hyperlordózy při změně těžiště, event. zhoršení tzv. kachní chůze), ale i jeho bezpečnost (zvýšená nestabilita stoje při nedostatečné opoře nohou). Po aplikaci této procedury, která se event. během hospitalizace opakuje, odchází pacient „na celých nohou“. Po roce, při další hospitalizaci je možné tento postup zopakovat. (Herbenová, 2011)

Každému myopatovi¹ se ale v běžném životě nedostane takové péče, aby mu každý den někdo s protažením pomohl a proto je třeba, aby byl zainstruován a naučil se protahovat i sám aktivně, pokud je to ještě možné. V některých případech je vhodné využívat i dlahování. Polypropylenové dlahy jsou využívány především k udržení vhodné pozice kloubu během noci a jsou obvykle vyráběny pro oblast hlezenního kloubu. Jistě ale není vhodné spoléhat pouze na tuto metodu, neboť jak se v příručce organizace Muscular Dystrophy Campaign (2005) uvádí,

„výzkum ukázal, že používání nočních dlah ve spojení s pasivním protahováním je nejefektivnější cestou, jak oddálit rozvoj kontraktur. Avšak dlahování nelze považovat za náhradu manuálního pasivního protahování a mělo by být používáno pouze v kombinaci s protahováním, jakmile se u pacienta objeví zřetelný pocit napjatosti.“

Jedním z nejdůležitějších poznatků majících význam pro rehabilitaci je fakt, že dokud je pacient schopen samostatné lokomoce, zde myšleno konkrétně chůze, je proces rozvoje kontraktur a vůbec imobilizace pomalejší. Z tohoto důvodu by se maximum terapeutického úsilí mělo soustředit právě na to, aby byl pacient schopen co nejdéle stát a chodit. Pokud již toho není schopen samostatně,

¹ termínu „myopat“ zde užívám, jelikož je to v praxi běžnější pojem a pacient trpící muskulární dystrofií je v podstatě také myopat, jelikož svalová dystrofie se řadí do skupiny primárních myopatií

je vhodné využít různých pomůcek, jakožto i ortéz, případně stavěcího stolu. (Muscular Dystrophy Campaign, 2005)

„Při protahování kontraktur je třeba postupovat opatrně a s rozvahou. Velmi opatrně, event. vůbec nevytahujeme svaly, které svým zkrácením pomáhají zajistit vzpřímenou posturu (stoj či chůzi). Jedná se např. o svaly zádové či adduktory dolních končetin.“ (Herbenová, 2011)

V návaznosti na problematiku kontraktur je vhodné se zmínit i o tom, že pacient s muskulární dystrofií by neměl využívat pouze ambulanti léčebné rehabilitace, ale významná je pro něj i balneologická léčba a to hlavně termoterapie, především formou aplikace koupelí a horkých zábalů. Ta je pro myopaty vhodná hned z několika důvodů. Dlouhodobé prohřátí snižuje tuhost vaziva. Pokud tedy aplikujeme některou z procedur před protahováním, stává se protažení efektivnějším. (Vacek, 2005) Dalším důvodem pro indikaci termoterapie je i fakt, že jak pacient postupně přichází o svaly, tak ztrácí i důležitý zdroj tělesného tepla. Je tak odkázán především na svůj bazální metabolismus, na to jak fungují jeho viscerální orgány při příjmu a zpracování potravy, na aktuální hormonální situaci těla, věk a samozřejmě i na příjem tepla z okolí. Balneologické procedury s hypertermní složkou jsou tedy výborným způsobem jak vyrovnat tepelný deficit. (Jandová, 2009) Ideální by bylo, kdyby se pacientům s muskulárním onemocněním dostávalo lázeňské péče každý rok a to nejen kvůli využití termoterapeutických procedur a dlouhodobých protahovacích cvičení, ale v lázních mohou absolvovat i programy na zvýšení fyzické zátěže a nemalý pozitivní podíl na zdravotním stavu má i příznivé lázeňské klima. Na problematiku muskulárních dystrofií se soustředí hlavně v Jánských Lázních, Velkých Losinách, Vrážích a Klimkovicích. Bohužel v současné době je možnost využít této terapie pouze jednou za dva roky. (Vacek, 2005)

Výhodou lázeňských pobytů je možnost využití vodoléčby, jak jsem již zmínila výše. Kromě koupelí lze využít i léčebné tělesné výchovy (dále

LTV) v bazénu, která má u myopatů velký význam. Především se sníží nároky na sílu prováděných pohybů, volní aktivita může být mnohem komplexnější, čímž dochází i k zvyšování rozsahů pohybu a zlepšení kloubní pohyblivosti. (Vacek, 2011) Navíc se omezí riziko úrazu v důsledku pádu. Důraz ovšem musí být kladen na to, aby byla teplota vody vhodná pro pacienty se svalovým onemocněním, tedy aby byla dostatečně teplá a nedošlo k prochlazení pacienta.

Vždy je třeba zvážit i výběr vhodných postupů při terapii. Pro pacienty jsou obecně vhodnější techniky syntetické, nicméně analytické postupy vyloučeny také nejsou. Syntetické metody mají výhodu v tom, že nejde pouze o práci izolovaných svalů, ale svaly se funkčně propojí a dokáží se navzájem stimulovat. Velkou výhodou syntetických technik je schopnost stimulovat i svalstvo, které centrální nervová soustava díky jeho neaktivitě již opomíjela, a tudíž ho pacient mnohdy ani nebyl schopen volní kontrakcí zaktivovat. Posturální reflexy, které jsou pevně zafixované, dokáží útlum v centru odstranit, a tudíž je možné svaly opět zaktivovat. Tím efektivita cvičení výrazně stoupá. Fyzioterapeuti v naší zemi nejvíce využívají dvou metodik, a to senzomotorické stimulace (většinou v nižších polohách, jako je např. podpor klečmo, jelikož ve stoji to bývá pro pacienty příliš náročné) a Vojtovy reflexní lokomoce. (Vacek, 2005) S úspěchem lze použít i metodiku propioceptivní muskulární facilitace (PNF) a v několika posledních letech kinezioterapii pomocí velkých míčů a metodiku bazálních podprogramů dle Jarmily Čákové. (Herbenová, 2011).

Při terapii by zkušený fyzioterapeut neměl být vázán pouze na jednu metodu kinezioterapie, ale měl by kombinovat více možností tak, aby bylo dosaženo co nejlepších výsledků a cvičení nebylo příliš stereotypní. Každá metodika má svá specifika a záleží jen na zkušenostech a také „know-how“ terapeuta, jakou kombinaci určí. Konečně je to zejména reakce pacienta na zvolený terapeutický postup, kterou terapeut vyhodnotí a dle výsledku adaptuje či mění svoji další intervenci.

Součástí rehabilitačního programu by měla být i instruktáž pacienta, kdy mu fyzioterapeut sdělí, čeho by se měl v běžném životě

vyvarovat a co je pro něj naopak vhodné. U muskulárních dystrofií je základní informace o nevhodnosti excentrické kontrakce. Tento typ kontrakce využíváme především při brzdných pohybech, tudíž např. při chůzi z kopce a ze schodů. (Kolář, 2009) Nicméně v běžném životě se tomuto nelze zcela vyhnout, ale je důležité, aby na to pacient pomyslel alespoň při cvičení. Vacek (2005) uvádí, že nevhodné jsou také aktivity, které pacient vykonává v dlouhodobém předklonu jako je např. luxování, které je nevhodné pro excentrickou kontrakci paravertebrálních erektorů. Pokud již pacient luxovat musí, je vhodné, aby využíval teleskopických hubic, které lze nastavit do takové výšky, aby se nemusel předklánět. Je důležité, aby byl pacient instruován i o tom, jak se správně posadit ze stoje. Zde platí pravidlo, že při posazování se má snažit o rozložení váhy těla i do horních končetin, což je možné díky úchopu područek židle, aby zmírnil excentrickou kontrakci m. quadriceps femoris, ovšem excentrické kontrakci tricepsu brachii se vyhnout nelze. Kolář (2009) říká, že právě čtyřhlavý sval stehenní a paravertebrální vzpřimovače jsou tímto typem kontrakce nejčastěji namáhané.

2.2 Respirační fyzioterapie u svalově postižených

Respirační fyzioterapie by neměla být u pacientů s muskulární dystrofií, a to převážně v pozdějším období, opomíjena, a proto bych se zde o ní alespoň okrajově ráda zmínila.

Poruchy dýchání jsou často následkem svalového onemocnění a jejich důsledkem může být jak limitace fyzické a následně společenské výkonnosti, tak mnohé komplikace celkového zdravotního stavu pacienta, jako např. rozvoj pneumonie.

„Respirační insuficience může být v krajním případě až příčinou smrti, zvláště u Duchennovy formy dystrofinopatie.“ (Vohánka, 2001)

Primárním symptomem, který značí možný nástup respirační insuficience, je zapojování pomocného dýchacího svalstva, převážně

mm. scaleni a m. sternocleidomastoideus, a následně většinou paradoxní dýchání. (Vohánka, 2001) Práce pomocných dýchacích svalů nastupuje v okamžiku, kdy je oslabena bránice, nebo když se na dechovém stereotypu projeví slabost břišní stěny a nemožnost bránice se o ni opřít, případně se podílí i oslabení interkostálních inspiračních svalů. (Herbenová, 2011) Paradoxní dýchání spočívá v tom, že při nádechu pacient zvedá hrudník, ale zároveň vtahuje břicho a při výdechu se to děje obráceně. Pokud se k vlastní dystrofii nepřidruží infekční onemocnění, které postihne bronchy či plicní parenchym, tak je pacient vystaven většinou pozvolnému respiračnímu selhávání. (Vohánka, 2001)

Využitím technik respirační fyzioterapie je možno dosáhnout hned několika pozitivních výsledků. U dystrofií mají velký význam dechová cvičení, kdy se aktivují dýchací svaly. Postupně lze, např. pomocí prvků reflexní lokomoce, příznivě ovlivnit i dechový stereotyp a zlepšit ventilační parametry. Díky pravidelnému cvičení a uvolňování okolních tkání, případně využitím různých instrumentálních technik je možno zlepšit mobilitu hrudníku. Respirační fyzioterapie je výborná jako prevence možných zánětů dýchacích cest a to i díky zvýšení efektivity kašle. Snižuje dušnost a pocit úzkosti a celkově usnadňuje dýchání. (Zdařilová et al., 2005) Kromě všech uvedených pozitiv je správné dýchání důležité i z hlediska postury. Napomáhá správnému držení těla a taktéž je významné jako částečná prevence rozvoje a terapie kyfoskoliózy, ačkoliv pokud se již deformita páteře rozvine, dýchání je silně ztíženo. Kromě dechových cvičení lze k terapii kyfoskolióz využít dalších složek kinezioterapie. Vacek (2005) hovoří o používání analytických metod, jako je protahování zkrácených svalů a posilování svalů oslabených, i o komplexních technikách léčebné tělesné výchovy cílené ke korekci jako jsou prvky reflexní lokomoce nebo metodika Schrottové a Klappa.

Při fyzioterapii je možno využívat technik statické i dynamické dechové gymnastiky. Díky mobilizační dechové gymnastice lze protáhnout a uvolnit přetížené struktury, lze dosáhnout i automobilizace případných blokády kloubů a aktivaci okolních svalů. K ovlivnění dechového vzoru můžeme kromě měkkých a mobilizačních technik využít metod založených

na principu reflexní lokomoce. Kromě ovlivnění motoriky lze jimi totiž ovlivňovat i dýchací činnost, aktivovat dýchací svalstvo, regulovat rozvinutí hrudníku a zvýšit vitální kapacitu plic. (Zdařilová et al., 2005)

Zdařilová et al. (2005) dále uvádějí, že významnou prevencí kolapsu bronchů je tzv. efektivní kašel, při němž by mělo docházet po jednom až dvou zakašláních k expektoraci co možná největšího množství sputa. Zbavit se nadměrné bronchiální sekrece lze i pomocí drenážních technik, kdy by se měla snížit bronchiální obstrukce a odpor v dýchacích cestách a následně by mělo dojít ke zlepšení ventilace. Lze využít jak techniky autogenní drenáže i polohové drenáže, i když od polohových drenáží se z důvodu možného vzniku nekontrolovaného kašle a aspirace upouští. Součástí respirační fyzioterapie může tvořit i inhalace, kde se fyzioterapeut snaží zlepšit techniku dýchání při inhalaci, a tím inhalační efekt znásobit.

V dnešní době se k poměrně efektivním možnostem respirační fyzioterapie řadí i instrumentální techniky. V literatuře (Zdařilová et. al., 2005) je uvedeno hned několik technik, které jsou dnes dostupné. Využívá se flutterů, PEP masek, nověji i přístrojů acapella, RC-cornet a Frolovův dýchací trenažér. Frolovův dýchací trenažér využívá nádechu i výdechu proti odporu vody k aktivaci expiračních i inspiračních svalů, což může mít právě u pacientů s dystrofií významný pozitivní účinek. Technikami, které u nás prozatím nebyly příliš využívány, ale jsou pro trénink dýchacích svalů vhodné, jsou například threshold IMT (threshold inspiratory muscle training) a threshold PEP (threshold positive expiratory pressure). Threshold IMT je založen na nádechu proti odporu, naproti tomu threshold PEP využívá výdechu proti odporu. Je dokázáno, že dlouhodobý (10 týdnů) inspirační svalový trénink vylepšuje sílu a vytrvalost dýchacích svalů, snižuje únavu a zlepšuje subjektivní vnímání fyzické výkonnosti, avšak spirometrické hodnoty inspirační vitální kapacity plic (IVC) a jednovteřinové vitální kapacity (FEV₁) se nemění.

Pokud již dochází k respirační nedostatečnosti, je možno dýchání podporovat nejčastěji metodou BiPAP, která mnohdy postačí jen na noc. (Bednařík, 2004) Pro vysvětlení uvedu definici metody BiPAP, která je

v podobném znění dostupná na webových stránkách ABZ slovníku cizích slov (2006). Slovo BiPAP je anglickou zkratkou bilevel positive airway pressure, což je druh mechanické ventilace, která spočívá v pacientově samostatném dýchání, které je usnadněno kontinuálním působením tlaku z přístroje, který je do plic přenesen pomocí nazální nebo nazoorální masky. Díky pozitivnímu tlaku v dýchacích cestách je zabráněno kolapsu bronchiolů při výdechu. Tlak není konstantní, ale ve dvou hladinách, vyšší při nádechu a nižší při výdechu.

2.3 Problematika kinezioterapie v domácím prostředí

Při sestavování cvičební jednotky použitelné v domácím prostředí jsem narazila na mnohá úskalí, se kterými by se pacient mohl v praxi setkat.

Jedním z nich byla například otázka, jak zajistit pacientovi naprostou bezpečnost, aby nedošlo při cvičení k úrazu. To samozřejmě nelze, jelikož každou činností, kterou pacient provádí, se vystavuje jistému riziku úrazu. Ať už jsou to běžné denní činnosti nebo právě pohybové cvičení. V každém případě je však nutné snížit riziko poškození pacienta na minimum. To je možné například výběrem výchozí polohy. Vhodnější jsou vždy polohy, kdy je pacient co nejbližší k pevné zemi a je dostatečně stabilní, tedy nejlépe vleže, ať již na zádech, břiše či na boku. Zde je potom riziko pádu vyloučeno. Nicméně je nutné si uvědomit, že nelze dostatečně procvičit všechny části těla pouze vleže, proto jsou při cvičení využívány i polohy vsedě, v kleče a dokonce i ve stoji. Zde již pád vyloučen není, a proto záleží individuálně na každém pacientovi, jak se s tímto problémem vyrovná. Většinou záleží na jeho současné fyzické kondici a taktéž hraje významnou roli psychická stránka. Pokud pacient není dostatečně stabilní vsedě, jen těžko bude tuto polohu zaujímat sám a bez dozoru a poloha ve stoje je tímto téměř vyloučena. A pak nastávají i situace, kdy pacienta může, například po předchozí negativní zkušenosti, zachvátit takový strach z dané pozice, že není schopen jej překonat a odmítá v této poloze cvičit. S tímto lze jen velmi těžko bojovat, ale pokud již tato situace nastane, i ta se dá řešit. Existují varianty, které mohou dané

cviky nahradit a využít přitom nižších poloh. Příkladem může být cvik 2.2.10, při kterém pacient může využít jak polohy ve stoje, tak vkleče a přitom se účel cvičení příliš nezmění. Je tedy důležité, aby již během hospitalizace a každodenního fyzioterapeutického programu terapeut i pacient možná rizika identifikovali a terapeutický program byl s ohledem na ně modifikován. V případě tohoto problému je tedy vhodné při zácviku, nejlépe během hospitalizace, vše konzultovat se svým fyzioterapeutem, který by měl být schopen vhodnou variantu doporučit. Dále je třeba vzít v úvahu i nutnost úpravy zevního prostředí. Toto částečně záleží i na vybavení domácnosti pacienta a případně na jeho finančních možnostech. Vhodné by bylo, kdyby měl kolem sebe nábytek bez ostrých hran, stabilní židle, případně něco jiného, o co se bude moci opřít. Cvičit by mohl nejlépe v rohu místnosti, kde má vedle sebe stěny, o které se případně může zachytit. Pokud se fyzioterapeut rozhodne, že pacienta naučí cviky s pomůckami, jako jsou například Thera-Bandy, míče, úseče, eventuálně hrazdička či žebřiny apod., měl by se přesvědčit o tom, že to pacient opravdu zvládá a umí, jelikož zde je riziko úrazu vyšší. Ideální by bylo, kdyby následně po propuštění mohl fyzioterapeut svého pacienta navštívit a ověřit si, jak cvičení funguje přímo v domácím prostředí. Zda má pacient doma takové podmínky, aby to bylo maximálně bezpečné, případně aby mu je pomohl vytvořit. Eventuálně by mohl následně doporučit úpravu cviků, výšku a povrch ploch atd.

V praxi jsem se velmi často setkala se situací, kdy se pacienti zeptali: „A jak poznám, že to dělám správně?“ Zde jsem došla jsem k jedinému závěru a to, že „opakování je matka moudrosti“. Polohy a pohyby se musí opakovat. Pacient tím zlepšuje své dovednosti, ale také zvýšenou frekvencí opakování vytrvalost, což je pro ADL (activities of daily living) velmi důležité. Kromě toho se pohyby automatizují a stávají se tak ekonomičtějšími. Navíc k ověření toho, zda pacient cvičí správně, mu lze nabídnout možnost několika druhů kontroly. Je vhodné využít jak zrkové kontroly, například se na sebe pacient může při cvičení dívat do zrcadla, tak i interocepce, konkrétně kinestéze. V práci paní docentky Hátlové (2011) se můžeme dočíst, že kinestéze je schopnost člověka

rozlišovat vlastní rozsah a intenzitu pohybu, a to i včetně poloh těla. To se pacient učí právě opakováním pohybu/ polohy a jejím vnímáním. Jedině on sám může cítit a vnímat, co dělá špatně a co dobře. Navíc myopat nemá postižené hluboké cití, takže by v to pro něj nemělo být obtížné. Pokud to má mít požadovaný terapeutický efekt, tak musí fyzioterapeut vyžadovat pokud možno přesné provedení dané polohy a pohybu. Jak z výše uvedeného vyplývá, nejlepší výchozí situací k učení se cvičební jednotky je tedy při nějakém dlouhodobějším rehabilitačním pobytu, kdy by měl fyzioterapeut cviky postupně zahrnovat i během společné pohybové terapie a to nejlépe od začátku pobytu, aby mohl pacienta dostatečnou dobu korigovat a aby si pacient zafixoval, jak má dané cvičení vypadat a jak se u něho má cítit. Ke konci pobytu by již korekce fyzioterapeutem při cvičení měla být minimální.

Dalším bodem problematiky pohybové terapie v domácím prostředí se stává otázka asistence. Ideální by bylo, kdyby pacient žil se svým blízkým, který by byl ochoten během cvičení na něj dohlížet, případně u určitých cviků dopomoci apod. To by vyžadovalo, aby se dostavil na fyzioterapii společně s pacientem a aby bedlivě pozoroval a poslouchal vše, co mu fyzioterapeut bude ohledně cvičební jednotky vysvětlovat. Velkým přínosem je, když si může pořídit videozáznam s komentářem terapeuta, aby v případě nejasností měl materiál, do kterého může nahlédnout. Takto instruovaná osoba může být velkým pomocníkem při cvičení, může pacienta korigovat, plní i roli bezpečnostního dozoru a v neposlední řadě může být příjemnou společností, se kterou cvičení vždy lépe probíhá, avšak neměl by být pro pacienta zcela rušivým elementem, aby se pacient mohl maximálně koncentrovat. Nicméně v praxi je tento případ spíše raritou. Mnoho pacientů je odkázáno samo na sebe ať již kvůli tomu, že žijí samostatně nebo většinou protože jejich blízcí „nemají čas“. V takovém případě musí fyzioterapeut volit takové polohy a pohyby, aby byly maximálně bezpečné a aby je pacient byl schopen sám provést. Čím je pacient méně pohyblivý, tím se stává tento úkol náročnějším.

V neposlední řadě vyvstává otazník i nad slovem opakování. Zde bych ráda vyzdvihla nutnost individuálního přístupu. Počet opakování nelze jednou provždy stabilně stanovit, ale je třeba, aby se pacient řídil subjektivními pocity, aby cvičení vyzkoušel, a dle pocitů únavy se potom odvodí nejlepší varianta. Je nutné, aby pacienta cvičení zatížilo, jinak by nebylo efektivní, ale nemělo by ho příliš unavit. Z tohoto důvodu doporučíme provádět pohybovou terapii raději kratší dobu několikrát denně. Míru zátěže je nutné určit individuálně pro každého pacienta a počítat s tím, že schopnost tolerovat zátěž je závislá na mnoha faktorech.

„Cvičení by mělo být na mírné úrovni zátěže a nezpůsobit extrémní a krutou únavu. Mírná úroveň (Borgova škála 3 - 4) znamená cítit teplo, dýchat rychleji, ale stále moci udržovat konverzaci.“ (Muscular Dystrophy Campaign, 2005)

I přesto, že se stanoví určitý počet opakování u konkrétního pacienta, neznamena to, že je konečný a neměnný. Každý myopat má dny, kdy bývá více unaven, a tudíž nezvládne tolik zátěže, jako jiný den. Nebo naopak je nabit energií a zvládne více. Stanovení průměrného počtu opakování fyzioterapeutem je tedy nutno brát pouze orientačně a rozhodující slovo by měl v tomto ohledu mít vždy pacient a někdy také ošetřující lékař. Konzultace s lékařem ohledně zátěže by měla vždy proběhnout u forem, kdy je přidruženo srdeční onemocnění, nejčastěji kardiomyopatie.

Ačkoliv jsem zde nyní uvedla jisté problémy, se kterými se může pacient setkat, zdaleka jistě nebudou jediné. Každý pacient je jiný a vyžaduje odlišný přístup. Je nutné, aby pacient získal ke svému fyzioterapeutovi dostatečnou důvěru a aby se neostýchal na cokoli ohledně terapie otevřeně zeptat. Pak už záleží pouze na vědomostech, šikovnosti, fantazii a přístupu fyzioterapeuta, jak se s danou problematikou vypořádá.

2.4 Příklady kinezioterapie v domácím prostředí

2.4.1 Výdech s aktivací břišního svalstva



Obrázek č. 2



Obrázek č. 3

Pomůcky: židle nebo fyzioball, kartáček

Výchozí poloha: Pacient leží na zádech, na tvrdé podložce. Nohy má uložené na židli nebo lépe na fyzioballu v poloze, kdy v kolenním kloubu musí mít úhel minimálně 90 ° a v kyčelním kloubu maximálně 90 °. Horní končetiny jsou uloženy volně podél těla, dlaněmi vzhůru, čili v zevní rotaci v ramenních kloubech, aby se lépe usadily lopatky a ramena nebyla tolik v protrakci. Hrudník se tak lépe otevře. Ramena nemají být v elevaci, což znamená, že se je pacient snaží stáhnout co nejvíce od uší.

Příprava: Před vlastním cvičením je vždy žádoucí aktivitu dané oblasti facilitovat. U břišních svalů je nejvhodnější využít kožní stimulace pomocí kartáčku, kterým přejíždíme rychlými a rytmickými pohyby nejlépe ze stran ke středu břišní stěny, taktéž odshora a odspoda směrem k pupku. Pokud máme kartáčky dva, je nejlepší pracovat oběma rukama proti sobě. Kartáčování by mělo probíhat přibližně půl až jednu minutu.

Provedení: Hluboký nádech nosem, dlouhý výdech ústy. Při expiriu se pacient snaží žebra stáhnout co nejvíce kaudálně, jako kdyby chtěl k sobě přiblížit processus xiphoideus a symfýzu, a po celou dobu je udržet v této pozici. Pozor, aby při usilovné snaze

stáhnout žebra dolů, nedocházelo u pacienta k protrakci v ramenu a k aktivaci svalů na krku. Zpočátku nemusí být sám schopen kaudálního posunu žeber, a tak je vhodné, aby mu někdo s hrudním košem pomohl. Pomocník stojí nebo klečí za hlavou pacienta, ruce má dlaněmi umístěné po obou stranách dolních žeber pacienta a společně s jeho výdechem mu pomůže stáhnout žebra dolů, kde je buďto přidrží, nebo postupem času pomalu pouští a pacient se je snaží udržet sám. Zároveň by při výdechu mělo dojít k aktivaci břišního svalstva a to nejlépe tak, aby pupek setrval ve stále stejné pozici. Někdy se stává, že u dystrofických pacientů jsou abdominální svaly v horních partiích břicha silnější, a tudíž se při jejich aktivaci začne pupek posouvat kranialním směrem. To by se stát nemělo, ovšem pokud se tak děje, není nutné s cvičením přestávat. Ba právě naopak, tímto cvičením a snahou udržet pupek ve stejné pozici lze někdy svaly ve spodní části břicha posílit a tím tomuto nežádoucímu posunu zabránit. Pokud se pupek opakovaně pohybuje nahoru, je možné opět stimulovat břišní stěnu kartáčkem a facilitovat tak aktivitu tentokrát už pouze partie od pupku dolů. Nicméně výsledek není vždy zajištěn. Pokud pupek nevyjíždí, tím lépe, práce bude snazší. Kontrakci lze zintenzivnit, pokud pacient bude vydechovat na „S, Š nebo F“.

Během výdechu, a to hlavně na jeho konci, by se měl zaktivovat také hluboký stabilizační systém, který zahrnuje m. transversus abdominis, svaly pánevního dna, mm. multifidi a v neposlední řadě také bránici.

Dalším stupněm intenzity může být přitažení špiček nebo i kolen směrem k hlavě a nejobtížnější se cvik stává, pokud pacient mírně odlepí dolní končetiny od podložky a to lépe nejprve střídavě a pokud se na to pacient cítí, je možné nakonec i současně. Nicméně tento cvik je již velmi náročný a nedoporučuji ho provádět, pokud pacient nezvládne všechny úrovně předchozí. Nejčastější chybou je přílišná aktivace zádových svalů, kdy se většinou odlepí bedra od podložky nebo nadměrná aktivace iliopsoatu a svalů stehna, které se snaží usnadnit práci muskulatuře břišní. Tato substituce vede postupně k vypracování chybného pohybového stereotypu. Toho se snažíme vyvarovat, i když zcela tomu zabránit u těchto pacientů nelze.

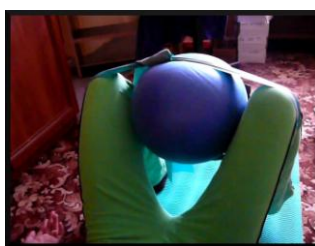
Opakování: Cvik je vhodné několikrát zopakovat, např. osmkrát, ale neměl by se provádět do přílišné únavy, stejně jako všechny cviky, protože pak cvičení ztrácí smysl a svaly jsou mikrotraumatizovány, což může ještě zhoršit pacientův stav. Varovným signálem se stává třes břišní stěny.

Upozornění: U některých, hlavně netrénovaných jedinců, může toto dýchání vést k nadměrnému vydýchávání oxidu uhličitého a k následné respirační alkalóze. Pokud tedy pacientovi není subjektivně dobře, to znamená, že se mu například točí hlava, je mu nevolno, případně má pocit, že se mu špatně dýchá, okamžitě by měl s cvičením přestat a chvíli klidně dýchat. Stav by se měl v krátké chvíli upravit.

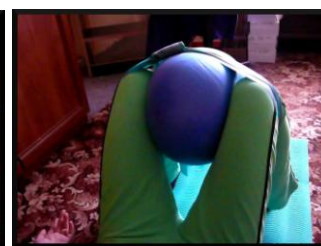
2.4.2 Aktivace abduktorů a adduktorů kyčelního kloubu



Obrázek č. 4



Obrázek č. 5



Obrázek č. 6

Pomůcky: Sball, Thera-Band

Výchozí poloha: Pacient leží na pevné podložce a dolní končetiny jsou flektovány v kyčelním i kolenním kloubu tak, aby to pacientovi bylo pohodlné a plosky se celé opíraly o podložku. Pacient má kolem kolen omotán pás Thera-Band a utážen tak, že pokud nemá dolní končetiny v abdukci ani v addukci, ale ve středním postavení, tak je pás v lehkém napětí. Konečně vložíme mezi pacientova kolena Sball a to nafouknutý tak, že pokud jsou končetiny opět paralelně vůči sobě, tak je koleno mírně stlačeno. Horní končetiny jsou uloženy podél těla, nejlépe dlaněmi vzhůru a hlava může být mírně podložena.

Provedení: Úkolem pacienta je nejprve dolní končetiny abdukovat a to tak, že se Thera-Band více napne a Sball se roztáhne. Tím, že Sball

zvětší svůj objem, se zajistí odpor při zpětné fázi, a tudíž pacient nemusí při návratu do výchozího postavení abduktory brzdit, čili vyvolat zde nevhodnou excentrickou kontrakci, eventuálně bude pouze minimální.

Druhou fází cvičení může být kromě posílení abduktorů také aktivace adduktorů. Té se dosáhne, pokud pacient stlačí Sball addukcí stehů. Excentrické kontrakci při návratu do výchozího postavení je opět zabráněno. Tentokrát díky odporu Thera-Bandu, který se addukcí smrští a nyní se musí mírně napnout.

Opakování: U tohoto cviku záleží na tom, zda chce pacient posilovat pouze abduktory nebo adduktory anebo obě svalové skupiny. Pro zajištění dobré stabilizace v kyčelním kloubu doporučuji cvičit komplexně, ačkoli častěji bývají oslabeny spíše abduktory. Vhodné je opakovat cvik několikrát, například pět až osmkrát na každou svalovou skupinu, ovšem záleží hlavně na aktuální svalové síle a také na síle odporu Thera-Bandu, kterou je nutné vhodně zvolit (viz. tabulka č. 1 na str. 55).

Poznámka: Pokud bude zvolena velká síla odporu pásu, tak pacient nebude schopen cvik správně zvládnout a pokud bude naopak odpor malý, pacient bude mít v abdukci dostatek svalové síly na to, aby pás příliš natáhl a Sball může vypadnout úplně nebo pokud se neuvolní, neroztáhne se natolik, aby se dolní končetiny od něj neodlepily, a proto nebude moci plnit funkci odporu při zpětném pohybu a pacient bude muset vyvolat v abduktorech excentrickou kontrakci, aby zbrzdil pohyb zpět do výchozího postavení. Proto je nutné zvolit správný Thera-Band.

2.4.3 Nácvik nášlapu vleže na břiše



Obrázek č. 7



Obrázek č. 8

Pomůcky: postel či pohovka s tužší matrací

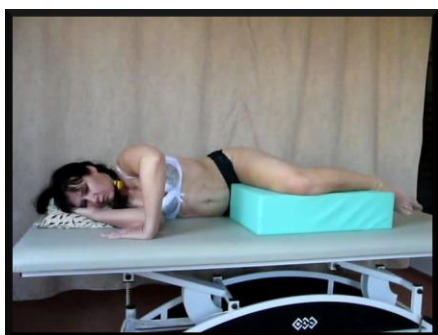
Výchozí poloha: V tomto cvičení se částečně využívá polohy, kterou uvádí ve svém terapeutickém konceptu Bazální programy a podprogramy Čápová (2008). V originále se jedná o atitudu z období dokončené vertikalizace, konkrétně ji zde paní Čápová nazývá atituda „ploska – předloktí“. V této poloze využíváme náhradní zevní opory trupu v horizontální pozici, tedy pacient leží na břiše u okraje podložky a jednu dolní končetinu má svěšenou a umístěnou v nakročení tak, že se ploska plně dotýká podlahy. Dle autorky konceptu je pro tuto polohu také přesně definováno umístění horních končetin, trupu a hlavy, ale pro mnoho pacientů, kteří by měli tento cvik praktikovat v domácím prostředí je toto poněkud složité a většinou se jim ani nepodaří umístit tyto části těla správně. S přihlédnutím k tomuto jsem se tedy rozhodla polohu variovat a to tak, že si pacient složí horní končetiny pod čelo a to o ně opře. Cvičení se zaměří hlavně na oblast dolních končetin a trupu. Při tomto cvičení, jakož i u mnoha dalších samozřejmě, je aktivita příslušných svalů facilitována zmnoženou aferencí ze zatížených kloubů. Toto je obzvláště důležité u již nechodících pacientů. (Čápová, 2008)

Provedení: V první fázi cvičení se pacient snaží o nášlap do dolní končetiny, která je svěšena z okraje postele a ploska je v celé své délce přitisknuta k podlaze. Dojde k aktivaci svalů hlavně na přední straně stehna svěšené končetiny a částečně se zapojí i gluteální svaly. Pokud se pacientovi toto podaří, dojde většinou k mírné rotaci pánve, přičemž je na místě druhá fáze cviku, tedy derotovat pánev zpět do základního postavení. K tomu je zapotřebí výrazné aktivace svalů abdominálních, především mm. obliqui abdominis externi et interni a m. transversus. Aktivuje se i m. quadratus lumborum a s ním i hluboké svaly v bederní oblasti zad. Pozadu nezůstanou ani mm. glutei a jistá aktivita je pozorována i v oblasti horizontálního stehna ať z ventrální, tak i z dorzální strany. To se děje v důsledku snahy pacienta o nakročení horizontální dolní končetiny, která jako kdyby se chtěla více rotovat zevně v kyčelním kloubu, flektovat koleno a nakročit do lezení. Snaha o toto nakročení je třetí fází cviku.

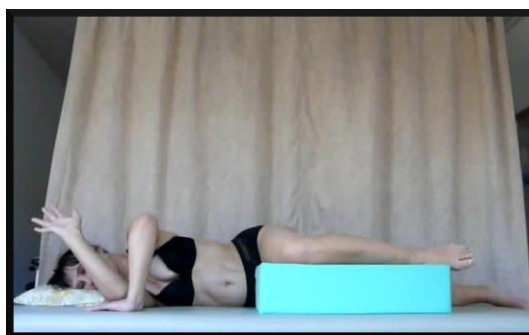
Účelem cvičení je tedy aktivace především trupového svalstva a svalů hýžd'ových, které hrají významnou roli zejména při stabilizaci pánve při chůzi.

Opakování: Správně prováděné cvičení je poměrně náročné, proto zpočátku doporučuji začínat s opakováním čtyřikrát na každou stranu. Později je možné cvičit s více opakováním, ale maximálně osmkrát na každou stranu.

2.4.4 Přenášení váhy v poloze na boku



Obrázek č. 9



Obrázek č. 10

Pomůcky: podložka pod dolní končetinu – nejlépe polohovací kvádr

Výchozí poloha: Pacient leží na boku. Svrchní dolní končetina je flektována v kyčelním a kolenním kloubu přibližně v devadesáti stupních a leží na polohovacím kvádru tak, aby se co nejméně dostala do addukce v kyčli, nejlépe, pokud bude ležet paralelně s podložkou. Základní výchozí poloha pro horní končetiny je taková, že spodní horní končetina je volně složena pod obličejem a svrchní horní končetina je flektována v ramenním i loketním kloubu v 90 ° a zároveň je zde devadesátistupňová dorsální flexe v zápěstí a vnitřní rotace v rameni a to taková, že to umožňuje, aby se pacient celou dlaní ruky mohl před sebou opřít o podložku. Vhodná je pronace předloktí, aby mohly prsty na podložce směřovat kraniálním směrem.

Polohy horních končetin se mohou během cvičení měnit, jak bude dále popsáno v provedení cviku. Hlava je v protažení trupu a může být mírně podložena polštářem.

Provedení: Cvičení začínáme tak, že pacient leží v uvedené výchozí poloze a jeho úkolem je pouze zatlačit svrchní horní končetinou do podložky a krátce vydržet. Už pouze při tomto tlaku se aktivuje mnoho svalů v oblasti trupu a kolem lopatky a na horní končetině, což přispívá ke stabilizaci horní poloviny těla.

Další možností jak stabilizovat je využít konceptu Bazální programy a podprogramy, konkrétně bazálního podprogramu během obratu, kdy je v poloze na boku spodní horní končetina v kontaktu s podložkou a začne se postupně vytvářet opěrný bod na humeru. Tomuto by měla předcházet stabilizace lopatky a mělo by dojít k dorzokaudálnímu posunu humeru v podélné ose. Loketní kloub je flektován a předloktí v pronaci. Následně dochází k postupnému zvyšování horizontální abdukce a zevní rotace v ramenním kloubu až dorzální pohyb paže po podložce ustane a funkci tzv. punctum fixum přebírá humerus. Opět dochází k zapojení celé řady svalů a to hlavně v oblasti ramenního kloubu, lopatky a na paži, kde důležitou roli hrají dlouhé hlavy m. triceps a m. biceps brachii, které se snaží udržet centrovanou pozici hlavice humeru vůči jamce na lopatce a následně ji vtlačit do fossy glenoidale v ideálním postavení. Ze zádoových svalů se účastní hlavně m. latissimus dorsi. Dle terminologie Čáповé (2008) je dosaženo atitudy nazvané „přechod z otáčení na čtyři“.

Toto jsou dvě možnosti stabilizace horní poloviny těla, které je výhodné kombinovat. Je ovšem vhodné, naučit pacienta každou polohu nejprve odděleně, aby přesně věděl, na co se má soustředit a prováděl cvičení správně. Nejčastější chybou se v prvním případě stabilizace stává, že pacient neudrží loket ve stále stejné výchozí pozici a posune ho kaudálním směrem a naopak rameno vyjíždí kranialně k uším. U stabilizace dle Čáповé se někdy stane i to, že se pacient uloží nesprávně již do výchozí polohy, tedy např. že se pacient uloží na bok a nestáhne dostatečně ramena kaudálně. V obou případech se potom opora nestává

tolik efektivní, struktury nejsou v ideálním postavení a zapojují se „nesprávné“ svaly.

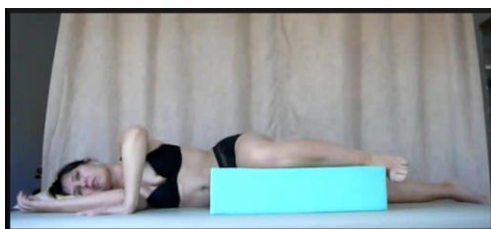
Pacient tedy nejprve provede stabilizaci ať prvním, či druhým způsobem, nejlépe využije-li oba najednou a poté přenáší váhu vpřed, případně i vzad. Zvýší se tím nároky na všechny pracující svaly a tím se cvičení zintenzivní.

Pokud chceme terapii více zacílit na oblast spodní části trupu, soustředíme přenos váhy právě tam. Svrchní dolní končetina se potom musí posouvat po podložce.

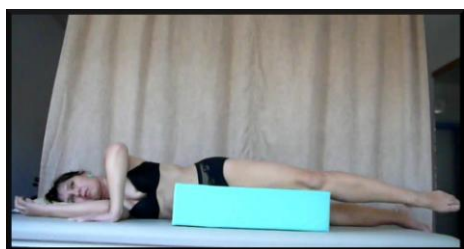
Cvičení je zaměřeno především na aktivaci trupových svalů, včetně svalů kolem lopatek.

Opakování: Cvičení lze několikrát zopakovat ovšem je nutno respektovat únavu pacienta. Zpočátku doporučuji nacvičovat pouze stabilizaci, poté teprve přidat přenášení váhy. Samozřejmostí je, že se cvik provádí na obě strany.

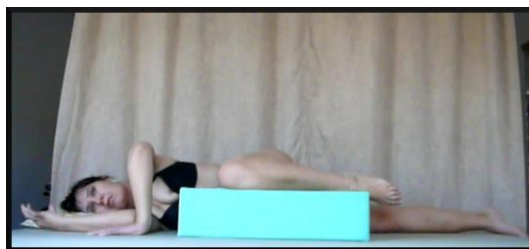
2.4.5 Sunutí dolní končetiny po podložce



Obrázek č. 11



Obrázek č. 12



Obrázek č. 13

Pomůcky: podložka pod dolní končetinu – nejlépe polohovací kvádr, ale pokud ho pacient nemá, lze ho nahradit například větší zatíženou krabicí

Výchozí poloha: Výchozí poloha pro tento cvik je na boku. Pacient leží a svrchní dolní končetinu nastaví do devadesátistupňové flexe v kyčelním i kolenním kloubu a má ji podloženou kvádrem. Spodní dolní končetina je natažená volně na podložce, případně může být mírná flexe v koleni. Horní končetiny jsou buď volně loženy, nebo lépe pokud se pacient snaží o stabilizaci, jejíž popis je uveden výše v návodu na cvik přenášení váhy na boku. Hlava je v protažení trupu a trup se pokud možno nepřetáčí ventrálně ani dorsálně.

Provedení: V první fázi se pacient se snaží extendovat svrchní dolní končetinu sunutím po podložce. Po extenzi následuje fáze druhá, a to flexe jak v kyčelním, tak v kolenním kloubu. Flexi je dobré dotáhnout, kam až pacient zvládne. Tento cvik je vhodný i pro pacienty s již nízkou svalovou silou flexorů a extenzorů dolních končetin, vzhledem k tomu, že pracující dolní končetina je podepřena, čímž je minimalizována zemská gravitace.

Cvičením se aktivují převážně svaly stehna, a to jak přední, tak i zadní strany. Pacient by se měl snažit dotahovat pohyby do krajních poloh, což je dobré pro udržení rozsahu pohybu v kyčelních i kolenních kloubech.

Opakování: Cvik je možné zopakovat několikrát na každou stranu, ale je opět nutné přihlížet ke stavu pacienta. Počet opakování je vhodný odvodit hned při prvním nácviku a případně ho během dalších tréninků lze zvyšovat. U chodících pacientů doporučuji například osm opakování na každé straně.

2.4.6 Snaha o aktivní flexi v kyčelním kloubu proti konstantnímu odporu



Obrázek č. 14



Obrázek č. 15



Obrázek č. 16

Pomůcky: libovolný roh nábytku s vyšší hmotností či roh zdi a podložka pod dolní končetinu - nejlépe polohovací kvádr

Výchozí poloha: Pacient leží na boku, ventrální stranou k vybranému rohu tak, že horní polovina těla a spodní dolní končetina, která je extendovaná a v protažení trupu jsou uloženy paralelně s jednou stranou nábytku a svrchní dolní končetina je v devadesátistupňové flexi v kyčelním a kolenním kloubu tak, že její stehno je paralelní se stranou kolmou na předchozí. Svrchní dolní končetina je podložena polohovací pomůckou a dotýká se příslušné strany nábytku. Roh nábytku tedy kopíruje úhel mezi trupem a svrchní dolní končetinou. Horní končetiny jsou v libovolné pozici a hlava je v protažení trupu, je vhodné ji podložit nižším polštářkem.

Provedení: Úkolem pacienta je, aby z daného výchozího postavení měl snahu o zvýšení flexe v kyčelním kloubu. Díky nábytku ovšem k viditelnému pohybu prakticky dojít nemůže. Dojde ale k izometrické kontrakci a to hlavně flexorů kyčelního kloubu, ale aktivita se poměrně výrazně přenesse i do oblasti břicha. Pacient během kontrakce klidně dýchá a přibližně po deseti sekundách tlak uvolní a odpočine si.

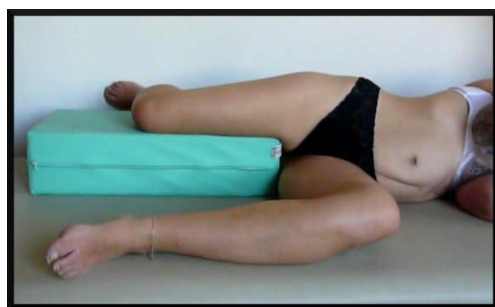
Cvičením se hlavně aktivují některé svaly, které pacient využívá při chůzi, když chce nakročit, tedy flexory kyčle a abdominální muskulatura.

Opakování: Zde si velmi snadno pacient může regulovat intenzitu sám, a tudíž záleží jen na něm, jakou si zvolí zátěž. Dle zvolené zátěže lze potom regulovat i počet opakování. Při nižší zátěži, tedy pokud pacient

zatlačí méně, lze cvik opakovat vícekrát a naopak. Osobně doporučuji střední zátěž a přibližně osm opakování na každou stranu.

Poznámka: Pokud má pacient ochotného pomocníka, např. rodinného příslušníka, který by mu mohl při cvičení asistovat, tak je výhodné, když místo rohu bude klást odpor končetině on. Pacient bude mít totiž před trupem nyní dostatečný prostor a může se při cvičení flexorů kyčle aktivně snažit o stabilizaci horní části trupu tak, jak je popsáno u cviku přenášení váhy v poloze na boku. Navíc pomocník může dávat odpor nejen do flexe, ale například i do addukce, a tím se cvičení stává již poměrně komplexním. Odpor ale musí být kladen s takovou intenzitou, aby nedošlo k vyvolání nežádoucí excentrické kontrakce.

2.4.7 Snaha o aktivní extenzi v kyčelním kloubu proti konstantnímu odporu



Obrázek č. 17



Obrázek č. 18

Pomůcky: podložka pod dolní končetinu – nejlépe polohovací kvádr

Výchozí poloha: Vychází se z polohy na boku. Spodní dolní končetinu pacient flektuje v kolenním a kyčelním kloubu přibližně do devadesáti stupňů. Svrchní dolní končetina je flektována do devadesáti stupňů pouze v koleni, stehno zůstává v protažení trupu. Ploska této nohy se dotýká plným rozsahem pevného objektu za pacientem, například zdi. Horní končetiny mohou být v libovolné, pro pacienta pohodlné, pozici nebo lépe, když se je pacient bude snažit stabilizovat podle návodu

uvedeného u cviku přenášení váhy v poloze na boku (viz. cvik 2.4.4). Hlava je v protažení trupu, může být podložena nízkým polštářem.

Provedení: Úkolem pacienta je zatlačit svrchní dolní končetinou do zdi a aktivovat tak extenzory kyčelního kloubu. Ačkoli k viditelnému pohybu dojít nemůže, aktivitu svalů zajišťuje izometrická kontrakce. Výborně pracují gluteální svaly, zejména m. gluteus maximus a svalstvo zadní strany stehna, takzvané hamstringy. I přesto, že je pacientova končetina podložena, je pozorována jistá aktivita i u abduktorů kyčelního kloubu a celkově se stehenní svaly zapojují poměrně komplexně. Velký pozor si musí pacient dát na to, aby se neprohýbal v zádech. To zajistí zejména zapojení trupového svalstva, které se asi nejvíce projeví na svalstvu břišním, ale aktivita je jasně patrná také na svalstvu paravertebrálním. Pacient klidně dýchá a kontrakci drží přibližně po dobu deseti sekund. Poté se uvolní.

Jak z výše uvedeného vyplývá, hlavním účelem cviku je aktivace stehenních svalů, převážně extenzorů kyčle, svalů hýžděových a břišních.

Opakování: U tohoto cviku je výhodou regulovatelná zátěž. Při střední zátěži doporučuji opakovat cvik přibližně osmkrát na každou stranu.

Poznámka: Variace tohoto cvičení lze dosáhnout, pokud před objekt poskytující odpor pohybu postavíme nestabilní pomůcku jako je například velký míč, overball nebo balanční čočka. Cvičení se díky senzomotorické stimulaci na labilní ploše stává náročnější, ale rovněž se více zapojí i svaly bérce a plosky nohy a cvičení dostává komplexnější podobu.

2.4.8 Aktivace svalu m. gluteus medius v poloze na boku



Obrázek č. 19

Pomůcky: pomůcka na podložení svrchní dolní končetiny, případně polštářek pod hlavu

Výchozí poloha: Pacient leží na boku v poloze, kdy svrchní dolní končetina je podepřena tak, že je téměř v rovině se stranou trupu, která neleží na podložce, případně trochu výš. Spodní dolní končetina leží na podložce těsně před rovinou těla a je lehce flektována v kyčelním i kolenním kloubu. Flexe je nutná zejména proto, že končetina musí uvolnit místo předmětu k vypodložení svrchní dolní končetiny a zároveň dopomáhá k větší stabilitě pacienta. Stabilitu trupu lze zlepšit i postavením horních končetin, kdy lze využít některých prvků, které jsou uvedeny u cviku s přenášením váhy v poloze na boku. Hlava je v protažení trupu a podložena polštářem.

Důležité při tomto cviku je, aby se pacient neprohýbal a aby nepřepadával na dorzální stranu. Je tedy nutné, aby byly aktivní trupové svaly, hlavně svaly břicha. Někdy je vhodné, aby se pacient pootočil lehce na břicho, aby při abdukci dolní končetiny, nepodporoval flekční mechanismus v kyčelním kloubu. Tím se lze lépe vyhnout takzvanému tenzorovému mechanismu u abdukce v kyčli, kdy hlavním abduktorem se stává m. tensor fasciae latae a pohyb není čistou abdukcí, ale abdukcí, flexí a zevní rotací a dokonce se může zapojit i m. iliopsoas a m. rectus femoris. Správný poměr zapojení m. gluteus medius a m. tensor fasciae latae při abdukci v kyčelním kloubu by měl být 1 : 1, nebo dokonce může převažovat aktivita gluteálního svalu. (Šulcová, Obrda, 2002)

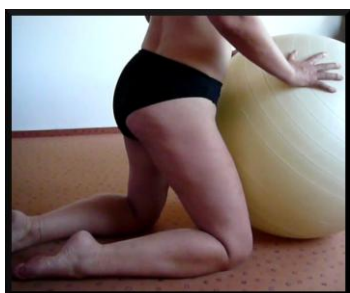
Provedení: Nyní, pokud je pacient dostatečně stabilní, může se na pohyb připravit izometrickou kontrakcí, tedy zaktivováním hýžďových svalů a následně je jeho úkolem lehce přizvednout svrchní dolní končetinu. Pozor si pacient musí dávat na to, aby končetinu zevně nerotoval, k čemuž bude mít zvláště po předchozí kontrakci mm. glutei větší tendenci. Není třeba provádět rozsáhlý pohyb, stačí pouze odlepit končetinu od podložky. V této fázi by měl být aktivní m. gluteus medius, jak ipsilaterálně, tak také kontralaterálně. Podíl na abdukci by měl mít

i stejnostranný m. tensor fasciae latae. Po přibližně desetisekundové výdrži pacient relaxuje.

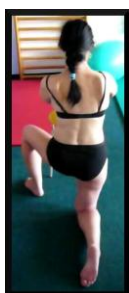
Opakování: Doporučuji zopakovat na každou stranu přibližně pětkrát.

Poznámka: Díky podložce pod končetinou nemusí pacient zpětný pohyb brzdit a vyvolat excentrickou kontrakci.

2.4.9 Zatížení dolních končetin ve vysokém kleku



Obrázek č. 20



Obrázek č. 21



Obrázek č. 22

Pomůcky: fyzioball nebo případně libovolný objekt vysoký tak, že pokud pacient klečí ve vysokém kleku, tak předmět dosahuje přibližně výšky jeho pupku

Výchozí poloha: Výchozí polohou pro tento cvik se stává vysoký klek, který pacient zaujme a horními končetinami se přidržuje míče nebo objektu před ním, aby se v poloze cítil pacient stabilnější.

Provedení: Nyní je úkolem pacienta, aby mírně předsunul jednu dolní končetinu ventrálně. Může se stát, že v tomto postavení bude pacientovi dělat problém udržet trup ve správné pozici, čili dojde k prohnutí v zádech na základě insuficience svalové síly především abdominálního svalstva. Je tedy důležité, aby se pacient snažil prohnutí co nejvíce vyrovnat a udržet co nejlepší vytažení trupu. Poté začne pomalu přenášet váhu vpřed na předsunutou dolní končetinu a ve druhé fázi se začne vracet zpět. Záleží jen na pacientově kondici, kam až bude schopen přenést váhu, nicméně nemělo by být dosahováno kvantity na úkor kvality, a proto je lépe vykonat menší pohyb, ale se zpevněným a protaženým trupem „do výšky“.

Další možností, jak využít vysokého kleku a přitom aktivovat dolní končetinu je nakročení. Z výchozí polohy pacient pouze nakročí jednou dolní končetinou ventrálně a mírně laterálně. V této pozici jeho prvním úkolem bude vyrovnat pánev, protože pokud je pacient v této pozici relaxován, anatomické struktury a poměry nastaví pánev automaticky do anteverze, zešikmení směrem k nakročené dolní končetině a rotace směrem ke končetině stojné. Pro některé pacienty se může i toto zdát jako velmi komplikovaná úloha, ale je žádoucí správné postavení pánve trénovat. Aktivita při tomto pohybu vychází z kontralaterální poloviny hýžděového svalstva k nakročené končetině. Pokud má pacient nakročenou levou dolní končetinu, pohyb k vyrovnání pánve vychází z pravé poloviny hýždí a směřuje k levému kolenu.

Jakmile se pacient v dostatečné kvalitě dostane přes tuto fázi, tak může začít zkoušet i přenášení váhy vpřed a vzad.

Toto cvičení představuje největší zátěž pro gluteální svaly a následně i pro svaly stehna. Při předsunutí končetiny vpřed pracuje více dorzální strana a při nároku strana ventrální, ovšem rozhodně nelze vyloučit práci i ostatních okolních svalů.

Opakování: Pacient si může podle své zdatnosti určit, kolikrát bude cvik opakovat. V každém případě je vhodné myslet na to, že pacient by měl mít ještě sílu vstát z kleku, což může být velmi náročné samo o sobě. Limitujícím faktorem je svalový třes, který ve většině případů značí nepřiměřenou zátěž svalů. Pro středně zdatné pacienty doporučuji přibližně pět opakování každého cviku na každou stranu.

Považuji za vhodné končetiny střídat – vždy provést jeden cvik na jednu a pak na druhou končetinu, poté si na chvíli odpočinout a cvičit další cvik. Je to z toho důvodu, aby mělo svalstvo končetin možnost lehce relaxovat, než bude opět zatěžováno. Pokud by pacient cvičil všechny cviky na jednu stranu a pak opět všechny na druhou stranu, mohlo by dojít k zbytečnému přetěžování a možnému poškození svalových struktur, čemuž se chceme vyhnout.

2.4.10 Aktivace svalstva kaudálnějších partií těla (svaly dolních končetin, hýžd'ové a trupové svaly)



Obrázek č. 23



Obrázek č. 24

Pomůcky: libovolný objekt k zapření dolní končetiny, dobrá jsou například futra dveří

Výchozí poloha: Toto cvičení provádí pacient vstoje v mírném stoji rozkročném, chodidla jsou postavena na šířku pánve nebo lehce přes. Laterální stranou chodidla jedné nohy se pacient dotýká plochy futer dveří. Stoj je vzpřímený, hlava v protažení trupu, horní končetiny spadají volně podél těla. Je třeba, aby se pacient pokusil uvést pánev do správného postavení, čímž se dosáhne mírného napětí hlavně gluteálních, ale i abdominálních svalů.

Provedení: Pacient zatlačí dotýkající se nohou laterálně do futra dveří a jeho úkolem je, aby v podstatě nedošlo k žádnému pohybu. Největší problém zřejmě bude stabilizovat pánev, která má nyní tendenci minimálně k posunu do strany. Je proto nutné aktivovat svalstvo trupu a kontralaterální dolní končetiny. Významnou roli zde hraje m. gluteus medius. Izometrická kontrakce tedy nastává v poměrně široké oblasti. Po přibližně desetisekundovém záběru se pacient uvolní a chvíli si před další aktivací odpočine.

Obdobným cvičením může být to samé, ale v poloze vkleče. Zde se pacient nemusí opírat o futra a tlačí oběma nohama do stran proti odporu podložky, o kterou je koleno opřen. To tolik nenutí pacienta vybočovat

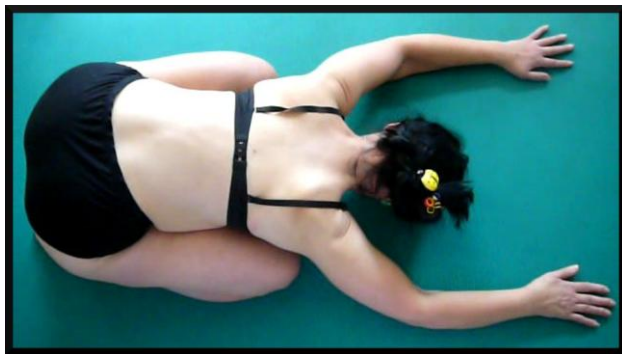
pánev, ale musí si dát pozor, aby byla aktivita obou dolních končetin stejná. Je vhodné, aby se pacient lehce něčeho přidržoval, aby měl jistotu, že neupadne, ale držení je volné, ne křečovité. Pacientka na obrázku číslo 24 má horní končetiny ve zvýšené poloze, protože v tomto postavení dokáže lépe „usadit“ lopatky. V tomto cvičení se vyřadí aktivita svalů kolem bérce, ale naopak se zvýší aktivita gluteálních svalů, protože se odpor posune na kratší páku.

Opakování: Doporučuji každý cvik zopakovat pětkrát.

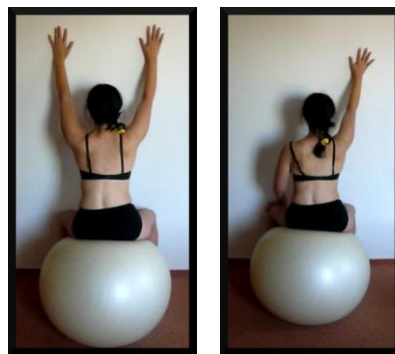
Poznámka: Pacienti mají při cvičení tendenci k zadržování dechu. Je proto důležité, aby byli při nácviku poučováni, že je dobré při tréninku klidně a pravidelně dýchat, aby až budou cvičit sami, na to nezapomínali.

Pro aktivaci adduktorů kyčelního kloubu je možno použít stejných poloh, ale pacient potom netlačí zevně, ale dovnitř.

2.4.11 Aktivace svalů v oblasti lopatek (zejm. tzv. dolních fixátorů), dále „usazení“ lopatek



Obrázek č. 25



Obrázek č. 26 Obrázek č. 27

Pomůcky: fyzioball nebo židle, vhodná je protiskluzová podložka

Výchozí poloha: Pacient se dostane do nízkého kleku a následně flektuje trup tak, až se položí na podložku. Horní končetiny jsou na podložce dlaněmi dolů a v takové flexi a abdukci v rameni, aby se dostaly nad pacientovu hlavu. Lokty mohou být mírně flektovány a opírat se o podložku. Hlava je v protažení trupu, taktéž opřena o podložku. Pacient by navíc měl aktivovat i břišní a gluteální svalstvo,

což lze provést mírným pohybem, jako kdyby chtěl podsadit pánev. Pro účinnost cviku je přednastavení svalstva výhodnější, lépe lze dosáhnout zřetězení svalů se svaly kolem lopatek.

Provedení: Nyní je úkolem pacienta mírně nadzvednout hlavu a opřít se o lokty, mezi kterými je trup tažen vpřed, tj. za hlavou. Lokty přitom tvoří punctum fixum pro pohyb trupu a pacient jako kdyby se od nich chtěl odtlačit a protáhnout se trupem mezi rameny vpřed. Při aktivaci je viditelná práce svalů kolem lopatek a pracují i svaly břišní. Svaly pektorální a horní trapézový sval by se měly podílet minimálně, k čemuž je nutné, aby nebylo tlačeno horními končetinami do podložky. Pacient přibližně deset až patnáct sekund takto vydrží a následně relaxuje.

Variací tohoto cviku může být to samé, ale ve vertikální poloze, tudíž pacient bude sedět na míči nebo na židli těsně u zdi, skříňe nebo dveří a horní končetiny budou vytaženy nad hlavu. Umístit horní končetiny nad hlavu ve vertikální poloze, tj. proti gravitaci, může znamenat pro některé pacienty poměrně obtížný úkol. Někteří proto využívají k dosáhnutí vyšších poloh „šplh“ po daném objektu až dosáhnou kýžené pozice. Pokud se pacientům tato poloha zdá příliš náročná a obávají se například pádu, je vhodné, aby cvičili na zemi dle předchozího návodu.

Cvičit je možno buď oboustranně, nebo i jednostranně, kdy pacient aktivuje pouze jednu horní končetinu.

Opakování: Doporučuji opakovat cvik přibližně osmkrát.

Poznámka: Při onemocněních ramenního kloubu nemusí být tento cvik možný kvůli omezení rozsahu pohybu nebo bolestivosti. Než však tento cvik pacient zcela zavrhne, je žádoucí, aby vyzkoušel polohu horních končetin do takzvaného „svícnu“, která pro něj nemusí být neúnosná.

Co se týče polohy v kleku, pacientka, se kterou jsem toto trénovala delší dobu, hodnotila subjektivně cvik velmi kladně. Nejen že pociťovala opravdu výraznou aktivitu svalů kolem lopatek, ale zároveň uvedla, že se jí v této poloze i velmi dobře dýchá. Vzhledem k tomu, že dechová cvičení jsou pro dystrofické pacienty taktéž vhodnou terapií, je možné zvážit, zda by pacient statická dechová cvičení nemohl provádět i v této poloze.

2.4.12 Tlak do podložky v zevní rotaci v ramenním kloubu



Obrázek č. 28

Pomůcky: dva nižší polštářky nebo dva ručníky k vypodložení zápěstí, větší polštář k vypodložení kolen

Výchozí poloha: Pacient leží na zádech na tvrdé podložce. Je vhodné si dolní končetiny vypodložit pod kolena, aby byla záda opravdu přitisknuta k zemi. Horní končetiny jsou v přibližně 45 ° abdukci v ramenním kloubu a ve flexi v kloubu loketním tak, aby předloktí bylo uloženo paralelně s trupem. Dlaň směřuje ke stropu. V oblasti zápěstí je vhodné vypodložit horní končetiny polštářkem nebo složeným ručníkem. Ramena jsou stažena od uší.

Provedení: Pacient se nadechne a s výdechem zatlačí předloktím, zápěstím a dorsem ruky do polštářků. Záda jsou stále pevně přitisknuta k podložce, pacient se nesmí prohýbat. Tlak nemusí být příliš velký, hlavně je třeba dbát na to, aby pracovaly pouze horní končetiny a svalstvo kolem lopatek a jinak aby všechny části těla zůstaly ve výchozí poloze.

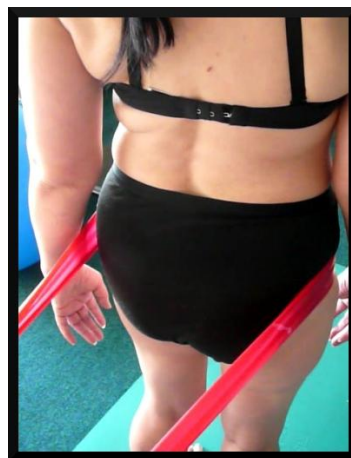
Opakování: Cvik je možné opakovat několikrát, např. desetkrát. Pacient se ovšem nesmí příliš unavit. Jakmile cítí nastupující únavu, raději přestane a cvik zopakuje alespoň po hodinové přestávce znovu. To ostatně platí pro jakékoliv cvičení.

Upozornění: Při onemocnění ramenního kloubu, může být tento cvik znemožněn nedostatečným rozsahem vnější rotace v ramenním kloubu nebo limitován bolestivostí.

2.4.13 Cvičení s Thera-Bandem k aktivaci gluteálního a abdominálního svalstva



Obrázek č. 29



Obrázek č. 30

Pomůcky: pružný pás Thera-Band; libovolný předmět přibližně ve výšce pasu pacienta, za který je možné Thera-Band upevnit – vhodné může být například těleso ústředního topení

Výchozí poloha: Pacient vzpřímeně stojí a v oblasti symfýzy má položený Thera-Band, který je za ním upevněn k příslušnému předmětu. Následně udělá pacient krok vpřed, případně dva a více, a pás tak napne. Záleží pouze na pacientovi, jaký odpor si chce zvolit a dle toho určí počet kroků a také barvu Thera-Bandu. Horní končetiny jsou svěšeny volně podél těla, končetiny dolní jsou postaveny přibližně na šířku kyčlí a mírně se flektují v kolenním kloubu. Důležité je aktivní držení fyziologické polohy pánve; jelikož má většinou pacient bederní hyperlordózu (stejně tak jako pacientka zde) můžeme mluvit o „podsazení“ pánve. Nejenže dojde k jistému „přednastavení“ aktivity gluteálních a abdominálních svalů, ale zároveň to napomáhá normalizovat postavení pánve z antevertze, a tím se může kladně ovlivnit i hyperlordóza lumbální oblasti páteře. Navíc pouze z výchozího, pokud možno fyziologického postavení pánve, a tudíž i bederní páteře, se aktivují svalové souhry, které toto postavení zajistí. Zároveň se snižuje riziko substituce, tj. provedení náhradního pohybu se zapojením nežádoucích svalových skupin.

Provedení: Z výchozího postavení pacient pomalu rotuje pánev a trup na libovolnou stranu a napětí Thera-Bandu udává odpor. Pacient v dosažené poloze několik sekund setrvá a poté následuje relaxace, při které se tělo vrátí zpět do výchozí polohy. Pacient by se neměl snažit zpětnému pohybu příliš bránit, aby nedošlo k vyvolání excentrické kontrakce. Po krátkém odpočinku pacient znovu nejprve podsadí pánev a následně provede rotaci do opačného směru. I když pohyb není příliš velký, dochází k aktivaci m. gluteus medius a pracují taktéž mm. obliqui.

Opakování: Cvik doporučuji zopakovat přibližně pětkrát na každou stranu.

Poznámka: Pacient by měl dbát na správné upevnění pásu a neměl by ho ani příliš napínat. Pokud mu připadá, že odpor pásu je příliš malý, je vhodnější zvolit vyšší tuhost Thera-Bandu než ho příliš napínat. Mohlo by dojít k přetržení pásu a k poranění pacienta.

2.4.14 Aktivace trupového svalstva za pomoci Thera-Bandu



Obrázek č. 31



Obrázek č. 32

Pomůcky: pružný pás Thera-Band

Výchozí poloha: Vycházíme ze vzpřímeného sedu, kdy v kyčelních kloubech je úhel lehce nad devadesát stupňů, a rovněž tak v kolenou. Dolní končetiny jsou v lehké addukci v kyčelních kloubech a špičky taktéž

směřují mírně zevně. Je důležité, aby byl pacient v sedu stabilní, čemuž napomůže, pokud se celé plošky nohou pevně opírají o podložku. Horní končetiny jsou uvolněny podél těla, případně mohou být položeny dlaněmi na stehnech. Oči se po celou dobu cvičení dívají vpřed.

Navinutí Thera-Bandu: Pás je rozložen na podložce tak, aby se pacient mohl posadit přibližně do jeho středu. Poté je nutné překřížit Thera-Band na zádech a pruhy položit na ramena. Následně se pás překříží ještě vpředu na hrudníku ve výšce sterna. Nakonec se pás napne do mírného tahu vpřed – dolů a zafixuje se protáhnutím pod pravé a levé stehno, kde ho pacient přisedne (viz. příloha č. 4).

Provedení: Nyní Thera-Band pacienta táhne do flexe trupu a jeho úkolem je, aby tah překonal a napřímil trup do vzpřímeného sedu. Pro dosažení zevní rotace v ramenním kloubu, a tím k lepšímu vzpřímení a otevření trupu, pacient rotuje horní končetiny zevně. Dle Brüggerova konceptu má tento cvik ještě druhou fázi, která spočívá v pomalém „brzdění“ a uvolňování trupu do flexe. (Pavlů, 2004) Tato fáze ovšem u myopatických pacientů není vhodná, protože při excentrické kontrakci trupových extenzorů hrozí nebezpečí jejich mikrotraumatizace, čemuž je rozhodně nutné se vyhnout. Uvolnění trupu tedy neprovádí pacient pomalu, ale tak rychle, aby extenzory nemusely brzdit.

Pokud se pacient zvládne kvalitně v sedu proti Thera-Bandu napřímít, je možné přidat i některé pohyby dalšími částmi těla, aby bylo cvičení komplexnější. Například je možné v trupu po napřímění ještě rotovat střídavě na obě strany nebo pracovat s dolními končetinami, čili např. zvedat nohy na špičky a na paty ať již střídavě či současně. Také pacient může flektovat dolní končetiny v kyčelním kloubu a odlepovat tak plošky od podložky, ovšem zde doporučuji střídat končetiny a ne je zvedat najednou. Flektovat končetiny v kyčelních kloubech současně je velmi náročné i pro člověka bez jakýchkoliv obtíží a s dobrou fyzickou kondicí a mohlo by docházet ke zbytečným chybným souhybům v trupu.

Opakování: Napřimování trupu proti tahu Thera-Bandu je možno zopakovat několikrát za sebou. Doporučuji opakovat přibližně desetkrát,

ovšem opět záleží na kondici pacienta. Pokud bude rotovat v trupu, doporučuji otočit se na každou stranu třikrát na jedno napřímení a napřímit se celkově pětkrát. Pokud cvičí i dolními končetinami, každý pohyb je vhodné zopakovat pětkrát, přičemž s napřímením je to obdobné jako u rotace trupu.

Poznámka: Sílu odporu Thera-Bandu je potřeba uvážlivě zvolit dle výkonnosti pacienta. Existuje několik typů, které jsou rozlišeny barvou. Přehled je uveden v tabulce č. 1, kde číslem jedna je označena zátěž nejmenší a číslem osm je označena zátěž největší.

Tabulka č. 1: Přehled typů Thera-Bandů z hlediska síly odporu

BARVA	ZÁTĚŽ
běžová	1
žlutá	2
červená	3
zelená	4
modrá	5
černá	6
stříbrná	7
zlatá	8

Pás se dá zakoupit v různých délkách. Doporučovaná délka pro běžné cvičení celého těla je 2, 5 metru. Taktéž konkrétně pro cvik na aktivaci trupového svalstva je délka vyhovující.

2.4.15 Cvičení v sedu na velkém míči



Obrázek č. 33



Obrázek č. 34



Obrázek č. 35

Pomůcky: fyzioball

Výchozí poloha: Výchozí polohou pro toto cvičení je správný sed na míči. Ten spočívá v několika základních zásadách. Při sedu je pánev mírně sklopena vpřed, trup je vzpřímený, lopatky se pacient snaží stáhnout kaudálně a přiložit k hrudníku, ramena jsou postavena do široka a stažena od uší. Hlavu pacient vytahuje v prodloužení páteře, nepředklání ji ani nezaklání. Paže spadají volně podél těla, nebo mohou být položeny na stehnech. Nohy si pacient pohodlně rozkročí, plosky mají cítit bezpečný kontakt s podložkou. Důležité je, aby se pacientova kolena nacházela o trochu níže než jeho kyčle. (Unie Roska, 2005)

Provedení: Nyní je mnoho možností, jaké cviky na míči provádět. Důležité ovšem je pamatovat na to, že dystrofičtí pacienti by se měli vyvarovat excentrickým kontrakcím, tedy snažit se eliminovat všechny brzděné pohyby. Následně uvedu několik jednoduchých cviků, které jsou pro pacienty s muskulární dystrofií vhodné.

Dobré je vždy začít mírným pohupováním. Pacient má tímto možnost si lépe si ozřejmit pro něj možná neznámé pocity a zároveň se jedná o poměrně dobré cvičení na zlepšení stability osového orgánu.

Pokud pacient zvládne takto balancovat na míči a cítí se při tom relativně bezpečně, může začít s dalšími základními cviky a to v podstatě jakékoliv části těla. Je vhodné, aby ve cvicích měl pacient určitý pořádek, například aby začal postupně od hlavy až k nohám

nebo opačně, a nepřeskakoval z jedné oblasti do druhé. Tím si alespoň částečně zajistí celkové procvičení těla.

Lze začít flexí, lateroflexemi a rotací krku, případně i kroužit hlavou. Pokud se ovšem pacient necítí dostatečně jistě a stabilně, doporučuji kroužky vynechat. Je to z toho důvodu, že pacient většinou při kroužení ztrácí dobrý oční kontakt s okolím, a v důsledku toho částečně i rovnováhu těla, což může vést k pádu.

Následně může kroužit v ramenních kloubech, provádět jejich elevaci a depresi a podobně. Rovněž tak lze dělat základní pohyby v loketních kloubech a zápěstích. Pro kondiční procvičení prstů ruky je vhodné střídat jejich extenzi s abdukci a flexi až do pěsti s addukcí, kdy palec se skryje pod ostatní prsty. Nejenže tento cvik zahrnuje všechny možné pohyby v metakarpofalangeálních a interfalangeálních kloubech, ale pokud ho pacient provede i s určitou silovou komponentou, tak toto velmi pozitivně působí na zlepšení takzvané ortostatické hypotenze, která se u pacienta většinou projeví vertigem až případným bezvědomím.

Z možných pohybů v trupu bych doporučila hlavně rotace, kdy je třeba, aby se pacient zároveň rotoval i s hlavou a případně, aby pohyb započal horní končetinou, která ho do rotace navede. Co se týče předklonů a úklonů, tak v případě myopatií bych je vyloučila z hlediska nežádoucích excentrických kontrakcí.

Vynikajícím způsobem, jak pacient může uvolňovat bederní páteř, jsou pohyby pánví. Začne anteverzí a následnou retroverzí, možné je provádět i pohyby do stran. A pokud je dostatečně pohybově nadán a fyzicky schopen, může vyzkoušet i kroužit pánví na jednu a pak na druhou stranu.

Co se týče dolních končetin, tak je možná flexe v kyčelních kloubech, extenze v kloubech kolenních a možné je také zvedání nohou na špičky a následně na paty. Přenášení váhy na jednu či druhou dolní končetinu bych se snažila vyvarovat vzhledem k tomu, že by muselo dojít k „brzdění“ pomocí svalů dolních končetin, tedy vyvolání excentrické kontrakce.

Výhody cvičení na míči vycházejí z lability a pružnosti míče a pohyby na něm nebo jeho prostřednictvím jsou výraznou senzomotorickou stimulací, neboli automatickou aktivací požadovaných svalů na podkladě aference tak, aby pohyby nemusely být významněji volně kontrolovány, tedy kontrolovány z mozkové kůry. (Janda, Vávrová, 1992) Balancováním na míči vyvoláváme rovnovážné reakce, a tak facilitujeme různé svalové souhry v závislosti na výchozí poloze pacienta a jeho pohybu vyvolaném pohybem míče. Jelikož je ale míč pohyblivý do všech stran, je třeba zajistit pacientovu bezpečnost a to např. tak, že bude cvičit na míči, který má mezi dvěma židlemi, o které se opírá, nebo se drží žebřin, nebo si dá míč do kouta, nebo/ a ho má méně nafouknutý, čili méně labilní atd.

Poznámka: Základem pro toto cvičení je výběr správné velikosti míče. Ta se odvíjí od výšky pacienta, ale i tak je vždy nutné, aby si pacient mohl míč vyzkoušet a zjistit, jaká velikost pro něho bude nejvhodnější. To jednoduše odvodí z toho, že když se vzpřímeně posadí na míč a má nohy na zemi, tak má kolena níž než kyčle. Pozornost by také měla být věnována podložce, na které pacient cvičí. Ta musí být dostatečně pevná a nesmí klouzat. Přibližné velikosti míčů vhodné pro pacienta dle jeho výšky uvádí tabulka č. 2.

Tabulka č. 2: Doporučené velikosti fyzioballu podle výšky postavy.

VÝŠKA POSTAVY	PRŮMĚR MÍČE
135 - 160 cm	55 cm
160 - 180 cm	65 (70) cm
180 cm a více	75 (80) cm

(Zapletalová, 2008)

2.4.16 Cvičení s dopomocí

Ačkoliv se v této práci pojednává především o cvičení v domácím prostředí, které by měl být pacient schopen provádět sám, dovoluji si zde uvést i dva cviky, kdy je třeba spolupráce pomocníka. Uvádím je zde hlavně proto, že jsou pro pacienta prospěšné a jsou vhodné i pro pacienty s již menší svalovou silou.

2.4.16.1 Stabilizace dolních končetin



Obrázek č. 36



Obrázek č. 37

Pomůcky: židle

Výchozí poloha: Pacient leží na zádech na pevné podložce. Nohy má uložené na židli v poloze, kdy úhel v kolenním i kyčelním kloubu je přibližně 90 °. Horní končetiny leží volně na podložce, dlaněmi vzhůru. Ramena jsou stažena od uší.

Příprava: Opět je možné svaly na končetině ke cvičení připravit. Vzhledem ke cviku, který bude prováděn, je vhodné se soustředit hlavně na svaly stehna. Ke stimulaci se může použít i kartáček, ale lépe je svaly v rychlejším tempu silněji přejet dlaní několikrát tam a zpět a následně svaly dlaní „popleskat“. Zde není zapotřebí provádět stimulaci příliš dlouho, ale důrazně.

Provedení: Je třeba stáhnout žebra kaudálně, nejlépe s výdechem a aktivovat tak břišní svalstvo. Pak pacient klidně dýchá. Druhým krokem je stabilizovat dolní končetinu takzvaně v ose, což znamená paralelně s tělem, končetina není ani ve vnější ani ve vnitřní rotaci v kyčelním kloubu. Stabilizace pacient nejlépe dosáhne tak, že se snaží zatlačit patou

do dálky. Pokud zvládá udržet dolní končetinu v této pozici, pomocník se může snažit jemně končetinu destabilizovat. To provede tak, že vytvoří úchop, jako by chtěl obejmout sklenici a obejmě jí pacientovo koleno tak, že palec dá z jedné strany kolene na kondyl a prsty na kondyl z druhé strany kolene. Poté vyzve pacienta k tomu, aby udržel končetinu ve stejné pozici a nenechal se nikam odtlačit a jemně tlačí ze stran. Odpor musí volit opravdu uvážlivě. V podstatě cílem není vychýlení končetiny, ale pouze izometrická kontrakce. Jakmile se totiž tlakem končetina vychýlí z osy, mění se izometrická kontrakce na kontrakci excentrickou a ta již pro cvičení u pacienta s muskulární dystrofií není vhodná. Pokud je pacient dostatečně zdatný, může ho kolega vyzvat k tomu, aby přitáhl špičky k hlavě tak, že bude v kotníku mít úhel 90 °. Poté opět dá pokyn k udržení končetiny ve stejném postavení a dává odpor shora na nárt, jako kdyby chtěl nohu tlačit do plantární flexe. Opět platí, že nesmí pacienta přetlačit.

Opakování: Cvičení je poměrně namáhavé, a to zejména pro pacienty s nízkou svalovou silou dolních končetin a břicha. Při cvičení je nutné dbát hlavně na to, aby odpor nebyl být příliš velký. Pokud pacient dokáže udržovat stabilizovanou končetinu ve výchozí poloze a úspěšně odolává destabilizaci, může se o ni pokoušet přibližně 15 sekund a pak by si měl odpočinout. Následně celý postup může ještě například dvakrát zopakovat. Pokud pacient není schopen udržet ani nejmenší odpor, provádí se cvičení bez odporu, pacient se snaží končetiny pouze stabilizovat.

2.4.16.2 Aktivace svalstva trupu (břišního a zádového)



Obrázek č. 38



Obrázek č. 39

Pomůcky: postel nebo cokoliv, kam se pacient bude moci posadit tak, aby mohl mít plošky pevně přitisknuté k podlaze a aby měl vedle sebe z každé strany alespoň půl metru prostoru

Výchozí poloha: Cvičení pacient započne tak, že se správně posadí na daný objekt a plošky nohou položí na podlahu. Následně provede šikmý sed s oporou o předloktí, přičemž je nutno zpevnit trup, stáhnout ramena od uší a vytáhnout hlavu v protažení trupu. Druhá horní končetina je volná.

Provedení: Ke cvičení je třeba přizvat druhou osobu, jejímž úkolem bude vytvářet svou horní končetinou pro pacienta jakýsi cílový bod. Je při tom nutné dbát na to, aby pro pacienta nebyl cíl nedosažitelný, aby nedošlo k pádu, ale ani aby nebyl příliš blízký, a tedy aby pacient musel vyvíjet určitou aktivitu k jeho dosažení. Zároveň kolega vytvoří svým tělem jakousi „jistotu“ pro pacienta, aby v případě ztráty rovnováhy měl v blízkosti něco, čeho se může zachytit - je například vhodné, aby nestojnou dolní končetinu flektoval v koleni a předsunul ji do blízkosti pacienta. Následně svou volnou horní končetinu umísťuje do různých částí prostoru pacienta tak, aby na ni mohl pacient při dostatečné aktivitě trupového svalstva dosáhnout.

Úkolem pacienta je dotknout se ruky pomocníka, která je umístěna v prostoru. Pokud dosáhne cíle, partner pozici změní a pacient se opět snaží zaměřit k danému místu. Takto se cvičení několikrát opakuje.

3. Kazuistika

Pro kazuistiku jsem si vybrala pacientku, která byla na tři týdny hospitalizována na Klinice rehabilitačního lékařství ve FNKV. Na její terapii jsem opakovaně docházela, přičemž jsem u nich asistovala nebo jsem je pod dozorem vedla i sama. Strávila jsem s pacientkou poměrně dost času a měla jsem možnost ji lépe poznat. A to nejen po stránce fyzické, ale svěřila se mi i se svými zkušenostmi a nesnázemi s tímto onemocněním v běžném životě, což pro mě bylo velkým přínosem.

Pacientkou je dvaapadesátiletá paní B. J., která trpí myopatií už několik let. U pacientky byla odebrána anamnéza, proveden základní myopatický test a test praktických schopností a orientačně kineziologický rozbor. Následně byla započata terapie.

Během její hospitalizace jsem postupně vypracovávala terapeutický program, který by byl vhodný pro cvičení na doma, a tento program byl postupně zakomponován do terapie na klinice tak, aby si ho pacientka osvojila a byla schopna jej v domácnosti využívat.

3.1 Diagnóza

Na základě klinického obrazu, genetických testů a vyšetření EMG byla stanovena diagnóza, která říká, že pacientka je postižena progresivní svalovou dystrofií facioskapulohumerálního typu.

3.2 Anamnéza

3.2.1 Rodinná anamnéza

Matka pacientky již nežije. Zemřela přirozenou smrtí v 69 letech. Byla to těžká alkoholička a trpěla onemocněním ledvin.

Otec stále žije, ale pravidelně musí docházet na dialýzu. Pacientka s ním není v kontaktu.

Paní B. J. je nejstarší ze tří sester. Mladší sestra je nyní zdravá, ale v minulosti prodělala těžkou gynekologickou operaci. Genetické testy, na jejichž základě by se mohla dozvědět, zda také trpí muskulární dystrofií,

odmítá. U nejmladší sestry byla facioskapulohumerální forma muskulární dystrofie na základě genetických testů diagnostikována, ale klinicky se choroba ještě neprojevila. Je silnou kuřačkou.

Pacientka má pět dětí. Tři syny a dvě dcery. Obě dcery podstoupily genetické testy a u obou byla diagnóza muskulární dystrofie vyloučena. Všichni tři synové testy odmítají. Další rodinná anamnéza je zde nevýznamná.

3.2.2 Osobní anamnéza

Paní B. J. se narodila v roce 1958. Těhotenství u její matky probíhalo normálně a porod byl v termínu a bez komplikací. V dětství pacientka prodělala běžná dětská onemocnění jako plané neštovice, spalničky, příušnice a v 10 letech podstoupila apendektomii, po které jí zůstala velká jizva.

V dospělosti pak ještě následovaly další operace. Přibližně v 35 letech ji byla provedena laparotomie pro úraz břicha, při které byla objevena prasklá cysta. Po této operaci má pacientka dlouhou jizvu. Když jí bylo 42 let, prodělala cholecystektomii a v květnu 2010 podstoupila operaci pro syndrom karpálního tunelu vpravo.

Žádná závažnější onemocnění ani úrazy v dospělosti pacientka neudává. Alergie taktéž neguje.

Z gynekologického hlediska je paní B. J. v pořádku, všechna těhotenství proběhla bez komplikací, rodila vždy v termínu a přirozeně. Podstoupila pět interrupcí. K samovolným potratům nedošlo. Po porodech ani interrupcích pacientka zhoršení onemocnění nezaznamenala.

Co se týče životního stylu, je pacientka poměrně vzorná. Nekouří, alkohol pije pouze příležitostně a to dvě až tři skleničky vína, pije velmi slabou kávu dvakrát denně. Strava je běžná.

Její koníčky se vlivem onemocnění pozměnily. Dříve dělala gymnastiku, hrála volejbal, hrála na klavír, četla a chodila do divadla. Do současnosti jí zůstala pouze četba a divadlo, avšak začala více cestovat.

Pacientka neřídí, ale někdy se autem dopravuje, ačkoli více využívá dopravu vlakem či autobusem. Po Praze jezdí metrem i tramvají.

Ohledně samostatnosti pacientka udává, že je schopna se o sebe plně postarat. Domácí práce včetně vaření jí nedělají výrazné problémy. Pouze s nákupy a velkým úklidem jí pomáhají děti.

3.2.3 Pracovní a sociální anamnéza

Paní B. J. studovala gymnázium, které úspěšně zakončila maturitní zkouškou. Pak byla zaměstnána jako krmička dobytka. Manuálně pracovala přibližně 10 let a pro postupnou progresi onemocnění a následně nemožnost tuto práci dále vykonávat, odešla. Nyní je v invalidním důchodu.

Žije se synem v bytovém domě v Rakovníku, k němuž vedou čtyři schody. Do obchodu se dostane za 10 minut pěší chůzí.

3.2.4 Nynější onemocnění

Jak již bylo výše uvedeno, pacientka trpí facioskapulohumerální formou progresivní muskulární dystrofie.

Pacientka uvádí, že možné první příznaky se projevily již na druhém stupni základní školy, kdy pravidelně cvičila na klavír a maminka si všimla, že se více hrbí a odstávají jí lopatky. Při tělesné výchově dobíhala závody na padesát a šedesát metrů mezi prvními, ale při běhu na delší tratě byla pravidelně poslední a velmi unavená. Jasnější klinické příznaky se ukázaly přibližně v 38 letech, kdy na sobě začala pozorovat náznaky kolébové chůze. Tehdy ji její obvodní lékař odeslal na vyšetření na oddělení ortopedie do Šumperské nemocnice. Domníval se, že jde o zkrácenou dolní končetinu. Tato domněnka byla vyloučena a následně pacientka byla na neurologickém vyšetření v Rakovníku. Zde poprvé začali uvažovat o dystrofii, nicméně diagnózu bylo třeba potvrdit. Tak se stalo v nemocnici v Krči v Praze na základě provedených genetických testů a EMG. Následně začala pacientka pociťovat sníženou svalovou sílu v horních končetinách a potíže jí dělala chůze do schodů. Paní B. J. začala rehabilitovat a byly jí dodávány vitaminy - vitamin B ve formě injekcí a tablety koenzymu Q10. Později si pacientka začala všimnout i zhoršené mimiky v obličeji, výrazně odstávajících lopatek, sníženého rozsahu pohybu v ramenním

kloubu a úbytku svalové síly pravé dolní končetiny. Nicméně onemocnění probíhá s poměrně pomalou progresí a pacientka je stále schopna chůze bez jakýchkoliv opěrných pomůcek a nepotřebuje ani žádné ortotické vybavení.

Při spánku se oční víčka plně zavírají a prozatím nemá žádné problémy se sluchem. Potíže s polykáním či vyslovováním pacientka neudává, ale zmiňuje se o ztíženém dýchání při větší námaze, tedy když jde do kopce či do schodů. Kardiální potíže a obtíže se zažíváním vylučuje. Bohužel výsledky interních vyšetření, týkajících se respirace a srdce, jsem k dispozici neměla. Co se týče neurologie, pozoruje parestazie v rukou, které samy odezní, a nevylučuje, že se objevují po zvýšené námaze. Obtěžují ji i občasné křeče v lýtkách. Udává, že mívá i bolesti, a že bolest závisí většinou na pohybu a zátěži. Největší bolest nastává kolem lopatek a také v bedrech. Zde pacientka tyto bolesti hodnotí na stupnici od jedné do deseti, kde deset je maximální možná bolest, právě číslem deset. Bez ovlivnění zátěží či pohybem trpí každodenní bolestí v oblasti lopatek a tu hodnotí číslem v rozmezí dva až tři. Občasně se objevuje bolest i v cervikální oblasti páteře, která někdy postupuje až do oblasti pletence horních končetin.

3.3 Dosavadní rehabilitace

Pacientka rehabilitovala již několikrát. Kromě ambulantní terapie v nemocnici v Rakovníku absolvovala také intenzivní rehabilitaci při hospitalizaci. Poprvé v roce 2002 na Klinice rehabilitačního lékařství ve FNKV v Praze a následně zde byla hospitalizována každoročně až do roku 2009. V roce 2010 z osobních důvodů hospitalizována nebyla. Z fyzioterapeutických postupů převažovala při rehabilitaci metoda Vojtovy reflexní lokomoce a kondiční cvičení.

Pacientka udává, že po každé hospitalizaci pozoruje výrazné zlepšení a velmi si fyzioterapii pochvaluje. Konkrétně hovoří o zmírnění bolestí, lepší hybnosti v pletencích horních končetin a zlepšení pozoruje i při chůzi.

3.4 Současný stav

Nyní při posledním příjmu bolest mezi lopatkami a v oblasti ramen progreduje, častěji se objevuje i bolest v pravém zápěstí, která je tak silná, že pacientku ruší v noci ze spánku. Po vyšetření byla diagnostikována těžká artróza v oblasti radiokarpálního skloubení na pravé horní končetině a recidivující ganglion v oblasti pravého zápěstí.

Co se týče chůze, tak pacientka nyní neudává výrazné zhoršení, ale přiznává občasné pády a také mírné ztížení dýchání.

3.5 Výsledky vyšetření

Při kineziologickém rozboru bylo aspektů pozorováno několik odchylek. Při pohledu zezadu bylo zřetelné zešíkmení pánve zprava doleva a mírná rotace po směru hodinových ručiček, z boku je viditelná hyperlordóza lumbální páteře a poměrně výrazná anteverze pánve. Se šikmou pávní pravděpodobně souvisí i skolióza. Ta je dle vyšetření olovnicí kompenzovaná – v thorakálním úseku páteře dextrokonvexní, v oblasti páteře lumbální sinistrokonvexní. Pravé rameno je výše než levé, ačkoli hlava je mírně ukloněna vlevo a mírně rotována proti směru hodinových ručiček. Dominujícím znakem na první pohled jsou výrazné scapulae alatae bilaterálně. Pokud se podíváme od pánve níže, můžeme pozorovat ochablé gluteální svalstvo a to zejména na pravé straně, kde je níže uložena gluteální rýha. Patrná je i mírná pseudohypertrofie lýtek. Zpředu pohled odpovídá obrazu zezadu, navíc můžeme pozorovat, že pravá poplitea vybočuje laterálně. Břišní svaly jsou výrazně hypotonické a celá břišní stěna je ochablá, což se potvrdilo i při myopatickém testu, kdy pacientka z lehu na zádech do sedu vstává náhradním stereotypem, čili nejprve se musí přetočit na bok a pak se pomocí horních končetin posadí. Ramena jsou držena v protrakci, což je zapříčiněno jednak ochablým svalstvem kolem lopatek a z toho následně zkrácenými pektorálními svaly. Levá horní končetina je držena v mírné semiflexi v loketním kloubu. Ve stoji zdá pravá dolní končetina slabší než levá,

což potvrdil i orientačně provedený² manuální svalový test. Pravá je nestabilní hlavně v kyčelním kloubu a to natolik, že pacientka není schopna vůlí při stoji na jedné dolní končetině stabilizovat kyčel a pánev vybočuje doprava. Chůze je typická myopatická - kolébavá, tzv. kachní chůze. Pomalou chůzí ujde pacientka přibližně 200 metrů, poté krátce odpočívá. Čím je větší zátěž, tím se úseky, které ujde, zkracují. Horší je chůze do kopce a po schodech. Rombergova zkouška I, II i III jsou negativní.

U pacientky byl také proveden myopatický test podle Škorpilové a Kavkové a test praktických schopností provedený ergoterapeutem. Taktéž byla zhodnocena podle Indexu Barthelové, k posouzení stupně postižení běžných životních funkcí (Bednařík a kol., 2001). Z výsledků posledních dvou zmíněných testů byla paní B. J. shledána plně samostatnou. Výsledky všech vstupních testů jsou uvedeny v přílohách č. 5, č. 6 a č. 7.

U pacientů s touto formou muskulární dystrofie je velmi časté, že postižení je asymetrické a to převážně na dominantní polovině těla (Bednařík a kol., 2001). Pro pacientku toto tvrzení platí, jak vyplývá z kineziologického rozboru. Dominantní polovinou těla je pravá a z celkového vyšetření je zřejmé, že největší snížení svalové síly je v oblasti pletenců horních končetin a to hlavně kolem lopatek (viz. myopatický test) a také v oblasti pletence pravé dolní končetiny. Dále je výrazně zasaženo také svalstvo břišní – hlavně ve spodní polovině a také svalstvo gluteální, zejména m. gluteus medius.

Z lokalizace a charakteru udávaných bolestí soudí ošetřující lékařka také na polytopní sekundární vertebrogenní algický syndrom včetně syndromu cervikobrachiálního.

² S přihlédnutím k diagnóze pacientky nebyl svalový test prováděn komplexně, ale pouze orientačně, jelikož u myopatů nemá toto vyšetření příliš velkou výpovědní hodnotu.

3.6 Program fyzioterapeutického programu terapie na Klinice rehabilitačního lékařství

Na základě diagnózy a dostupných vyšetření je u pacientky vhodné provádět fyzioterapii dvakrát denně. Samozřejmě je ale nutné brát ohled na pacientčin každodenní stav a únavu.

Vhodný je aerobní trénink formou kondičního cvičení s vyloučením excentrických kontrakcí. Cvičení má za cíl zlepšení celkové kondice a případné posílení oslabených svalových skupin, ačkoli velké zlepšení očekáváno není.

Součástí terapie by měly být i měkké techniky na oblast šíje a beder, thorakolumbální a klavipektorální fascii.

Indikována je samozřejmě i Vojtova reflexní terapie a snaha o aktivaci hlubokého stabilizačního systému, případně prvky senzomotorické stimulace.

Samozřejmě by neměla chybět ani dechová cvičení.

Z fyzikální terapie je v tomto případě vhodná vodoléčba, konkrétně vířivka na horní končetiny.

3.7 Průběh terapie (s asistencí autorky práce)

Terapie byla u pacientky zahájena hned druhý den její hospitalizace po tom, co byla předtím provedena základní vyšetření. S její terapeutkou jsme se shodly, že zpočátku bude vhodné se soustředit převážně na posílení svalstva trupu a dolních končetin, za účelem zlepšení stereotypu pacientčiny chůze nebo minimálně, aby se pacientka cítila ve stoji a při chůzi více stabilní. Toto bylo praktikováno především izometrickým cvičením proti manuálnímu odporu v různých polohách. Kinezioterapie byla zaměřena i na oblast pletence horních končetin, ačkoliv zde jsme neočekávaly žádné výrazné zlepšení. Zde bylo ke stabilizaci lopatky využíváno především bazálních podprogramů dle Čáповé.

K terapii bylo využíváno dechových cvičení a to jak statických tak dynamických, včetně odporového výdechu k aktivaci hlubokého

stabilizačního systému. Dále bylo zahrnuto především celkové kondiční cvičení a nezřídka bylo využíváno i senzomotorické stimulační na velkém míči. Co se týče Vojtovy reflexní lokomoce, tak vzhledem k nepříliš velké znalosti této metodiky jak u mě, tak i u pacientčiny terapeutky, nebyla tolik praktikována. K jejímu využití došlo za celou dobu hospitalizace pacientky celkem čtyřikrát a to převážně o sobotních terapiích, kdy se dostala do rukou jiného terapeuta. Ačkoliv se zdá tato metoda pro myopaty velmi vhodná, nyní jsem nepovažovala za velké negativum její omezení. Pacientka touto terapií prošla již několikrát, a ačkoliv ji nehodnotí nijak negativně a má na ni dobrou odezvu, byla ochotna vyzkoušet i jiné možnosti. Postupně jsme také zařazovaly do terapií jednotlivé cviky z výše uvedené cvičební jednotky.

Po týdnu a půl terapie, která byla tedy průměrně prováděna dvakrát denně, pacientka subjektivně udávala výrazné zmírnění bolestí hlavně v oblasti pletenců horních končetin a to hlavně kolem lopatek. Nicméně ve svalové fixaci lopatek jsem rozdíl nepozorovala.

Objektivně bylo vidět zlepšení zvláště při cvičeních k aktivaci spodních partií břicha, kdy již tolik nedocházelo k vyjždění pupku kraniálně při svalové kontrakci. Z toho můžeme soudit, že se zlepšil i stav hlubokého stabilizačního systému. Zdá se, že se lehce vyrovnalo i zešíkmení pánve. U anteverze jsem velký rozdíl nepozorovala, nicméně drobné vyrovnání nemohu vyloučit.

Co se týče cvičení na doma, tak pacientka prozatím všechny cviky fyzicky zvládla a stále se v nich snažila zdokonalit. Nicméně korekce byla ještě nutná a to zejména ve cvicích, kde se jednalo o posílení svalů pletence ramenního a to zejm. lopatek, s cílem zlepšit jejich postavení a stabilizaci na hrudníku.

Pacientka byla ale celkově pozitivně naladěna a velmi spokojena a cvičení prováděla svědomitě a s nadšením.

3.8 Hodnocení výsledku terapie

Objektivně se částečně vyrovnalo zešíkmení pánve a její rotace. Viditelně zesílilo břišní a mírně gluteální svalstvo. Pozitivní výsledky jsou

pozorovány i na svalstvu dolních končetin, převážně svalstva stehen. Pacientka nyní zvládne i stoj na patách, což při započetí terapie nešlo.

Co se týče prováděných testů, tak po terapii byly výsledky téměř shodné, proto je zde znovu neuvádím. Jediná větší změna, která se udála, byla u myopatického testu, kde pacientka někdy zvládne vstát ze židle do stoje bez myopatického šplhu, ovšem není tomu tak pokaždé, záleží na momentální únavě. Subjektivně pacientka udává vymizení bolestí v oblasti lopatek a cervikální páteře, cítí se při pohybech jistější a ve stoji a při chůzi stabilnější, nicméně objektivně se to v testech nijak neprojevilo. Z terapeutických výsledků vyplývá, že kinezioterapie má především preventivní charakter, a to ve smyslu progresu sekundárních změn v pohybovém systému, které vyplývají ze snížené aktivní hybnosti.

3.9 Návrh autoterapie, instruktáž

Pacientka byla během hospitalizace průběžně informována o možnostech cvičení mimo zdravotnické zařízení. Několikrát byly opakovány cviky (vybrané ze cvičební jednotky výše viz. kapitola 2.2 Cvičební jednotka), aby paní B. J. bylo vše jasné a mohla samostatně doma cvičit a udržovat tak svůj současný, relativně dobrý, stav.

Taktéž byla pacientka seznámena s faktem, že pro ni nejsou vhodné excentrické svalové kontrakce, což v praxi znamená vyhýbat se práci v předklonu, chůzi z kopce, ze schodů atd.

Vzhledem k diagnostikované silné artróze v zápěstí pravé horní končetiny bylo doporučeno zápěstí co nejméně zatěžovat, ovšem je zřejmé, že v běžném životě toto není zcela možné plnit.

Pacientka projevila jasnou ochotu se uvedenými radami řídit a udávala, že poskytnutým informacím a radám rozumí, a zdá se, že tomu tak opravdu je.

3.10 Závěr a návrh dlouhodobého programu

Závěrem lze říci, že fyzioterapie ve zdravotnickém zařízení byla pro pacientku rozhodně přínosem a bude jistě vhodné ji v budoucnosti

zopakovat. Ovšem další předpokládaná hospitalizace je prozatím předběžně plánovaná opět za rok a v tomto mezidobí byla pacientce doporučena pohybová terapie, která by měla spočívat v co nejčastějším praktikování daných cviků, nejlépe každý den.

3.11 Stav pacientky po propuštění do domácího prostředí

Vzhledem k tomu, že má práce by měla být přínosem hlavně pro pacienty mimo zdravotnické zařízení, zajímalo mě, jak se daří paní B. J. po propuštění z rehabilitačního oddělení. Dva týdny po jejím odchodu domů jsem měla možnost ji navštívit a zhodnotit stav.

Pacientka se přiznala, že každý den necvičí, ale přesto jsem zhodnotila její stav jako příznivý. Subjektivně se cítila velmi dobře a často rehabilitaci chválila. Bolesti, které ji trápily před rehabilitací, se zatím neobjevily. Zmínila se pouze o tom, že se před několika dny objevila bolest v levém deltoideu, což ale přisuzuje přetížení při nevhodném pohybu při domácí práci. Objektivně se stav příliš nezměnil od výstupního hodnocení, ačkoliv mírné změny pozorovány byly. Z mého pohledu došlo opět k zlepšení v oblasti stabilizace pánve, což bylo pozorováno nejen ve stoji a při chůzi, ale i při cvičení. Velmi kladně zde hodnotím aktivitu břišních svalů, kterým se stále více daří vyrovnávat antevertzi pánve.

Co se týče dané cvičební jednotky, pacientka nemá výrazné problémy s žádným z daných cviků. U některých jsem provedla lehkou korekci, ovšem nikde jsem neshledala výrazné chyby. Za velmi významné považuji, že paní B. J. už sama většinou rozpozná, kde není její tělo optimálně nastaveno a také je schopna to sama zkorigovat. Dosažením tohoto stavu považuji svou snahu za pozitivní a troufám si říci, že jsem tím dosáhla kýženého cíle a to sestavit pro myopata cvičební jednotku na doma, která by pro něj byla přínosná a zvladatelná.

Závěr

O existenci muskulárních dystrofií, jejich genetické podstatě, příznacích a způsobech vyšetření se ví již poměrně dlouhou dobu. Existuje mnoho forem, které byly popsány v mnohé literatuře. V určitých parametrech se tyto formy od sebe liší, ale dvě věci mají společné. Progredují a stále jsou nevléčitelné. Výzkum se průběžně zabývá hledáním kauzální terapie a některé studie přináší i kladné výsledky, ovšem prozatím nebylo v rámci farmakologie nalezeno nic, co by mělo skutečný efekt. Jediné, co dokáže udržovat fyzický stav a kvalitu života pacientů na relativně dobré úrovni je pravidelná rehabilitace a to především pohybová terapie. Toto ví snad každý dobrý fyzioterapeut, nicméně i přes tento fakt jsem se nesečkala (v dostupné literatuře ani ve své dosavadní „praxi“) s programem domácího cvičení, který by tito pacienti mohli praktikovat v době, kdy neabsolvují terapii v některém z odborných zařízení, tedy v domácím prostředí. Proto jsem se rozhodla, že se o vytvoření cvičební jednotky pokusím sama a toto se tedy stalo cílem mé bakalářské práce.

Při jeho plnění mě čekaly poměrně náročné úkoly, ale troufám si říci, že se mi podařilo terapeuticky efektivní cvičební jednotku sestavit, a že jsem splnila cíl své práce. Přesvědčila jsem se, že je to nejen možné, ale došla jsem i k názoru že je to nutná součást fyzioterapeutického programu u pacientů s muskulární dystrofií. Jistě nelze mnou sestavený návrh považovat za univerzální, tj. použitelný pro každého dystrofika. Obecně platné zásady a doporučení je vždy třeba doplnit individuálním „pohledem“ na konkrétního pacienta.

Tato problematika mě natolik zaujala, že bych se jí ráda věnovala i v budoucnosti. Jelikož jsem při studiu dostupných materiálů nenašla žádnou publikaci, která by byla určena pro pacienty s muskulární dystrofií a sloužila jako návod či instruktáž pro „domácí cvičení“ ráda bych se právě na takové publikaci, která by těmto pacientům alespoň částečně usnadnila jejich nelehký život, podílela.

O problematice svalových dystrofií existuje dostatek odborné literatury, ze které jsem získala mnoho informací uvedených v této práci. Ovšem pouze v jedné publikaci jsem objevila, dle mého názoru to, co mi pomohlo mého cíle dosáhnout. V knize, jejímž autorem je Irwin M. Siegel (1986) jsem objevila citát, který v originálu zní:

„Care more particularly for the individual patient than for the special features of the disease.“ Sir William Osler (1849 – 1919)

Ve volném překladu:

„Starejte se především o individuálního pacienta než o speciální vlastnosti nemoci.“ Sir William Osler (1849 – 1919)

A právě tento výrok považuji za natolik zásadní, že bez něj nelze dosáhnout kýženého efektu terapie. A to platí nejen u pacientů s muskulární dystrofií, ale především pro celou oblast fyzioterapie a rehabilitace.

Souhrn

Tato bakalářská práce se zabývá problematikou domácího cvičení u pacientů postižených muskulární dystrofií. Na počátku bylo třeba shrnout základní informace o těchto svalových onemocněních a také o zásadách kinezioterapie u takto postižených pacientů, aby bylo možné sestavit příklad cvičební jednotky. Nakonec bylo nutné, aby byla cvičební jednotka vyzkoušena v praxi. Tohoto úkolu se zhostila velmi ochotná pacientka, která pod mým vedením a vedením fyzioterapeutky poctivě cvičila po dobu tří týdnů a pokud vím, cvičí samostatně doma dodnes. Za tři týdny jsem měla možnost stav pacientky zhodnotit a porovnat se stavem před počátkem cvičení. Velké zlepšení vzhledem k charakteru nemoci očekáváno být nemohlo, ale k jistým pozitivním změnám přesto došlo, tudíž myslím, že lze cvičební jednotku považovat za efektivní.

Summary

This thesis deals with the issues of patients suffering from muscular dystrophy. At the beginning, it was necessary to summarize basic information about these muscle diseases, as well as the principles of kinesiotherapy of handicapped patients in order to compile an example of exercise unit. Finally, it was necessary to test the exercise unit in practice. A very willing patient assumed this task and under my direction and leadership of physiotherapist faithfully exercised for three weeks and if I know she exercise at home till today. After three weeks I had an opportunity to assess the condition of the patient and compare with the situation before the onset of exercise. Major improvements couldn't be expected because of the nature of the disease, but even that there were some positive changes, so I think that exercise unit can be regarded as an effective unit.

Seznam použité literatury

- 1 ABZ SLOVNÍK CIZÍCH SLOV. *Pojem BiPAP* [on-line]. 2006. Dostupnost z <<http://slovník-cizich-slov.abz.cz/web.php/slovo/bipap>> [cit. 24. 4. 2011]
- 2 BEDNAŘÍK, J. a kol. *Nemoci kosterního svalstva*. 1. vyd. Praha: Triton, 2001, 472 stran, ISBN 80-7254-187-0
- 3 BEDNAŘÍK, J. Svalové dystrofie. *Neurologie pro praxi*. 2004, č. 3, s. 137-141. Dostupnost také z <http://www.parentproject.cz/pece/data/2004_01_cz.pdf> [cit. 23. 4. 2011]
- 4 ČÁPOVÁ, J. *Terapeutický koncept: Bazální programy a podprogramy*. 1. vyd. Ostrava: Repronis, 2008, 119 stran, ISBN 978-80-7329180-8
- 5 WERNER, D. et al. Muscular Dystrophy: Gradual, Progressive Muscle Loss. In *Disabled Village Children: A guide for community health workers, rehabilitation workers, and families*. 2. vyd. Berkeley: The Hesperian Foundation, 2009, 672 stran, s. 109 – 112, ISBN 978-0-942364-06-4. Dostupnost také z <http://www.hesperian.info/assets/DVC/DVC_Ch10.pdf> [cit. 22. 5. 2011]
- 6 EMERY, A. E. H. *Fortnightly review: The muscular dystrophies* [on-line]. London: BMJ, 1998. Dostupnost z <http://www.google.cz/imgres?imgurl=http://www.bmj.com/content/317/7164/991/F1.large.jpg&imgrefurl=http://www.bmj.com/content/317/7164/991.full&usg=__4_LgMt_3V_z00Vc-GvKEJxlNids=&h=1280&w=662&sz=151&hl=cs&start=0&zoom=1&tbnid=KvxogLcuzTE5-M:&tbnh=114&tbnw=59&ei=nLLBTbPAA8OS0tHOyJ0I&prev=/search%3Fq%3Dfenotype%2Bwalton%2Bnatrass%26um%3D1%26hl%3Dcs%26sa%3DN%26biw%3D1171%26bih%3D504%26tbnid%3Disch&um=1&itbs=1&iact=rc&dur=188&page=1&ndsp=21&ved=1t:429,r:8,s:0&tx=36&ty=77> [cit. 23. 4. 2011]

- 7 HÁTLOVÁ, B. *Poznávací procesy* (studijní materiál Pedagogické fakulty Univerzity J. E. Purkyně v Ústí nad Labem) [on-line]. 2011. Dostupnost z <http://pf.ujep.cz/user_files/Poznavaci%20procesy%20-%20doc%20Hatlova.pdf> [cit. 22. 4. 2011]
- 8 HAVLOVÁ, M., KRAUS, J. *Progresivní svalová onemocnění* [on-line]. Praha: ČLS JEP, 2002. Dostupnost z <<http://www.cls.cz/dokumenty2/os/t165.rtf>> [cit. 21. 4. 2011]
- 9 HERBENOVÁ, A. „Protahování zkrácených svalů“ (ústní sdělení). Praha, 2011
- 10 HERBENOVÁ, A. „Další používané metody při terapii v naší zemi“ (ústní sdělení). Praha, 2011
- 11 HERBENOVÁ, A. „Zapojení pomocných dýchacích svalů“ (ústní sdělení), Praha, 2011
- 12 JANDA, V., VÁVROVÁ, M. Senzomotorická stimulace. *Rehabilitácia*. 1992, roč. 25, č. 3, s. 14 – 34
- 13 JANDOVÁ, D. Termoregulace ve vztahu k balneoterapii. In *Balneologie*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing, a. s., 2009, 424 stran, s. 65 – 100, ISBN 978-80-247-2820-9
- 14 KOLÁŘ, P. et al. Primární myogenní léze. In *Rehabilitace v klinické praxi*. 1. vyd. Praha: Galén, 2009, 713 stran, s. 78, ISBN 978-80-7262-657-1
- 15 KOLÁŘ, P. et al. Poruchy nervosvalového přenosu a svalová onemocnění. In *Rehabilitace v klinické praxi*. 1. vyd. Praha: Galén, 2009, 713 stran, s. 325 - 330, ISBN 978-80-7262-657-1
- 16 MANCHESTER NEURO PHYSIO. *Physiotherapy for muscular dystrophy* [on-line]. Manchester: 2010. Dostupnost z <<http://www.manchesterneurophysio.co.uk/muscular-dystrophy/physiotherapy-treatment-md.html>> [cit. 22. 4. 2011]
- 17 MUSCULAR DYSTROPHY CAMPAIGN. *A home exercise book: Physiotherapy Management for Duchenne Muscular Dystrophy* [on-line]. London: Waterside Press, 2005, aktualizace 2009, 23 stran, ISBN 0-903561-10-7. Dostupnost z <http://www.duchenne.nl/704_fysiotherapie.pdf> [cit. 25. 4. 2011]

- 18 PARENTS PROJECT MUSCULAR DYSTROPHY. *Physical therapy and the early stage of DMD (diagnosis – age 7)* [on-line]. 2010. Dostupnost z <http://www.parentprojectmd.org/site/PageServer?pagename=Care_physical_therapy_early> [cit. 21. 4. 2011]
- 19 PAVLŮ, D. *Cvičení s Thera-Bandem se zřetelím ke konceptu dle Brüggera*. 1. vyd. Brno: Akademické nakladatelství Cerm, s.r.o., 2004, 99 stran, str. 54, ISBN 80-7204-334-X
- 20 SIEGEL, I. M. Muscle weakness. In *Muscle and its diseases: An Outline Primer of Basic Science and Clinical Method*. Chicago, 1986, 365 stran, s. 175, ISBN 0-8151-7653-8
- 21 ŠULCOVÁ, Y., OBRDA, D. Vyšetření hybných stereotypů. In *Vyšetřovací metody (učební pomůcka pro fyzioterapeuty)*. Praha: Soukromá vzdělávací instituce – MILLS, 2002, 52 stran, s. 25
- 22 THE CLEVELAND CLINIC FOUNDATION. *Muscular dystrophy*. [on-line]. 2009. Dostupnost z <http://my.clevelandclinic.org/disorders/muscular_dystrophy/hic_muscular_dystrophy.aspx> [cit. 22. 4. 2011]
- 23 UNIE ROSKA – Česká multiple sclerosis společnost. Průvodce domácím cvičením na rehabilitačním míči. *Roska*. 2005, roč. 22, č. 2, příloha s. 3. Dostupnost také z <http://www.roska.eu/component/option,com_docman/task,doc_view/gid,20/Itemid,89/> [cit. 4. 4. 2011]
- 24 VACEK, J. Léčebná rehabilitace u svalových dystrofií. *Neurologie pro praxi*. 2005, č. 6, s. 302 – 305. Dostupnost také z <<http://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2005/06/04.pdf>> [cit. 5. 4. 2011]
- 25 VACEK, J. *Rehabilitace svalových onemocnění* (výuková prezentace) [on-line]. Praha, 2011. Dostupnost z <<http://mefanet-motol.cuni.cz/download.php?fid=1441>> [cit. 25. 4. 2011]

- 26 VALEROVÁ, Z. *Kvalita života u pacientů s progresivním svalovým onemocněním* (bakalářská práce) [on-line]. Olomouc, 2010. Dostupnost z <<http://theses.cz/id/56wbz7/110609-312514225.pdf> > [cit. 15. 4. 2011]
- 27 VOHÁŇKA, S. Respirační insuficience u svalových onemocnění. In *Nemoci kosterního svalstva*. 1. vyd. Praha: Triton, 2001, 472 stran, s. 454 – 458, ISBN 80-7254-187-0
- 28 WAHL, M. Physical Therapy – Flexibility, Fitness and Fun [on-line]. *Quest: MDA'S Research & Health Magazine*. 2000. Dostupnost z <<http://quest.mda.org/article/physical-therapy-flexibility-fitness-and-fun>> [cit. 20. 4. 2011]
- 29 ZAPLETALOVÁ, I. *Léčebně-rehabilitační plán a postup u vertebrogenních poruch v oblasti LS páteře* (bakalářská práce) [on-line]. Brno, 2008. Dostupnost z <http://is.muni.cz/th/142231/lf_b/prilohy.pdf> [cit. 4. 4. 2011]
- 30 ZATZ, M., SHAPIRO, L. J., CAMPION, D. S., ODA, E., KABACK, M. M. Serum pyruvate-kinase (PK) and creatine-phosphokinase (CPK) in progressive muscular dystrophies. *Journal of the Neurological Sciences*. 1978, roč. 36, č. 3, s. 349-362. Dostupnost také z <http://www.sciencedirect.com/science?_ob=ArticleURL&_udi=B6T06-484NMMC-4S&_user=1490772&_coverDate=05%2F31%2F1978&_rdoc=1&_fmt=high&_orig=gateway&_origin=gateway&_sort=d&_docanchor=&view=c&_searchStrId=1744344361&_rerunOrigin=google&_acct=C000053052&_version=1&_urlVersion=0&_userid=1490772&md5=00b1e19529058d9bbfa5c4fb066e85f6&searchtype=a> [cit. 18. 4. 2011]
- 31 ZDAŘILOVÁ, E., BURIANOVÁ, K., MAYER, M., OŠŤÁDAL, O. Techniky plicní rehabilitace a respirační fyzioterapie při poruchách dýchání u neurologicky nemocných. *Neurologie pro praxi*. 2005, č. 5, s. 267-269. Dostupnost také z <<http://www.solen.cz/pdfs/neu/2005/05/09.pdf>> [cit. 23. 4. 2011]

Zdroje hudby

- 1 VANGELIS. To The Unknown Man. In *Portraits (So Long Ago, So Clear)* [CD]. 1996
- 2 NARA. E. S. Posthumus. In *Cold Case Soundtrack*. [CD]. 2004

Seznam příloh

Příloha č. 1: Grafické znázornění myopatického šplhu (Gowersova znamení)

Příloha č. 2: Projekce postižení svalů u různých typů muskulární dystrofie

Příloha č. 3: Ilustrační obrázek ortézy KAFO

Příloha č. 4: Grafický návod k navinutí Thera-Bandu jako doplněk ke kapitole 2.4.14 Aktivace trupového svalstva za pomoci Thera-Bandu

Příloha č. 5: Vyplněný dokument k provedení myopatickému testu u pacientky s facioskapulohumerálním typem muskulární dystrofie – příloha ke kazuistice

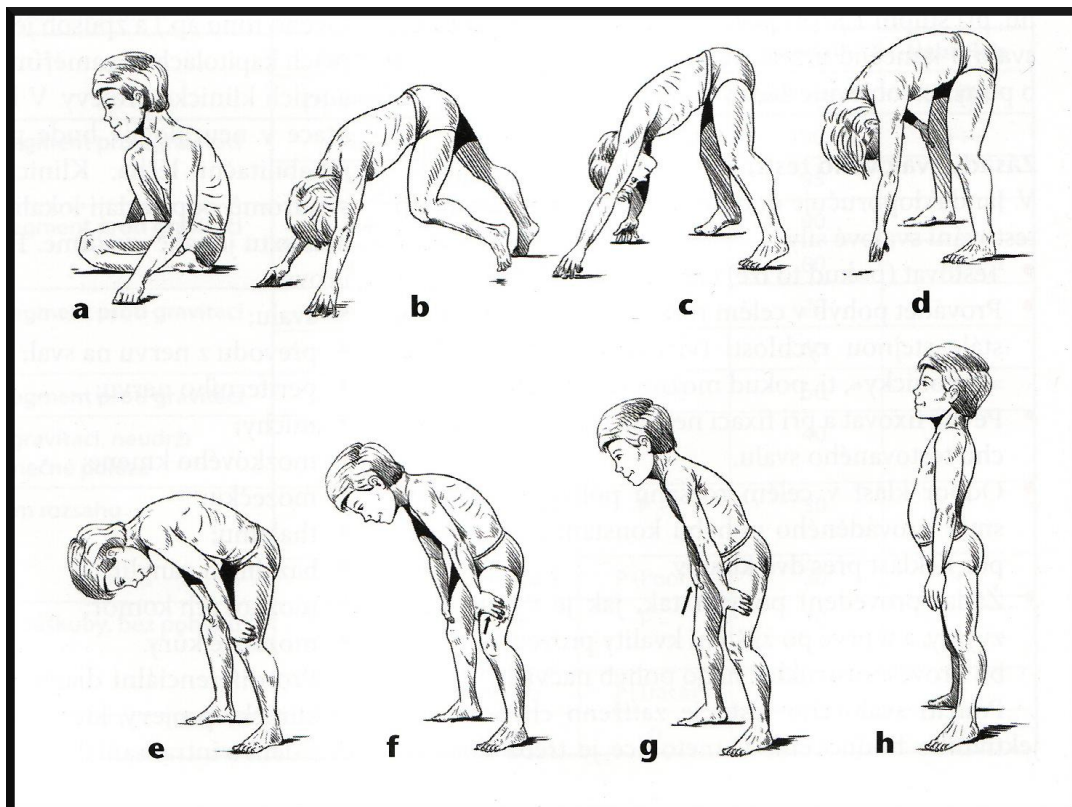
Příloha č. 6: Vyplněný dokument testu praktických schopností u pacientky s facioskapulohumerálním typem muskulární dystrofie – příloha ke kazuistice

Příloha č. 7: Index Barthelové u pacientky s facioskapulohumerálním typem muskulární dystrofie – příloha ke kazuistice

Příloha č. 8: DVD s videozáznamy cviků, které byly uvedeny ve zdejší cvičební jednotce

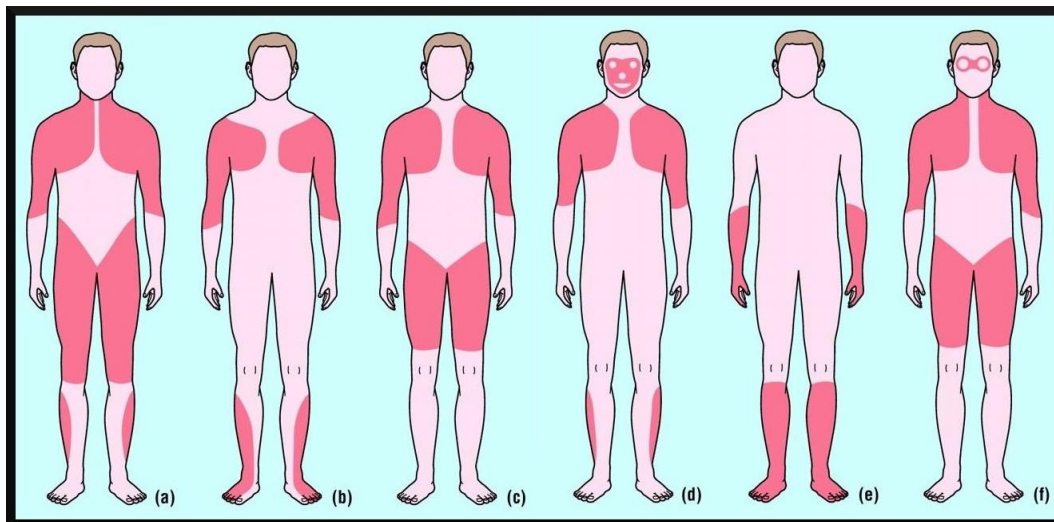
Přílohy

Příloha č. 1 - Grafické znázornění myopatického šplhu (Gowersova znamení)



Obrázek A1: Myopatický šplh (Kolář, 2009)

Příloha č. 2 - Projekce postižení svalů u různých typů muskulární dystrofie

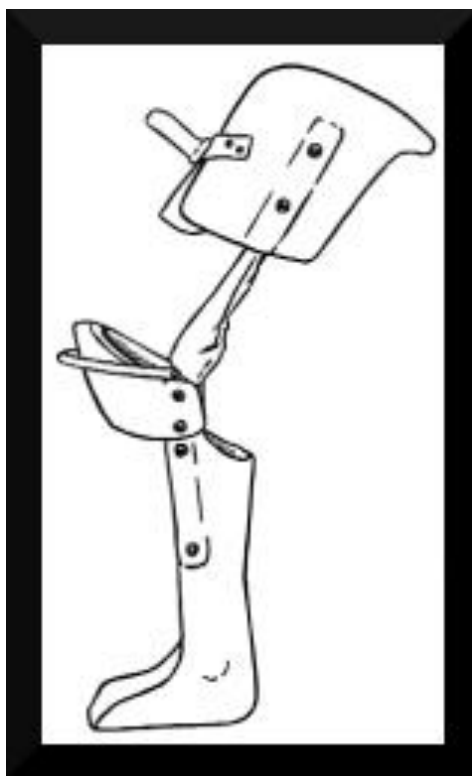


Obrázek B1: Klasifikace svalových dystrofií dle Waltona a Nattrasse (Emery, 1998)

- a) Duchennova a Beckerova forma svalové dystrofie
- b) Emeryho-Dreifussova svalová dystrofie
- c) Pletencový typ svalové dystrofie
- d) Facioskapulohumerální svalová dystrofie
- e) Distální myopatie
- f) Okulofaryngeální svalová dystrofie

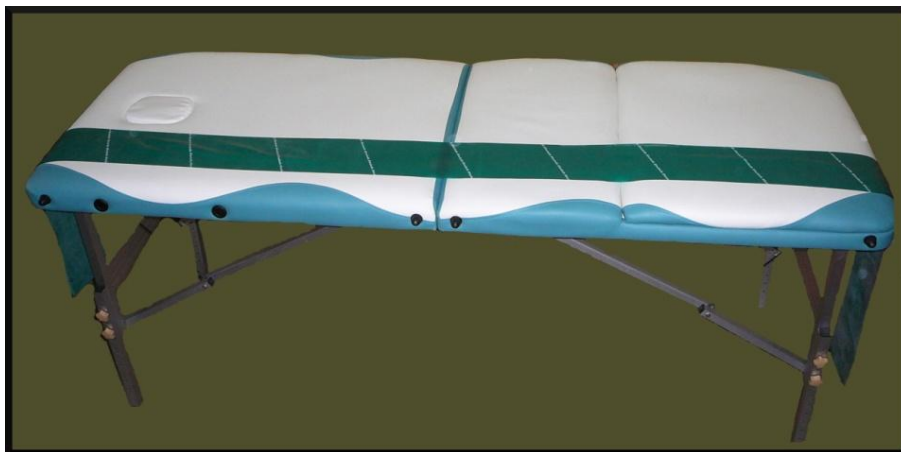
(Bednařík, 2004)

Příloha č. 3 – Ilustrační obrázek ortézy KAFO

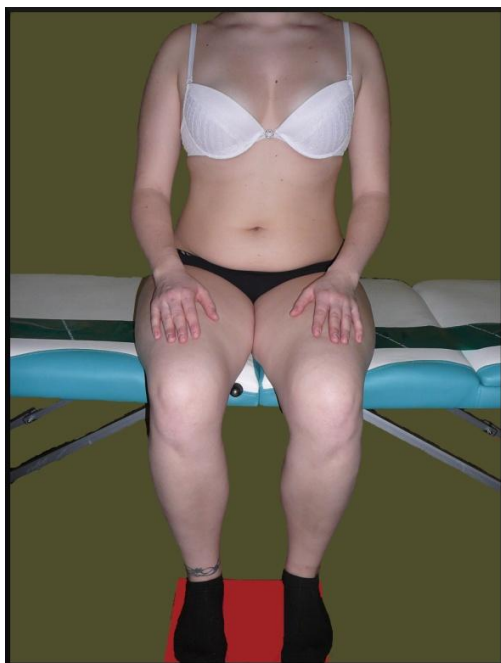


Obrázek C1: Ortéza KAFO (Muscular Dystrophy Campaign, 2005)

Příloha č. 4 - Grafický návod k navinutí Thera-Bandu jako doplněk ke kapitole 2.4.14 Aktivace trupového svalstva za pomoci Thera-Bandu



Obrázek D1: Pás je rozložen na podložce tak, aby se pacient mohl posadit přibližně do jeho středu.

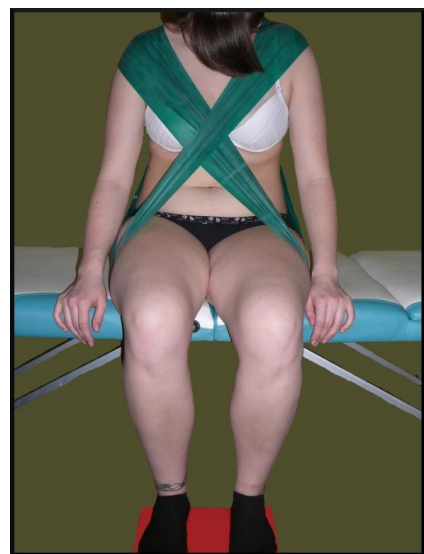


Obrázek D2: Pacient se posadí na střed pásu tak, aby pás procházel přibližně přechodem hýždí ve stehna.

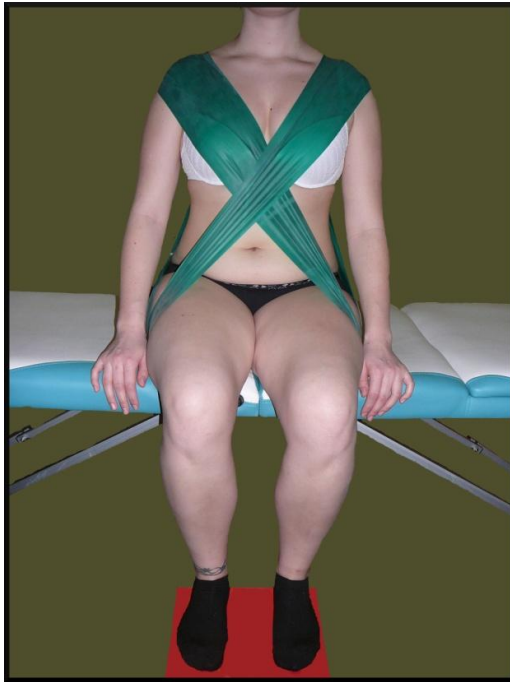


Obrázek D3: Dalším krokem je překřížení Thera-Bandu na zádech a položení pruhů na ramena.

Obrázek D4: Následně se pás překříží ještě vpředu na hrudníku přibližně ve výšce sternu a napne se do mírného tahu vpřed a dolů a koncové části se zafixují přisednutím pod pravé a levé stehno.

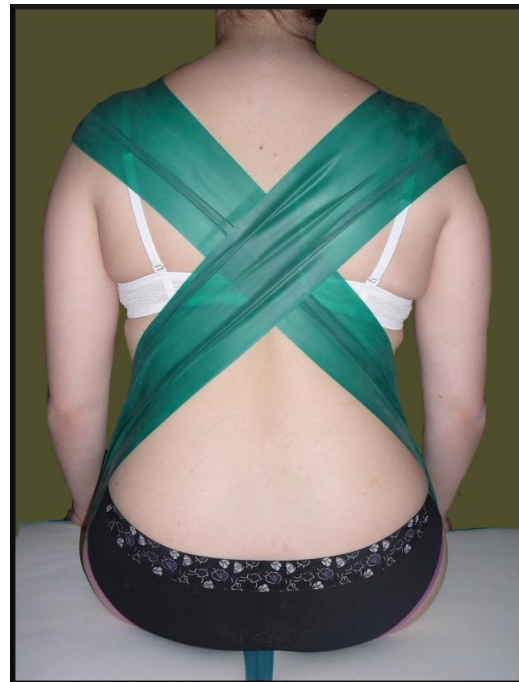


Obrázek D5: Pacient je tahem pásu nucen, stejně tak jako na obrázku předchozím, do flexe trupu. Jeho úkolem je překonat tah Thera-Bandu a vyrovnat trup do vzpřímeného sedu.



Obrázek D6: Pacient překoná tah pásu a udržuje vzpřímený sed.

Obrázek D7: Totéž jako na obrázku předchozím, ale při pohledu zezadu.



Příloha č. 5 - Vyplněný dokument k provedení myopatického testu u pacientky s facioskapulohumerálním typem muskulární dystrofie – příloha ke kazuistice

FUNKČNÍ TESTY U MYOPATIE

Jméno pacienta: B. J.

Číslo pojištění: xxx

Držení a pohyb hlavy: test šíjového a krčního svalstva

- 0 – vleže hlavou nepohybuje
- 1 – vsedě hlavu neudrží, ale vleže jí otáčí
- 2 – vsedě hlavu udrží, ale nepohybuje jí
- 3 – vsedě předklání, zaklání a otáčí hlavu
- 4 – z lehu zvedne hlavu výdrž si 2 sekundy
- 5 – při všech pohybech trupu má normální souhyb

Sed z lehu na zádech – DK nataženy

- 0 – neposadí se
- 1 – posadí se s dopomocí
- 2 – posadí se sám náhradním stereotypem (popis – čas 3 – 45s) – *přetočí se na bok a pak se posadí*
- 3 – posadí se rovně pomocí obou HK (čas 2 – 20s)
- 4 – posadí se rovně pomocí jedné HK (čas 2 – 15s)
- 5 – posadí se správně (čas 2 – 15s)

Mobilita vleže: test trupového a pánevního svalstva

- 0 – vleže se nepohybuje
- 1 – otočí se na bok (čas 2 – 30s)
- 2 – leh na zádech: otočí se na břicho a zpět (čas 3 – 45s)
- 3 – leh na břicho – zvedne horní část trupu od podložky
- 4 – leh na zádech – DK pokrčeny: zvedne pánev od podložky
- 5 – leh na zádech – DK nataženy: zvedne pánev, planty opřeny, fixace kotníků (stoj vleže – kde předpokládáme dobré svalstvo pánve a kyčle)

Vztyk z lehu na zádech – DK nataženy

- 0 – nevstane z lehu
- 1 – vstane s dopomocí – čas
- 2 – vstane náhradním stereotypem (popis, čas 4 – 90s) sám
- 3 – vstane pouze šplhem (čas 5 – 30s)
- 4 – vstane oporou HK nebo otočením na bok, ale bez šplhu (čas 4 – 15s)
- 5 – vstane správně (čas 4 – 7s)

Sed a pohyby vsedě na stoličce: planty opřeny o podložku

- 0 – nesedí
- 1 – sed pouze s oporou (čas, označení opory)
- 2 – sed s oporou jen o HK (čas indiv.)
- 3 – sed bez opory (čas)
- 4 – rovnováha vsedě a upažení vsedě (čas)
- 5 – změna polohy vsedě, test na trupové a pánevní svalstvo:
 - vsedě předklon a zpět do sedu
 - 5a – s dopomocí
 - 5b – náhradním stereotypem (popis, čas 2 – 30s) – *při návratu se musí opřít HKK o stehna*
 - 5c – správně provedený předklon a zpět (čas 2 – 15s) do sedu

Dřep

- 0 - nedokáže ani podřep
- 1 – podřep s oporou
- 2 – dřep na špičky s oporou (čas 4 – 10s) a vztyk s oporou – *při vztyku nárok + opora HK o židli*
- 3 – podřep, zatáhnout břicho a stáhnout pánev pod sebe a zpět do stoje
- 4 – dřep na špičky a vztyk bez opory (čas 4 – 10s)
- 5 – dřep na celá chodidla bez opory (čas 4 – 5s)

Klek

- 0 – neklečí
- 1 – klek na patách (sed na patách)
- 2 - klek na čtyřech, podpor klečmo (čas výdrž až 30s)
- 3 - přímý klek s dopomocí (čas až 30s)
- 4 - z kleku na patách do přímého kleku – popis jakým způsobem
- 5 – rovnováha v přímém kleku prostém

Stoj

- 0 – nestojí
- 1 – stojí s oporou (čas indiv.)
- 2 – stoj bez opory
- 3 – vztyk ze židle s dopomocí (čas)
- 4 – vztyk ze židle náhradním stereotypem (popis, čas 3 – 45s)
- 5 – rovnováha ve stoji
- 6 – předklon ze stoje a zpět
 - 6a – náhradním stereotypem (popis, čas 3 – 30s) – *zpět šplhá HKK po DKK*
 - 6b – správně provedený předklon a zpět do stoje (čas 3 – 15s)
- 7 – stoj na jedné noze, levá / pravá, čas – *levá - relativně stabilní (15 s), pravá – nestabilní, laterální posun pánve*

Orientační hodnocení lokomoce celkem

- 0 – nechodí – ležící nemocný
- 1 – nechodí, pohybuje se na vozíku
- 2 – chodí (čas, vytrvalost, rychlost, vzdálenost) – nevstane ze židle a nechodí po schodech
- 3 – chodí (čas) vstane ze židle a nechodí po schodech
- 4 – chodí – po schodech náhradním stereotypem s dopomocí
- 5 – chodí – po schodech bez náhradního stereotypu – samostatně 10 schodů

Pletenec ramenní

- 0 – vleže – neupaží (nevede pohyb)
- 1 – vleže – upažení sunutím do 40 st.
- 2 – vleže – upažením v plném rozsahu, sunutím po podložce
- 3 – upažit do 90 st. (počet vteřin, kolik udrží v této poloze) – *vsedě (10 s)*
- 4 – vzpažit upažením náhradním stereotypem (popsat)
- 5 – vzpažit upažením normálním způsobem – *dokáže vleže, nad 90°*

Test obratnosti prstů HK

- 0 – nedokáže uchopit žádný předmět
- 1 – uchopí větší předmět, ale neudrží jej
- 2 – uchopí a udrží větší předmět (počet vteřin)
- 3 – není schopen přetáčet tužku, ale větší předmět (pouzdro na brýle), zapne si knoflíky, zaváže tkaničky
- 4 – přetáčení tužky vázne po změně směru (rychlost, obratnost)
- 5 – přetáčení tužky v prstech, v dlani, oběma směry normální rychlostí

Datum: 10. 2. 2011

Vyšetření provedl: xxx

* kurzívou jsou uvedeny poznámky vyšetřujícího

Příloha č. 6 - Vyplněný dokument testu praktických schopností u pacientky s facioskapulohumerálním typem muskulární dystrofie - příloha ke kazuistice

TEST PRAKTICKÝCH SCHOPNOSTÍ

Personální ADL	
Činnosti	Hodnocení
MOBILITA NA LŮŽKU	
posazování	2
přetáčení	2
posun do stran	2
podání věci ze stolku (<i>s použitím obou HKK</i>)	2
schopnost použít mísu, bažanta	xxx
SVLÉKÁNÍ HORNÍ POLOVINY TĚLA	
rozepne si knoflík, zip	3
svlékne svetr, tričko přes hlavu	1 – 2
svlékne košili, bundu	2
SVLÉKÁNÍ DOLNÍ POLOVINY TĚLA	
svlékne si kalhoty (<i>vsedě</i>)	2 – 3
svlékne si ponožky (<i>vsedě</i>)	3
zuje si obuv (<i>vsedě</i>)	3
OBLÉKÁNÍ HORNÍ POLOVINY TĚLA	
zapne knoflíky, zip	3
oblékne si tričko, svetr přes hlavu	1
oblékne si košili, bundu	2
OBLÉKÁNÍ DOLNÍ POLOVINY TĚLA	
oblékne si kalhoty (<i>vsedě</i>)	2 - 3
oblékne si ponožky (<i>vsedě</i>)	2 - 3
nazuje si boty (<i>vsedě</i>)	2 - 3
zašněruje boty na kličku (<i>vsedě</i>)	2 - 3
HYGIENA	
mytí obličeje 1HK/ HKK (<i>vsedě</i>)	3
čištění zubů (nanesení pasty)	3
mytí rukou	3
sprchování (<i>vsedě, doma sprcha + madla, stolička</i>)	2 - 3
POUŽITÍ TOALETY (+ madla)	2 - 3
PÉČE O ZEVNĚJŠEK (obě HKK)	
česání	2
holení/ make-up	2
nasazení brýlí/ čoček	2
aplikace deodorantu	2
péče o nehty	2
úprava vzhledu	2

SEBESYCENÍ	
Pítí ze sklenice	
nalije si vodu (<i>pouze lehčí lahve</i>)	2
pije oběma HKK	
pije jednou rukou	2 – 3
Jídlo	
jí lžící	3
jí příborem	3
namaže si chléb	3
příprava jídla	3
LOKOMOCE (<i>hodně odpočinek</i>)	
chůze – rovina	2 – 3
chůze – terén	2
chůze – schody	2
stoj	2 - 3
VOZÍK	
jízda	xxx
PŘESUNY	
z lůžka na vozík	xxx
z vozíku na lůžko	xxx
ze země na vozík	xxx
Instrumentální ADL	
psaní	3
použití telefonu	3
zamykání/ odemykání	3
otevírání dveří	3
zavírání dveří	3
použití výtahu	2 – 3
sebere předmět ze země	2
sundá předmět z výšky	0
vyjme bankovku/ mince z peněženky	3
manipulace s léky	3

Hodnocení testu

- 0 – pacient činnost neprovede
- 1 – pacient činnost provede pouze s pomocí druhé osoby
- 2 – pacient činnost provede špatně, ale samostatně
- 3 – pacient činnost provede dobře a samostatně

* kurzívou jsou uvedeny poznámky vyšetřujícího

Příloha č. 7: Index Barthelové u pacientky s facioskapulohumerálním typem muskulární dystrofie – příloha ke kazuistice

INDEX BARTHELOVÉ

1) příjem potravy

- a. nezávislá, schopna použít mechanické pomůcky; najím se v přijatelném čase ... 10
- b. *potřebuji částečnou pomoc, např. nakrájet potravu apod.* ... 5
- c. potřebuji významnou pomoc, krmení je velmi zdlouhavé ... 0

2) koupání, sprchování

- a. *vykoupu se bez pomoci, mohu použít mechanické pomůcky* ... 5
- b. nevykoupu či nevysprchuju se samostatně ... 0

3) osobní hygiena

- a. *samostatně si omyji tvář, učešu vlasy, vyčistím zuby* ... 5
- b. potřebuji pomoc ... 0

4) oblékání

- a. *nezávislá, zavážu si boty, zapnu knoflíky či zip, připevním ortopedické pomůcky* ... 10
- b. potřebuji pomoc, ale nejméně z poloviny se obléknu v přijatelném čase ... 5
- c. neobléknu se ani z části ... 0

5) kontrola defekace

- a. *bez příhod, v případě potřeby možno užít čípek či nálev* ... 10
- b. příležitostné příhody nebo potřebuji pomoc s nálevem či čípky ... 5
- c. častá inkontinence ... 0

6) kontrola močení

- a. *bez příhod* ... 10
- b. příležitostné příhody ... 5
- c. častá inkontinence ... 0

7) použití toalety

- a. *samostatně se svléknu, použiju toaletu, schopna použít ručník, toaletní papír, spláchnout, vyčistit mísu* ... 10
- b. potřebuji částečnou pomoc s úkony na toaletě ... 5
- c. potřebuji úplnou pomoc s úkony na toaletě ... 0

8) přesun z lůžka na židli či vozík a zpět

- a. nezávislá ... 15
- b. *minimální pomoc či dohled* ... 10
- c. schopna samostatně sedět, ale potřebuji významnou pomoc při přesunu ... 5
- d. neschopna samostatně se přesunout ani sedět ... 0

9) pohyblivost po rovném povrchu

- a. *nezávisle ujdu 50 metrů* ... 15
- b. ujdu s podporou 50 metrů ... 10
- c. ujedu s vozíkem nezávisle 50 metrů, i když nejsem schopna chůze ... 5
- d. nejsem schopna samostatně ujet ani ujít 50 metrů s částečnou oporou ... 0

10) chůze po schodech

- a. schopna nezávisle vyjít po schodech, a to i s použitím pomůcek ... 10
- b. *potřebuji pomoc či dohled* ... 5
- c. nejsem schopna chůze po schodech ani s pomocí ... 0

celkem dosaženo ... 85 bodů
maximum ... 100 bodů

**Příloha č. 8 - DVD s videozáznamy cviků, které byly uvedeny
ve zdejší cvičební jednotce**