

UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE

2. LÉKAŘSKÁ FAKULTA

Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství

Lenka Stránská

**Biologická zpětná vazba pro trénink stability u pacientů
s degenerativním onemocněním mozečku**

Diplomová práce

Praha 2012

Autor práce: **Bc. Lenka Stránská**

Vedoucí práce: **Mgr. Ondřej Čákr**

Datum obhajoby: **2012**

Bibliografický záznam

STRÁNSKÁ, Lenka. *Biologická zpětná vazba pro trénink stability u pacientů s degenerativním onemocněním mozečku*. Praha: Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta, Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství, 2012. 67 s. Vedoucí diplomové práce Mgr. Ondřej Čákr.

Abstrakt

Diplomová práce se zabývá problematikou poruch rovnováhy na podkladě poškození mozečku. Podrobněji rozpracovává téma léčby pacientů s degenerativní cerebelární ataxií a využití technologií pro biologickou zpětnou vazbu v léčbě poruch posturální stability. Cílem praktické části bylo zhodnotit účinnost terapie s využitím systému pro biologickou zpětnou vazbu u pacientů s progresivní ataxií na podkladě neurodegenerace mozečku. Výzkumu se zúčastnilo 8 pacientů. V rámci dvanáctidenního rehabilitačního programu pacienti podstoupili celkem 18 terapií, jejichž náplní byl trénink stability v různých pozicích při vyloučení zrakové kontroly. Aditivní informaci o výchylkách hlavy poskytoval jedincům přístroj prostřednictvím elektrotaktilní stimulace jazyka. Pro zhodnocení efektu terapie byli pacienti vyšetřeni třikrát: bezprostředně před začátkem programu, bezprostředně po jeho ukončení a po 30-ti dnech od jeho ukončení. Vyšetření zahrnovalo posturografii, funkční klinické testy (BESTest, Dynamic Gait Index) a dotazníky (Activities-specific Balance Confidence Scale, Dizziness Handicap Inventory). Statistická analýza dat prokázala významné zlepšení ve všech sledovaných parametrech. Navíc v odstupu 30-ti dnů od ukončení rehabilitačního programu nedošlo ke ztrátě benefitů. Výsledky studie prokazují, že trénink stability se systémem poskytujícím biologickou zpětnou vazbu v podobě elektrotaktilní stimulace jazyka je vhodnou symptomatickou léčbou pro pacienty s degenerativním onemocněním mozečku.

Klíčová slova

Posturální kontrola, cerebelární ataxie, fyzioterapie, biologická zpětná vazba, elektrotaktilní stimulace jazyka, hodnocení rovnováhy.

Abstract

The graduation thesis deals with the issue of balance disorders due to a cerebellar damage. It deals in detail with the treatment of patients suffering from degenerative cerebellar ataxia and with the use of biofeedback technologies as means of postural stability treatment. The aim of practical part of this work was to investigate the effectiveness of therapy using biofeedback for patients suffering from progressive ataxia due to cerebellar neurodegeneration. The research sample consisted of 8 patients. The patients underwent a total of 18 therapy sessions within a twelve-day rehabilitative program. The therapy contained a training of stability in various positions with the elimination of visual control. A device provided an additive information about head sways for the patients via a tongue electro tactile stimulation. The effects were assessed by means of posturography, functional clinical tests (BESTest, Dynamic Gait Index) and questionnaires (Activities-specific Balance Confidence Scale, Dizziness Handicap Inventory). Three assessments were performed: immediately before, immediately after, and 30 days after the rehabilitative program. A statistical analysis of the data showed significant improvement in all observed parameters. In addition, there was no loss of the benefits in the interval of 30 days from the end of rehabilitative program. The study results show that the stability training with the use of biofeedback system providing the tongue electro tactile stimulation is an appropriate symptomatic treatment for patients with degenerative cerebellar disease.

Keywords

Postural control, cerebellar ataxia, physiotherapy, biofeedback, electro tactile stimulation of the tongue, balance assessment.

Prohlašuji, že jsem diplomovou práci zpracovala samostatně pod vedením Mgr. Ondřeje Čakrta, uvedla všechny použité literární a odborné zdroje a dodržovala zásady vědecké etiky. Dále prohlašuji, že stejná práce nebyla použita k získání jiného nebo stejného akademického titulu.

V Praze dne

Lenka Stránská

.....

Poděkování autora

Na tomto místě bych ráda poděkovala vedoucímu mé diplomové práce Mgr. Ondřeji Čákrtovi za cenné rady, připomínky, spolupráci při realizaci výzkumu a poskytnuté materiály. Dále děkuji zaměstnancům Fakultní nemocnice Motol v Praze MUDr. Martinovi Vyhnálkovi z neurologické kliniky dospělých za spolupráci na výzkumu a poskytnutí klinických dat z neurologického vyšetření pacientů a MUDr. Kryštofovi Slabému z kliniky rehabilitace a tělovýchovného lékařství za pomoc při statistickém zpracování dat a výsledků diplomové práce. Děkuji Ing. Tomáši Fundovi z Fakulty biomedicínského inženýrství ČVUT v Praze za pomoc při zpracování posturografických dat. Mé díky patří také Nadaci Pohyb bez pomoci za finanční podporu při nákupu zařízení pro biologickou zpětnou vazbu.

OBSAH

ÚVOD	9
1 PŘEHLED TEORETICKÝCH POZNATKŮ	10
1.1 POSTURÁLNÍ STABILITA A POSTURÁLNÍ KONTROLA	10
1.2 VYŠETŘENÍ ROVNOVÁHY	12
1.2.1 <i>Klinické testy</i>	13
1.2.2 <i>Přístrojová vyšetření</i>	16
1.3 FUNKČNÍ ROZDĚLENÍ MOZEČKU	17
1.4 CEREBELÁRNÍ ATAXIE	19
1.4.1 <i>Škály ataxie</i>	21
1.5 DEGENERATIVNÍ ONEMOCNĚNÍ MOZEČKU	22
1.5.1 <i>Spinocerebelární ataxie typu 2</i>	23
1.5.2 <i>Idiopatická cerebelární ataxie s pozdní manifestací</i>	24
1.6 POSTURÁLNÍ VÝCHYLKY A TREMOR U PACIENTŮ S DEGENERATIVNÍM ONEMOCNĚNÍM MOZEČKU	24
1.7 LÉČBA PACIENTŮ S DEGENERATIVNÍM ONEMOCNĚNÍM MOZEČKU	27
1.7.1 <i>Farmakoterapie</i>	27
1.7.2 <i>Fyzioterapie a rehabilitace</i>	29
1.8 BIOLOGICKÁ ZPĚTNÁ VAZBA PRO TRÉNINK STABILITY	32
1.8.1 <i>Vizuální zpětná vazba</i>	33
1.8.2 <i>Auditivní zpětná vazba</i>	33
1.8.3 <i>Vibrotaktilní zpětná vazba</i>	34
1.8.4 <i>Elektrotaktilní stimulace jazyka</i>	34
1.8.5 <i>Mechanismus účinku terapie s biologickou zpětnou vazbou</i>	37
2 CÍLE A HYPOTÉZY	39
3 METODIKA	40
3.1 SOUBOR PACIENTŮ	40
3.2 VYŠETŘOVACÍ PROTOKOL	41
3.3 REHABILITAČNÍ PROGRAM	43
3.4 STATISTICKÉ ZPRACOVÁNÍ DAT	44
4 VÝSLEDKY	46
4.1 PRŮMĚRNÁ RYCHLOST COP	46
4.2 PROCENTO CELKOVÉHO SPEKTRÁLNÍHO VÝKONU	47
4.3 SKÓRE DGI	48
4.4 SKÓRE ABC	49
DISKUSE	51
ZÁVĚRY	56
REFERENČNÍ SEZNAM	57
SEZNAM PŘÍLOH	67

SEZNAM ZKRATEK

ABC	Activities-specific and Balance Confidence (dotazník)
AD	autozomálně dominantní
AR	autozomálně recesivní
BARS	Brief Ataxia Rating Scale (škála ataxie)
BESTest	Balance Evaluation Systems Test (klinický systémový test)
BZV	biologická zpětná vazba
CAG	cytosin-adenin-guanin
CNS	centrální nervový systém
COP	Center of Pressure (působíště reakční síly podložky)
DGI	Dynamic Gait Index (klinický funkční test)
DHI	Dizziness Handicap Inventory (dotazník)
DNA	deoxyribonukleová kyselina
EA2	epizodická ataxie typu 2
EMG	elektromyografie
FRDA	Friedreichova ataxie
ICARS	International Cooperative Ataxia Rating Scale (škála ataxie)
IDCA	idiopatická cerebelární ataxie
Kap.	kapitola
MMSE	Mini-Mental State Examination (test kognitivních funkcí)
n.	nucleus
Obr.	Obrázek (ve spojení s arabskou číslovkou číslo obrázku)
SARA	Scale for the assessment and rating of ataxia (škála ataxie)
SCA	spinocerebelární ataxie (v užším slova smyslu ve spojení s arabskou číslovkou typ autosomálně dominantní spinocerebelární ataxie)
SD	směrodatná odchylka
Tab.	tabulka
V1	vyšetření bezprostředně před zahájením rehabilitačního programu
V2	vyšetření bezprostředně po ukončení rehabilitačního programu
V3	vyšetření 30 dní po ukončení rehabilitačního programu
band 1	frekvenční spektrum s rozsahem 0,1-2,4 Hz
band 2	frekvenční spektrum s rozsahem 2,4-3,5 Hz
band 3	frekvenční spektrum s rozsahem 3,5-8 Hz

ÚVOD

Aby mohl člověk vykonávat všední denní aktivity je zapotřebí, aby byla zajištěna posturální stabilita. Její kontrola je složitá, neboť zahrnuje mnoho fyziologických systémů. Je závislá na interpretaci sensorických informací a jejich integraci centrálním nervovým systémem a na intaktní motorické funkci. Pokud dojde k postižení sensorické, řídicí či výkonné složky má jedinec rovnovážné problémy a zvýšené riziko pádu (Horak, 2006).

Porucha rovnováhy může být způsobená například lézí mozečku. Možnými příčinami cerebelárního poškození jsou traumata, tumory, infekce, degenerace a další, které vedou k manifestaci pro lézi mozečku typické pohybové poruchy - cerebelární ataxie. Ta má v případě degenerativního onemocnění progresivní charakter a postižený jedinec tak postupně ztrácí soběstačnost a snižuje se jeho subjektivně vnímaná kvalita života (Marsden & Harris, 2011).

V současné době neexistuje pro pacienty s degenerativním onemocněním mozečku kauzální terapie. Proto je důležité zabývat se otázkou léčby symptomatické. V diplomové práci jsem se zaměřila na zhodnocení účinnosti rehabilitačního programu, jehož cílem bylo zlepšení stability stoje a chůze u těchto pacientů. Dosavadních studií hodnotících efekt fyzioterapie na rovnováhu jedinců s cerebelární ataxií na podkladě neurodegenerace není mnoho (Gill-Body, Popat, Parker & Krebs, 1997; Ilg et al., 2009). Přinášejí však důkaz o benefitech fyzioterapie formou koordinačních cvičení a tréninku stoje a chůze při změnách sensorických podmínek. V naší studii jsme pro terapii využili trénink stability se systémem biologické zpětné vazby, který prostřednictvím elektrotaktilní stimulace jazyka poskytuje aditivní informaci o poloze hlavy v prostoru.

Téma diplomové práce jsem si vybrala z důvodu nabídnuté možnosti podílet se na výzkumu. Problematika fyzioterapie v oblasti neurologických poruch mě dlouhodobě zajímá. Přesto jsem se dříve v literatuře s léčbou pacientů s degenerativním onemocněním mozečku nesetkala. Navíc jsem mohla pracovat s novou technologií biologické zpětné vazby, která v praxi není běžným prostředkem léčby.

1 PŘEHLED TEORETICKÝCH POZNATKŮ

1.1 Posturální stabilita a posturální kontrola

Posturální stabilita může být definována jako „schopnost zajistit vzpřímené držení těla a reagovat na změny zevních a vnitřních sil tak, aby nedošlo k nezamýšlenému pádu“ (Vařeka, 2002a, s. 116). Největší význam ze zevních sil působících na tělo člověka má síla tíhová. Aby bylo dosaženo vzpřímeného držení musí být segmenty těla drženy proti působení této síly aktivitou posturálních svalů, která je řízena centrálním nervovým systémem (CNS) (Vařeka, 2002a). Posturální změny ovlivňují umístění celkového těžiště lidského těla, jeho projekci do roviny opěrné báze a tím i celou stabilitu (Danis, Krebs, Gill-Body & Sahrman, 1998). Pokud projekce těžiště prochází opěrnou bází, je stoj člověka stabilní (Bouisset & Do, 2008; Vařeka, 2002a). Z biomechanického hlediska je bipední stoj labilní posturou z důvodu vysoko uloženého těžiště a malé plochy základny (Vařeka, 2002a).

Posturální stabilita je zajišťována prostřednictvím *posturální kontroly*. Ta je považována za komplexní motorickou dovednost založenou na interakci senzomotorických procesů. Hlavními funkčními cíli posturální kontroly jsou posturální orientace a posturální rovnováha (Horak, 2006).

Posturální orientace umožňuje na základě vyhodnocení senzoričkových informací aktivně nastavit segmenty těla s ohledem na gravitaci, povrch podložky, vizuální prostředí a vnitřní reference. Zásadní význam má interpretace informací ze somatosenzoričkového, vestibulárního a zrakového systému. Poměr využití aferentních informací se liší v závislosti na kontextu prostředí. Zdravá osoba stojící na pevné podložce v dobře osvětleném prostředí spoléhá v 70% na somatosenzoričkové, v 10% na zrakové a ve 20% na vestibulární informace. Pokud stojí osoba na nestabilním povrchu, zvýší se význam vestibulárních a zrakových informací (Horak, 2006).

Orientace těla v prostoru závisí na vnitřní reprezentaci vertikality CNS. Pokud je tato reprezentace nakloněná či nepřesná, může docházet k chybnému posturálnímu nastavení a nestabilitě (Horak, 2006). Vnímání vertikality může být hodnoceno pomocí subjektivní vizuální, haptické (taktilní) či posturální vertikály. Rao et al. (2010) hodnotili přesnost určení posturální vertikály u jedinců po cévní mozkové příhodě a zjistili, že vykazují větší chyby než zdraví jedinci.

Posturální rovnováha zahrnuje koordinaci motorických strategií pro stabilizaci těžiště těla během narušení posturální stability, ke kterému došlo buď z vlastní pohybové iniciativy nebo z důvodu působení zevní síly (Horak, 2006).

Pro obnovení stability stoje mohou být využity tři motorické strategie. Výběr konkrétní strategie nezávisí jen na vlastnostech posturální výchylky, ale také na individuálních cílech, očekávání a předchozích zkušenostech. První dvě, hlezenní a kyčelní, jsou strategie statické, kterými se řídicí systém snaží udržet posturální stabilitu, aniž by musel jedinec změnit umístění dolních končetin na podložce (Horak, 2006; Vařeka 2002b).

- Hlezenní mechanismus je vhodný pro zachování posturální stability během klidného stoje na pevné podložce a během malých výchylek těla (Horak, 2006; Jancov, 2008). Tyto výchylky jsou korigovány v předozadním směru aktivitou plantárních flexorů, částečně dorzálních, hlezenních kloubů. Pokud svaly hlezenního kloubu nemohou vyvinout dostatečnou aktivitu, je zvolena kyčelní strategie, která flexí či extenzí v kyčelním kloubu přemístí celkové těžiště v předozadním směru. (Jancov 2008; Vařeka 2002b; Winter, Patla, Ishac & Gage, 2003).
- Kyčelní mechanismus je využíván pro rychlé přesunutí těžiště těla, když osoby stojí na úzkém nebo poddajném povrchu (Horak, 2006). Díky jemu jsou kontrolovány výchylky těla do stran zatížením jedné a současným odlehčením druhé dolní končetiny. Přesun hmotnosti těla je ovládán aktivitou adduktorů a abduktorů kyčelního kloubu (Jancov, 2008; Vařeka, 2002b, Winter et al., 2003).
- Třetí motorická strategie je dynamická a zahrnuje mechanismus úkroku, uchopení pevné opory v okolí a další zvětšení opěrné báze (Horak 2006; Vařeka 2002b).

Kromě pohybů v hlezenních a kyčelních kloubech mají pro posturální rovnováhu význam pohyby v kloubech kolenních. Oude Nijhuis et al. (2008) zkoumali vliv rigidity kolenních kloubů na rovnovážné korekce. Sledovali změnu pozice celkového těžiště těla a změny rotačních úhlů segmentů u osmnácti zdravých jedinců, kteří byli vystaveni vícesměrovým odchylkám klidného stoje za dvou podmínek. Při první sérii testování jedinci stáli na plošině, která se nakláněla do šesti definovaných směrů. Při druhé sérii testování byly dolní končetiny jedinců opatřeny speciálně vyrobenými sádrami, které minimalizovaly pohyb v kolenních kloubech během náklonů plošiny. Analýzy dat ukázaly, že při arteficiální rigiditě kolenních kloubů jedinci přijali kompenzační motorické strategie. Z toho vyplývá, že pohyby v kolenních kloubech jsou nedílnou součástí normálních rovnovážně korekčních synergií při náklonu oporné plochy.

CNS reguluje posturální změny dvěma mechanismy. Prvním je mechanismus zpětné vazby (feedback), který je zodpovědný za automatické posturální reakce, které jsou generovány na základě vizuálních, vestibulárních a somatosenzorických informací. Tyto odpovědi jsou zapotřebí pro rychlé korekce neočekávaných výchylek. Druhým mechanismem je mechanismus dopředné vazby

(feedforward), který se uplatňuje při posturálních změnách, které vznikají v důsledku očekávání narušení stability, např. volným pohybem (Lalonde & Strazielle, 2007). Klíčovou roli v kontrole posturální stability a pohybu, která je realizována uvedenými mechanismy, hraje mozeček (Elble & Kattah, 2009).

Anticipační posturální kontrola je rozhodující pro úspěšnou realizaci jakéhokoli volního pohybu (Patla, Ishac & Winter, 2002). Posturální změny jsou naprogramované v souvislosti s parametry pohybového úkolu, jimiž jsou rychlost, zatížení, směr a orientace v prostoru. Na základě očekávané výchylky je připraven posturální program, který je spuštěn před zahájením volního pohybu a který vede ke zvýšené aktivitě svalů stabilizujících segmenty, které nejsou přímo zapojeny do zamýšleného pohybu. Ukazuje se však, že v podmínkách, kdy je zapotřebí vysoké stability, např. při volném pohybu během stoje na jedné dolní končetině, mohou být stabilizační svaly aktivovány až v okamžiku zahájení volního pohybu. Potlačení anticipační posturální aktivity se předchází možným destabilizujícím účinkům (Bouisset & Do, 2008).

Patla et al. (2002) se ve své studii zabývali anticipační kontrolou vzpřímené postury při pohybech horních končetin. Na základě výsledků došli k závěru, že anticipační svalová aktivita slouží ke stabilizaci kloubů a nevede k aktivní kontrole celkového těžiště těla. K aktivní kontrole dochází v průměru 200 ms po nástupu akcelerace horních končetin.

Řízení rovnováhy při chůzi vyžaduje komplexní kontrolu pohybu celkového těžiště těla (Horak, 2006). Jeho projekce se na rozdíl od klidného stoje nachází mimo cyklicky se měnící opěrnou bázi (Vařeka, 2002a). K zahájení chůze je nezbytná posturální destabilizace, kterou způsobuje anticipační aktivita. Kromě toho dochází během zahajovací fáze k přesunu tělesné hmotnosti směrem k budoucí stojné dolní končetině, což může sloužit k následné posturální stabilizaci (Bouisset & Do, 2008). Trajektorie těla je předem naprogramována a úzce spojena s umístěním švihové dolní končetiny, která zachycuje tělo „padající“ z končetiny stojné (Marsden & Harris, 2011). Laterální umístění nohou společně s laterální posturální kontrolou trupu poté zajišťuje stabilitu během chůze. (Horak, 2006).

1.2 Vyšetření rovnováhy

Vyšetření rovnováhy u jedinců, kteří vykazují její poruchu, je ve fyzioterapii nezbytné. Lidé s rovnovážnými problémy mohou mít postiženy různé systémy. Při vyšetření můžeme nacházet biomechanická omezení (např. svalovou slabost, neschopnost využít motorické strategie), poruchy v sensorických systémech či v sensorické integraci důležité pro prostorovou orientaci, omezení

v limitách stability¹ či ve vertikalitě², dále dysfunkci anticipačních posturálních změn, nedostatky v automatických posturálních odpovědích při neočekávaných výchylkách těla či poruchy dynamické rovnováhy při chůzi (Horak, Wrisley & Frank, 2009). Díky vyhodnocení výsledků vyšetření můžeme nejen stanovit vhodný terapeutický program pro každého jedince, ale také sledovat změny v delším časovém období a hodnotit tak efekt léčby. Pro hodnocení rovnováhy je možné využít klinické testy či přístroje s počítačovými systémy. Nevýhodou klinických testů je, že jsou založeny na principu pozorování jedince a výsledky se tak mohou lišit v závislosti na vyšetřujícím. Naopak přístrojová vyšetření poskytují objektivní standartizovaná měření, avšak jsou cenově nákladná a vyžadují práci v laboratorních podmínkách (Armutlu, 2012).

1.2.1 Klinické testy

Pro stanovení rehabilitačního plánu je doporučeno využít více klinických testů, neboť každý hodnotí různé aspekty posturální kontroly. Ať si vyšetřující zvolí k hodnocení rovnováhy jakoukoli metodu, musí myslet na bezpečnost pacienta a učinit taková opatření, aby se předešlo jeho zranění v případě pádu. Kromě výše uvedeného nedostatku zkreslení výsledků z důvodu hodnocení jinou osobou je nevýhodou funkčních testů fakt, že podle nich není vyšetřena rovnováha při změnách podmínek či kontextu, nevypovídají o kvalitě prováděného pohybu a podávají informace jen o zhoršené schopnosti udržet rovnováhu a ne o poruše konkrétního systému podílejícího se na posturální kontrole. Kromě funkčních testů existují jiné, jejichž výsledky poukazují na převažující poruchu v některém z těchto systémů (Bertoti, 2004, s. 282).

K základnímu klinickému vyšetření rovnováhy patří hodnocení stoje, chůze a jejich modifikací a Rombergův test (Dršata, Vališ, Lánský & Vokurka, 2008). Ten byl původně navržen pro hodnocení poruch zadních provazců míšních. Jedinec stojí s nohama paralelně vedle sebe nejdříve s otevřenými očima a poté se zavřenými. Hodnotí se míra titubací, kdy nadměrné výchylky poukazují na abnormální somatosensorickou aferentaci. Bezprostřední titubace po zavření očí svědčí o závislosti rovnováhy na zrakových informacích (Bertoti, 2004, s. 284).

Pro vyšetření posturální stability pacientů s Parkinsonovou nemocí byl vyvinut „Pull Test“ (Příloha č. 1). Jedná se o test retropulze, kdy jedinec stojí s nohama od sebe na šířku ramen a vyšetřující provede náhlý, krátký tah za ramena směrem dorzálním. Před testem je jedinec ponaučen o provedení zkoušky a že při destabilizaci má udělat cokoli včetně kroku k zachování

¹ Limity stability vyjadřují hranice, kam je možné přemístit těžiště těla nad opěrnou bázi, aniž by došlo k její změně a ke ztrátě stability či k pádu.

² Vertikalita znamená orientaci těla vůči gravitaci.

rovnováhy. Protože senzitivita hodnotící škály byla nízká a jedinci mohli svou anticipační posturální aktivitou ovlivnit posturální odpověď byl vytvořen obdobný test „Push and Release“ (Příloha č. 1). Testy by měly být prováděny společně, protože „Push and Release Test“ má sice vysokou senzitivitu v hodnocení stability, ale je méně specifický pro jedince, kteří mají vysokou rovnovážnou jistotu (hodnoceno škálou „Activities-specific Balance Confidence“ viz níže) a v anamnéze neuvádějí výskyt pádů (Jacobs, Horak, Tran & Nutt, 2006).

Škála „Activities-specific Balance Confidence“ (ABC) (Příloha č. 2) je 15-ti otázkový dotazník, který kvantitativně hodnotí aspekty psychologického dopadu rovnovážné poruchy a/nebo pádů. Jedinec každou otázku týkající se jistoty v aktivitách všedního dne hodnotí celým číslem od jedné do desíti, kde číslice 10 znamená, že v dané situaci si je jedinec jistý, že neztratí rovnováhu či nezačne být nestabilní, a číslice 1, že se obává pádu. Cílovou skupinou dotazníku jsou především staří lidé s rizikem pádu. U lidí s vestibulární poruchou skóre škály významně koreluje se skóre „Dizziness Handicap Inventory“ (Hill, 2005).

„Dizziness Handicap Inventory“ (DHI) (Příloha č. 3) je další dotazník, který napomáhá jedincům subjektivně ohodnotit míru jejich disability¹ vznikající na základě závratě a poruch rovnováhy. Dotazník tvoří 25 otázek, na které může jedinec odpovídat „ano“, „někdy“ či „ne“. Ke kvantifikaci disability je odpověď „ano“ hodnocena 4 body, „někdy“ 2 body a za odpověď „ne“ se připisuje 0 bodů. Součtem odpovědí získáme číslo, které čím více se blíží hodnotě 100, tím závažnější je disability. Díky rozdělení otázek do kategorií, můžeme získat náhled na příčinu a dopad symptomů vnímaných pacientem. 7 otázek hodnotí jaké aktivity vyvolávají závrať či ztrátu rovnováhy, 9 otázek jaké emoční důsledky mají symptomy jedince a zbylých 9 otázek je zaměřeno na posouzení dopadu symptomů na míru participace ve společenském životě (Kurre et al., 2010).

„Dynamic Gait Index“ (DGI) (Příloha č. 4) je test, který byl vyvinut pro hodnocení dynamické rovnováhy u lidí starších 60-ti let. Skládá se z osmi úkolů různě modifikované chůze. Testuje se chůze po vodorovném povrchu, schopnost změny rychlosti chůze, chůze s vertikálním a horizontálním otáčením hlavy, schopnost otočení se na konci chůze, překročení překážky, chůze okolo překážek a chůze do a ze schodů. Každý úkol vyšetřující bodově hodnotí v rozmezí 0-3 bodů, kde 0 znamená vážnou poruchu a 3 normální provedení. Maximální možný počet bodů je tedy 24. Jedinci, kteří získají 19 nebo méně bodů, mají zvýšené riziko pádu (Wrisley, Marchetti, Kuharsky & Whitney, 2004).

¹ Disability je snížení funkčních schopností na úrovni těla, jedince nebo společnosti, která vzniká, když se občan se svým zdravotním stavem (zdravotní kondicí) setkává s bariérami prostředí (Mezinárodní klasifikace funkčních schopností, disability a zdraví : MKF, s. 9).

„Berg Balance Scale“ (Příloha č. 5) je test hodnotící statickou a dynamickou rovnováhu ve 14-ti funkčních úkolech. Vyšetřující hodnotí výkon jedince od 0 do 4 bodů, kde 0 bodů znamená, že jedinec není schopen dokončit úkol, a 4 body, že dokončí samostatně bez problémů. Celkové skóre 0-20 bodů svědčí pro poruchu rovnováhy. Původně byl tento test vyvinut pro posouzení rizika pádu u populace starých lidí. Ukázal se být vhodným a účinným také pro hodnocení rovnováhy u pacientů po cévní mozkové příhodě (Blum & Korner-Bitensky, 2008).

Obdobným funkčním testem je „Tinetti Mobility Test“ (Příloha 6), který se skládá ze dvou částí. V první je hodnocena rovnováha během různých manévrů a v druhé samotná chůze. Podle dosaženého celkového skóre můžeme určit riziko pádu jedinců. Mírné riziko pádu odpovídá 19 až 24 dosaženým bodům. Pokud jedinec získá méně než 19 bodů je pravděpodobnost pádu vysoká. Kromě posouzení rizika u populace starých lidí je test spolehlivý pro hodnocení rovnováhy, chůze a rizika pádu u pacientů s Parkinsonovou nemocí (Kegelmeyer, Kloos, Thomas & Kostyk, 2007).

Jednoduchým vyšetřovacím testem dynamické rovnováhy a mobility je „Timed Up & Go Test“. Jedinec je požádán, aby vstal ze židle, šel tři metry vpřed, otočil se a vrátil se na židli. Výsledkem testu je čas v sekundách, který je zapotřebí k vykonání zkoušky (Huang et al., 2011).

Ke kvantifikaci limity stability při vychýlení těžiště těla vpřed se využívá „Function Reach Test“. Jedinec stojí s nohama paralelně vedle sebe a zdvihne horní končetiny do 90° flexe v ramenních kloubech. Poté je vyzván, aby se předklonil a dosáhl před sebe, jak jen daleko může. Na stěně ve výši akromionu stojícího jedince je umístěna pásmová míra, na které se odečítá funkční dosah vpřed. Výsledkem testu je průměrná hodnota tří pokusů zaznamenaná v centimetrech (Karuka, Silva & Navega, 2011).

Test, který je cílen na hodnocení jednotlivých systémů podílejících se na posturální kontrole, je „Balance Evaluation Systems Test“ (BESTest) (Příloha č. 7). Test je rozdělen na 6 sekcí, ve kterých vyšetřující hodnotí provedení daného úkolu jedincem od 0 (nejhorší) do 3 bodů (nejlepší). Některé funkční úkoly byly čerpány z dosavadních klinických testů, jejichž hodnotící stupnice byly pro účel BESTestu upraveny, např. z „Function Reach Test“, „Timed Up & Go Test“, „Dynamic Gait Index“ a dalších. Úkoly společné jedné sekci mohou odhalit omezení v systému, na který je zapotřebí se při terapii poruch rovnováhy zaměřit. Skóre celého testu i jednotlivých sekcí je dáno procentem maximálně možného dosažení bodů (Horak et al., 2009).

1.2.2 Přístrojová vyšetření

Jednou z metod hodnotící posturální rovnováhu je posturografie. Podle typu přístroje je možné registrovat pouze stoj (statická posturografie) nebo také dynamický pohyb (dynamická posturografie) (Dršata et al., 2008). Pro statickou posturografii mohou být využity silové plošiny či tlakové snímací desky, na kterých jedinec stojí. Silové plošiny mají ve svých rozích umístěné senzory, které snímají reakční sílu podložky, její tři základní složky ve směru anteroposteriorním, mediolaterálním a vertikálním a jejich silové momenty. Reakční síla vzniká při kontaktu těla, v případě stoje chodidel, s povrchem plošiny. Z naměřených hodnot je možné vypočítat polohu působiště vektoru reakční síly Center of Pressure (COP), která je dána souřadnicí na ose x (mediolaterální směr) a souřadnicí na ose y (anteroposteriorní směr). Změny polohy COP jsou dokumentovány numericky a také graficky¹. (Vařeka, 2002a; Vařeka, 2002b). Parametry COP mohou být rozděleny na parametry časové oblasti (dráha, plocha či rychlost) a parametry frekvenční oblasti (spektrální amplituda či výkon). Příkladem parametrů časové oblasti jsou: trajektorie COP, průměrná vzdálenost od jeho geometrického středu, průměrná rychlost pohybu COP, celková délka trajektorie COP a plocha konfidenční elipsy. Dosud není jasné, který z parametrů by měl být použit ke kvantitativnímu posouzení posturální stability. Hodnoty mohou být však porovnávány mezi jednotlivými vyšetřeními jedné osoby či mezi dvěma různými skupinami jedinců (např. pacienti a kontrolní skupina), kde nižší hodnoty znamenají lepší stabilitu (Chaudhry, Bukiet, Ji & Findley, 2011; Vařeka, 2002b). Díky posturografii je možné jasně odlišit skupinu nemocných a zdravých jedinců a jak ukazuje studie autorů Schwabova et al. (2012) objektivizací Rombergova testu i skupinu pacientů se spinocerebelární ataxií (SCA) typu 2 a pacientů s Friedreichovou ataxií (FRDA).

Další metodou využívající měření posturálních výchylek pro posouzení rovnováhy a rizika pádu je akcelerometrie, která umožňuje zaznamenávat zrychlení pomocí akcelerometrů. Ty pracují na principu měření změn na pružině, která je natahována či komprimována hmotným tělesem uvnitř akcelerometru reagujícím na zrychlení. Fixací akcelerometrů na tělo jedince je možné monitorovat pohyb jednotlivých segmentů. S použitím akcelerometru, který zaznamenává zrychlení podél tří ortogonálních os se získává trojrozměrný obraz zrychlení daného segmentu. Metoda je vhodná pro hodnocení rovnováhy jedinců při stožení za různých senzorických podmínek, např. při stožení na pevném či poddajném povrchu, při otevřených či zavřených očích, a také během chůze

¹ Grafický záznam jednotlivých amplitud COP v čase se nazývá stabilogram, jeho vektorové znázornění statokineziogram (Čakrt, Kolář, Černý, Funda & Jeřábek, 2009).

a různých funkčních úkolů. Větší amplituda a vyšší frekvence posturálních výchylek svědčí o posturální nestabilitě (Mathie, Coster, Lovell & Celler, 2004).

Van de Warrenburg et al. (2005) využili pro testování rovnováhy jedinců s SCA přístroj, který zaznamenával úhlovou rychlost výchylek trupu v sagitální a frontální rovině. Během měření bylo zařízení připevněno na dolní části zad v blízkosti celkového těžiště těla. Rovnováha byla posuzována v úkolech stoje, chůze a retropulze. Výsledky studie ukazují, že jedinci s SCA vykazují více nestability v předozadním směru než mediolaterálním. Ke stejným závěrům došli Mohan et al. (2009), kteří využili pro záznam posturálních výchylek jedinců s SCA typu 1 dynamickou posturografii.

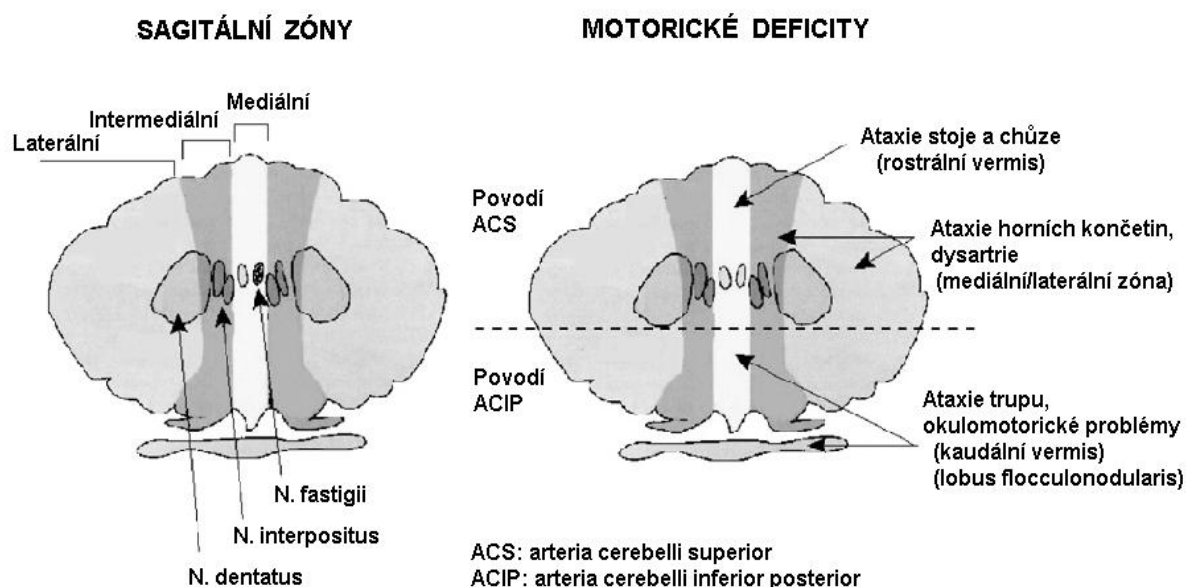
Ke třídimenzionální kinematické analýze pohybu se využívají optoelektronická zařízení s příslušným počítačovým systémem. Snímací zařízení (kamery) přijímají signál vysílaný nebo odrážený z markerů, které jsou připojeny na přesně definovaná místa na lidském těle. Tyto markery mohou být tzv. aktivní (emitory světla) nebo pasivní (retroflexní páska). Signál je dále zpracováván a v souřadném systému je určena poloha sledovaných bodů. Díky rovinným souřadnicím je možné určit základní kinematické veličiny (dráha, úhel, rychlost, úhlová rychlost, zrychlení...). K získání prostorové souřadnice sledovaného bodu je zapotřebí transformace dat, při které se skládají rovinné souřadnice téhož bodu zachyceného na záznamu z jiné kamery. Metoda tak slouží nejen ke stanovení délky segmentů, velikosti úhlů mezi nimi, ale i sledování změn polohy těžiště lidského těla (Janura & Zahálka, 2004, s. 26, 69-72, 104). Küng et al. (2009) například zvolili pro záznam výchylek těžiště těla a ostatních segmentů při náklonu platformy, na které probandi stáli, kamery registrující 21 infračervených diod.

1.3 Funkční rozdělení mozečku

Mozeček je struktura CNS, jejíž hlavní funkcí je regulace rovnováhy a koordinace. Je zodpovědný za řízení přesnosti, intenzity a časování pohybu podle požadavků konkrétního pohybového úkolu. Nastavuje pořadí aktivace motoneuronů svalů, které spolupracují na provedení komplexního úkolu jako je např. chůze. Mozeček je často nazýván velkým komparátorem, protože neustále sleduje a porovnává požadovaný pohyb se skutečným motorickým výstupem a provádí jeho úpravy podle potřeby. Komparace je možná díky schopnosti mozečku přijímat senzorickou zpětnovazebnou informaci o pohybu z receptorů, jakmile k pohybu dochází. Cerebelární dráhy ovládají rovnováhu, koordinaci a přesnost pohybu na ipsilaterální straně těla (Bertoti, 2004, s. 31).

Na základě zkoumání fokálních lézí mozečku zvířat a lidí bylo dokázáno, že různé oblasti mozečku jsou zapojeny do specifických motorických funkcí. Tyto funkční zóny mají mediolaterální

organizaci a liší se aferentními a eferentními spoji (Konczak & Timmann, 2007; Morton & Bastian, 2007). Rozdělení mozečku podle funkce není zatím zcela jednotné a může se lišit podle autora (Růžička & Ambler, 2008, s. 144-150; Králíček, 2011, s. 112-116; Konczak & Timmann, 2007; Morton & Bastian, 2007). Zóny a symptomy vázající se na jejich lézi vidíme na Obr. 1.



Obr. 1. Funkční zóny mozečku (převzato z Konczak & Timmann, 2007)

Mediální zóna zahrnuje vermis a n. fastigii, prostřednictvím kterého zóna projikuje především do vestibulárních a retikulárních jader a méně do hřbetní míchy a thalamu. Aferentní informace přicházejí z vestibulárního aparátu, z vestibulárních, retikulárních a pontinních jader a ze hřbetní míchy. Mediální zóna zajišťuje regulaci svalového napětí extenzorů a tím vzpřímený stoj a kontrolu dynamické rovnováhy. Také hraje úlohu v modulování rytmické svalové aktivity flexorů a extenzorů, která tvoří lokomoční vzor. Proto jedinci s lézí v mediální oblasti mozečku mají problémy s udržováním rovnováhy při sezení a stání a s chůzí (Konczak & Timmann, 2007; Morton & Bastian, 2007).

Intermediální zóna mozečkových hemisfér je tvořena paravermální mozečkovou kůrou, n. interpositus a dorzomediální částí n. dentatus. Aferentní spoje vytváří s hřbetní míchou, retikulárními jádry a korovými oblastmi mozku prostřednictvím pontinních jader a eferentní spoje s n. ruber a mozkovou kůrou prostřednictvím thalamu. Intermediální zóna hraje roli v řízení umístování končetin při lokomoci a regulaci agonisticko-antagonistických svalových párů pro kontrolu načasování, amplitudy a trajektorie pohybů končetin. Léze v této oblasti způsobuje

poruchy pohybu končetin, jejich tremor a dysarthrii (Konczak & Timmann, 2007; Marsden & Harris, 2011; Morton & Bastian, 2007).

Laterální zónu formují laterální části mozečkových hemisfér a většina neuronů n. dentatus. Zóna přijímá aferentaci prostřednictvím pontinních jader z primární motorické, premotorické, primární somatosenzorické a zadní parietální mozkové kůry a také z oblastí prefrontálního a temporálního laloku a projikuje do n. ruber a přes thalamus do primární motorické, premotorické, parietální a prefrontální mozkové kůry. Léze laterální zóny se projeví slabou vizuomotorickou koordinací. Zdá se, že tato oblast se uplatňuje při přizpůsobení normálního lokomočního vzoru na nové či komplexní okolnosti nebo při potřebě silného zrakového vedení (Konczak & Timmann, 2007; Marsden & Harris, 2011; Morton & Bastian, 2007).

Za samostatnou funkční oblast může být považován lobus flocculonodularis, který přijímá aferentaci z vestibulárního aparátu, vestibulárních a retikulárních jader (Morton & Bastian, 2007). Purkyňovy buňky z lobus flocculonodularis projikují do vestibulárních jader a uplatňují se tak při kontrole pohybů očí, rovnováhy a lokomoce (Morton & Bastian, 2007).

1.4 Cerebelární ataxie

Při poškození mozečku vzniká porucha hybnosti označovaná jako ataxie. Jedná se o poruchu koordinace, která může postihovat okulomotorický systém, motorický systém řeči, končetin a posturální systém. Proto ataxie zahrnuje více dílčích příznaků, které společně tvoří cerebelární syndrom. Termín se také používá pro označení skupiny degenerativních onemocnění nervového systému, u kterých je progresivní ataxie hlavním klinickým příznakem (Klockgether, 2010; Konczak & Timmann, 2007; Růžička & Ambler, 2008, s. 150-154).

Ataxie stoje se vyznačuje nejistým a nestabilním stojem o široké bázi s posturálními výchyly, které mohou vést k pádu (Růžička & Ambler, 2008, s. 153). Charakter výchylek je závislý na místě léze. Jedinci s postižením předního laloku mozečku vykazují zvýšené posturální výchyly v předozadním směru o vysoké rychlosti a nízké amplitudě a zvýšené mezisegmentální pohyby hlavy, trupu a dolních končetin. Naopak vestibulocerebelární léze vede u jedinců k zvýšeným posturálním výchyly o nízké frekvenci a vysoké amplitudě, které nemají směrovou preferenci, a nezpůsobuje zvýšené mezisegmentální pohyby (Morton & Bastian, 2007).

Znaky *ataxie chůze* jsou nižší frekvence kroků s delším trváním stojné fáze a fáze dvojí opory. Kroky jsou krátké, nepravidelné a nestejně dlouhé. Jedinci s ataktickou chůzí mají potíže se zastavením či otočením se, zvláště pokud tyto úkony provádějí rychle. Trajektorie jejich chůze

nahodile mění směr. Na ataxii chůze se mohou podílet primární nedostatky v rovnováze i dysmetrie postihující dolní končetiny (Konczak & Timmann, 2007; Marsden & Harris, 2011; Morton & Bastian, 2007).

Dysmetrie označuje nedostatek přesnosti ve volných pohybech. Nejběžnější formou je hypermetrie, při které dochází k přesahu zamýšleného cíle při pohybu. Jedinci s postižením mozečku mohou vykazovat i hypometrii, kdy daného cíle nedosáhnou či pohyb před cílem zastaví. Dysmetrie nastává proximálně a distálně na horních a dolních končetinách a postihuje jak pohyby prováděné v jednom kloubu tak pohyby vícesegmentové. Čím rychleji jsou pohyby vykonávané, tím se dysmetrie více projeví. Možnou příčinou hypermetrie je prodloužené trvání počáteční salvy motoneuronu agonisty, která urychluje pohyb končetiny, a opoždění nástupu salvy motoneuronu antagonisty, který za normálních okolností pohyb zpomaluje (Manto, 2009; Marsden & Harris, 2011).

Kromě dysmetrie se *ataxie končetin* projevuje pomalým začátkem a prodlouženým trváním pohybů, jejich sníženou maximální rychlostí a zvýšenou prostorovou variabilitou, což znamená, že dráha, kterou končetina opakovaně sleduje, se liší každým pokusem. Dalším znakem je *dysynergie*, která označuje poruchu souhry svalových skupin vedoucí k nedostatkům v pohybu, který se skládá z pohybů více segmentů. Dyssynergie vzniká jako výsledek neschopnosti kompenzovat interakce momentů otáčení, které jsou vyvolané pohybem v jednom kloubu, který ovlivňuje pohyb v kloubech přilehlých. Proto jedinci s cerebelární ataxií mají tendenci rozložit své pohyby na jednodušší a více přesné jednokloubní pohyby. Kromě koordinace mezi klouby jedné končetiny může být narušená i mezikončetinová koordinace (Marsden & Harris, 2011; Růžička & Ambler, 2008, s. 151-152).

Cerebelární tremor je druh akčního tremoru, který je přítomný buď při udržování postury (posturální tremor) nebo při pohybu (kinetický tremor). Při cerebelární atrofii dochází k posturálnímu tremoru s frekvencí mezi 2 a 3 Hz (Baloh, Jacobson, Beykirch & Honrubia, 1998). Tremor může být vyvolán proprioceptivní zpětnou vazbou, tzn. že v důsledku napínacího reflexu dochází ke střídání agonisticko-antagonistických kontrakcí (Mauritz, Schmitt & Dichgans, 1981). Intenční tremor, který se vyznačuje zvýšením amplitudy při přiblížení se k cíli pohybu, může být vysvětlen účinkem vizuálního zpracování chyby motorického výstupu. Výsledkem zpracování jsou volní pohybové korekce, které však vedou k dalším nepřesnostem a intečnímu tremoru (Feys et al, 2011).

Dalším příznakem cerebelárního syndromu je *dysdiadochokineze*, která postihuje rychle alternující pohyby tvořené střídavým zapojováním svalových agonistů a antagonistů. Pohyby jsou zpomalené, váhavé a arytmičné (Růžička & Ambler, 2008, s. 151). Dysdiachokineze může být částečně způsobena sníženou mírou generace síly, která byla u jedinců s ataxií často zaznamenána (Marsden & Harris, 2011).

Pasivita neboli mozečková hypotonie se projevuje snížením svalového napětí a odporu kladeného pasivnímu pohybu (Růžička & Ambler, 2008, s. 152). Manifestuje se spíše u akutních lézí mozečku než u chronických. Postihuje zejména proximální a posturální svaly (Armutlu, 2012).

Dysmetrie může postihovat i okulomotorický systém. Sakadické oční pohyby mohou být buď hypermetrické nebo hypometrické. Dále při lézích mozečku dochází k nystagmu (alternující, pohledový, rebound, downbeat), sakadizaci hladkých sledovacích pohybů, snížení rychlosti divergentních očních pohybů, abnormálnímu vestibulo-okulárnímu reflexu a poruše optokinetického nystagmu (Marsden & Harris, 2011).

Ataxie motorického systému řeči se projevuje řečí, která má povahu skandování. Objevuje se váhání, zdůraznění některých slabik, přidání pauz nebo opomenutí vhodných pauz. Při kinematické analýze orofaciálních pohybů bylo zjištěno, že vykazují podobné známky ataxie jako pohyby končetin. Pohyby mají prodloužené trvání, sníženou maximální rychlost a prodloužené salvy α -motoneuronů. Mimoto byl pozorován 3 Hz posturální tremor při nepřerušované fonaci samohlásek a orální dysdiadochokineza během rychlého opakování slabik (Marsden & Harris, 2011).

Cerebelární ataxie se manifestuje při lézi mozečku nebo jeho aferentních a eferentních spojů. Možnými příčinami poškození jsou tumory, infekce, kongenitální malformace, imunitní onemocnění, trauma, cévní mozková příhoda, toxické vlivy a degenerativní onemocnění (Marsden & Harris, 2011).

1.4.1 Škály ataxie

Škály pro hodnocení ataxie jsou nástrojem pro kvantitativní stanovení závažnosti cerebelárního syndromu. Standartizovaného hodnocení ataxie bylo zapotřebí pro potřeby vědy, aby bylo možné sledovat efekt léčby u pacientů s poškozením mozečku. Dnes mají škály své uplatnění nejen v oblasti vědy a výzkumu, ale i v klinické neurologické praxi (Schwabová et al., 2010).

V roce 1997 byla navržena škála „International Cooperative Ataxia Rating Scale“ (ICARS). Tvoří ji 4 oddíly: poruchy stoje a chůze, kinetické funkce, poruchy mluvy a oko-hybné poruchy.

Kategorie mohou být hodnoceny zvlášť nebo společně. Počet úloh je 19 a celkové skóre z nich získaných 100 (Růžička & Ambler, 2008, s. 162-165; Trouillas et al., 1997). Protože je vyšetření časově náročné (10-15 min.) je využívána častěji novější škála „Scale for the assessment and rating of ataxia“ (SARA) (Schwabová et al., 2010).

SARA (Příloha č. 8) byla vytvořena v roce 2006 na základě výběru osmi testovacích položek z ICARS podle jejich specifity k ataxii. Škála obsahuje tři položky z oblasti poruch stoje a chůze, jednu z poruch mluvy a čtyři z kinetických funkcí (Schmitz-Hübsch et al., 2006; Schwabová et al., 2010). Rozsah dosaženého skóre je 0 (žádná ataxie) až 40 (nejvíce závažná ataxie). Validita škály a vysoký stupeň spolehlivosti byly potvrzeny na rozsáhlé skupině pacientů s SCA (Schmitz-Hübsch et al., 2006). Obdobné výsledky byly pozorovány ve studii (Weyer et al., 2007), která hodnotila validitu a spolehlivost SARA u heterogenní skupiny ataktických pacientů, která nezahrnovala jedince s SCA a FRDA.

Protože byla SARA kritizována, že obsahuje nadbytečná hodnocení a nezahrnuje vyšetření okulomotorických funkcí, byla vypracována škála „Brief Ataxia Rating Scale“ (BARS). K položkám ICARS bylo přidáno 7 testovacích bodů hodnotících mozečkové funkce. Z celkových 26 položek bylo vybráno pět, které jsou zaměřeny na hodnocení hlavních motorických domén: koordinace chůze, horních a dolních končetin, řeči a pohybů očí. Proto může být BARS použita v klinické praxi pro posouzení motorických funkcí u pacientů s postižením mozečku (Schmahmann, Gardner, MacMore & Vangel, 2009).

1.5 Degenerativní onemocnění mozečku

Degenerativní onemocnění mozečku představují rozsáhlou různorodou skupinu onemocnění, jejichž hlavním neurologickým příznakem je progresivní cerebelární ataxie. Patologickou podstatou je degenerace mozečku a jeho aferentních a eferentních nervových spojů. Onemocnění může postihovat i jiné nervové struktury jako například basální ganglia, nervová jádra mozkového kmene, spinální dráhy a méně často periferní nervový systém. Proto kromě cerebelárního syndromu mohou být přítomny také extracerebelární příznaky a poruchy zahrnující oftalmoplegii, pigmentovou retinopatii, pohybové poruchy (parkinsonismus, dystonii, myoklonii a choreu), pyramidové příznaky, demenci, epilepsii, kognitivní dysfunkce a periferní neuropatie (Paulson, 2009; Teive, 2009).

Skupina onemocnění může být rozdělena podle etiologie na dědičné, nedědičné a získané degenerativní ataxie. SCA, které se zařazují do první skupiny, mají dědičnost autozomálně

dominantní (AD), autozomálně recesivní (AR) nebo X-vázanou (Klockgether, 2010; Zumrová et al., 2007a; Zumrová et al., 2007b).

AD SCA mají většinou familiární výskyt a jsou charakteristické nástupem onemocnění v dospělosti, obvykle mezi 30. a 50. rokem života. Zatím bylo detekováno a definováno více jak 30 genů zodpovědných za neurodegeneraci. Onemocnění AD SCA kromě genotypové odlišnosti vykazují také rozdíly ve fenotypu. V české republice je v současné době k dispozici DNA diagnostika pro SCA typu 1-3, 6-8 a DRPLA (dentato-rubro-pallido-luysiánskou atrofii) (Matilla-Dueñas et al., 2010; Paulson, 2009; Teive, 2009; Zumrová et al., 2007b).

U AR SCA je nepřítomnost onemocnění v rodinné anamnéze více pravděpodobná (Paulson, 2009). Nejběžnější je FRDA, která má z dědičných ataxií nejvyšší incidenci. Její počáteční manifestace bývá již koncem druhé poloviny první dekády života, ale asi 15 % pacientů s tímto onemocněním má první příznaky až po 25. roce života (Klockgether, 2010; Zumrová et al., 2007a). FRDA může být geneticky detekována a doporučuje se provést její DNA diagnostiku společně s vyšetřením kompletního bloku AD SCA (Zumrová et al., 2007b).

Získané ataxie jsou způsobeny exogenními či endogenními negenetickými příčinami. Zástupci této podskupiny jsou alkoholová cerebelární degenerace a paraneoplastická cerebelární degenerace (Klockgether, 2010).

Pro účely této diplomové práce budou blíže popsána pouze ta ataktická onemocnění, která byla diagnostikována u pacientů, kteří se zúčastnili studie.

1.5.1 Spinocerebelární ataxie typu 2

Spinocerebelární ataxie typu 2 (SCA2) je nejčastějším typem SCA v České republice. Průměrně se manifestuje mezi 3. a 4. dekádou života. Mutace zodpovědná za onemocnění je expanze CAG trinukleotidové repetitivní sekvence v genu na 12. chromozomu, která vede k abnormálně dlouhému polyglutaminovému řetězci v kódovaném proteinu zvaném Ataxin 2. Ten poté proteinovou agregací vytváří v neuronech jaderné či cytoplazmatické inkluze, které mají toxickou funkci. Čím delší je úsek expanze, tím dochází dříve k nástupu onemocnění a rychlejší progresi (Matilla-Dueñas et al., 2010; Teive, 2009; Zumrová et al., 2007b).

K patomorfologickým znakům patří atrofie mozečku, Varolova mostu, čelních laloků mozku, prodloužené míchy, hlavových nervů a substantia nigra středního mozku (Matilla-Dueñas et al., 2010).

Příznaky, které mohou být u pacientů s SCA2 pozorovány, jsou: cerebelární ataxie s dysartrií, tremorem a pomalými sakádami, parkinsonismus, pyramidové příznaky, kognitivní poruchy, periferní neuropatie a dysfagie (Matilla-Dueñas et al., 2010; Paulson, 2009; Teive, 2009).

1.5.2 Idiopatická cerebelární ataxie s pozdní manifestací

Idiopatická cerebelární ataxie (IDCA) s pozdní manifestací v angličtině označovaná jako „idiopathic late-onset cerebellar ataxia“ (ILOCA) či „sporadic adult-onset ataxia of unknown aetiology“ (SAOA) je v rodinách sporadicky se vyskytující ataxie neznámé příčiny. Žádné specifické testování této ataxie do dnešní doby neexistuje, proto diagnóza vzniká na základě vyloučení všech získaných a genetických příčin a diagnózy mnohočetné systémové atrofie (MSA). Nástup manifestace je okolo 50. roku života (Klockgether, 2010).

Neurodegenerace se vyznačuje prominentní ztrátou šedé hmoty mozečku, redukcí bílé hmoty ve středních mozečkových pedunkulech a ztrátou šedé a bílé hmoty v hippokampu a v některých jeho eferentních projekcích. Při degeneraci kůry mozečku může být přítomná sekundární atrofie dolních oliv. Také byly zaznamenány případy s atrofií mozkového kmene (Abele, Minnerop, Urbach, Specht & Klockgether, 2007; Klockgether, 2010; Klockgether, Schroth, Diener & Dichgans, 1990).

Postižení jedinci mohou vykazovat jen příznaky cerebelárního syndromu zahrnující ataxii stoje a chůze, dysdiadochokinézu, dysmetrii a intenční tremor horních končetin, dysartrií a okulomotorické abnormality nebo ve spojení s extracerebelárními příznaky jako jsou snížené vibrační cití, snížený či zvýšený reflex Achillovy šlachy a přítomnost extenčních iritačních jevů pyramidových (Abele et al., 2007).

1.6 Posturální výchylky a tremor u pacientů s degenerativním onemocněním mozečku

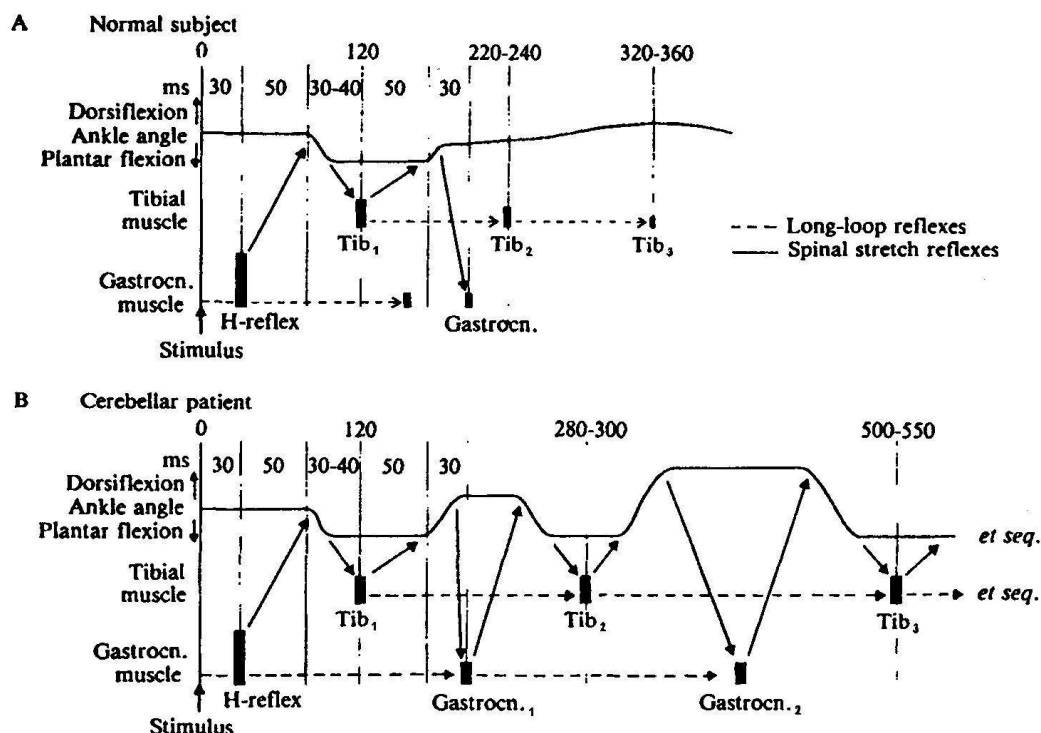
V klidném stoji dochází u zdravého člověka k neustálému pohybu těžiště těla (Danis et al., 1998) a mění se také poloha COP. Tyto změny jsou považovány za odraz neustálé řídicí činnosti CNS zajišťující posturální stabilitu (Vařeka, 2002a). Posturální výchylky u zdravých jedinců mají vyšší amplitudu v předozadním než mediolaterálním směru a dosahují frekvence do 2 Hz (Baloh et al., 1998). Krafczyk et al. (2006) uvádí, že frekvenční spektrum výchylek typické pro zdravé osoby je 0,1-2,4 Hz. U neurologicky nemocných se výchylky těla zvyšují jak v amplitudě tak v rychlosti a u některých také ve frekvenci (Baloh et al., 1998).

Podle dosavadních posturografických studií pacientů s lézemi CNS se ukazuje, že změny COP jsou specifické pro lokalizaci poškození. Při postižení vermis předního laloku mozečku dochází k výskytu posturálního tremoru s frekvencí okolo 3 Hz. Výchyly těla mají nízkou amplitudu a vysokou rychlost a převažují v předozadním směru (Bronstein, Brandt & Woollacott, 1996, s. 148; Morton & Bastian, 2007; Sullivan, Rose & Pfefferbaum, 2005). Při studii posturálních výchylek jedinců s anamnézou chronického alkoholismu, který vedl k atrofii této oblasti, bylo pozorováno u probandů zvýšení výchylek ve frekvenčním spektru 5-7 Hz (Sullivan et al., 2005). Autoři studie předpokládají, že zvýšení frekvence výchylek bylo způsobeno poškozením cerebello-ponto-thalamických okruhů. Při lézi vestibulocerebella posturální výchylky nemají směrovou preferenci, jsou o vysoké amplitudě a jejich frekvenční komponenta je 1 Hz (Bronstein et al., 1996, s. 148; Morton & Bastian, 2007). Frekvenci okolo 1 Hz mají také výchylky pacientů s lézí na úrovni spinálních provazců, např. pacientů s FRDA, které převažují v mediolaterálním směru (Bronstein et al., 1996, s. 149).

Mauritz et al. (1981) předpokládají, že posturální tremor vzniká v důsledku opožděných odpovědí reflexů s dlouhou latencí. Tyto reflexy jsou vyvolané protažením svalu a mohou být objektivizované elektromyografií (EMG). Při protažení svalu dochází k reflexní odpovědi, která má na EMG záznamu dvě složky. První složka má krátkou latenci a odpovídá myotatickému reflexu (Corden, Lippold, Buchanan & Norrington, 2000). Jeho aferentní část je tvořena senzoryickými vlákny svalového vřetenka registrující změnu délky svalu. Vlákna vstupují zadními kořeny do míchy a vytvářejí zde monosynaptické excitační spoje s α -motoneurony homonymního svalu, který se po přenosu vzruchu kontrahuje (Králíček, 2011, s. 98-99). Druhá složka reflexní odpovědi má dlouhou latenci. Předpokládá se, že do jejího reflexního oblouku jsou zařazeny supraspinální nervové struktury jako mozková kůra a mozeček (Corden et al., 2000; Mauritz, Schmitt & Dichgans, 1981). Corden et al. (2000) se domnívají, že dlouholatenční reflexy nejsou generovány na základě podráždění svalových vřetenek, ale vznikají při stimulaci kůže či podkožních tkání mechanickými podněty.

Mauritz et al. (1981) zkoumali reflexní odpovědi svalů dolních končetin u 7 pacientů s atrofií předního laloku mozečku vykazujících charakteristický 3 Hz posturální tremor a u 14 zdravých jedinců, kteří tvořili kontrolní skupinu. Probandi stáli na posturografické silové plošině a po záznamu spontánních výchylek trvajícím 60 s byl bilaterální elektrickou stimulací nervus tibialis ze

zákolenních jamek vyvolán H-reflex¹ musculi gastrocnemii. EMG záznam byl snímán z musculus tibialis anterior a musculus gastrocnemius obou dolních končetin (schématicky na Obr. 2).



Obr. 2. Mechanismus posturálního tremoru (Mauritz, Schmitt & Dichgans, 1981)

Dorsiflexion = dorzální flexe; Ankle angle = hlezenní kloub; Plantar flexion = plantární flexe; Tibial muscle = musculus tibialis anterior; Gastrocn. = musculus gastrocnemius; Long-loop reflexes = dlouholatenční reflexy; Spinal stretch reflexes = myotatické reflexy; et seq. = a následující

A, *kontrolní skupina*. Elektrická stimulace nervus tibialis vyvolává H-reflex v musculus gastrocnemius s latencí 30 ms, která je následována dlouholatenčním reflexem (---→). H-reflex vede k plantární flexi v hleznu (—→), čímž dochází k protažení musculus tibialis anterior, k aktivaci jeho aferentních vláken a vyvolání myotatického reflexu (—→ Tib₁). Tib₁ vede k dorziflexi v hleznu (—→), čímž dochází k protažení musculus gastrocnemius a vyvolání myotatického reflexu (—→ Gastrocn.). Tento reflex není synchronní s dlouholatenčním reflexem v musculus gastrocnemius. Tib₁ je následován repetitivní dlouholatenční reflexní aktivitou (Tib₂, Tib₃). B, *pacienti s cerebelární atrofií*. Události prvních 120 ms jako u A. Dlouholatenční reflex v musculus gastrocnemius je opožděný (---→ a Gastrocn.₁) a tak jeho efekt je synchronní s myotatickým reflexem vyvolaným Tib₁ (—→ a Gastrocn.₁). Aferentní vlákna musculus gastrocnemius jsou aktivována protažením a vyvolávají myotatický reflex, který vede k plantární flexi v hleznu, která vyvolává Tib₂ (—→), a zároveň vyvolávají druhý opožděný reflex v musculus gastrocnemius (---→ a Gastrocn.₂). Tib₁ je také následován opožděným dlouholatenčním reflexem (Tib₂), který je synchronní s myotatickým reflexem, který ho potencuje a který je vyvolán v musculus tibialis anterior reflexní kontrakcí musculus gastrocnemius (Gastrocn.₁ a —→). Tib₂ vede k protažení musculus gastrocnemius (—→), které je synchronní s akcí dlouholatenčního reflexu v musculus gastrocnemius (Gastrocn.₂). Silné střídavé kontrakce (Gastrocn.₂, Tib₃ a následující) udržují pokračující tremor.

¹ H-reflex je elektrofyziologický ekvivalent myotatického reflexu. Je vyvolán elektrickou stimulací sensorických vláken o nízké intenzitě a registrován EMG ze svalu příslušných α -motoneuronů (Knikou, 2008).

Jak je vidět na Obr. 2 u jedinců kontrolní skupiny došlo po elektrickém stimulu ke generaci H-reflexu, který vedl ke kontrakci m. gastrocnemius a k plantární flexi v hlezenním kloubu. Tím došlo k protažení m. tibialis anterior a k vyvolání myotatického reflexu (spinal stretch reflex) a dlouholatenční reflexní odpovědi (long-loop reflex). Tyto dvě reflexní odpovědi však nebyly synchronní. U pacientů 120 ms po stimulu byl registrován pozdní výboj (Tib₁) v m. tibialis anterior považovaný za odpověď myotatického reflexu, který byl přítomný i u zdravých jedinců. U pacientů však došlo k opoždění dlouholatenčních odpovědí, které synchronizovaly s myotatickými reflexy. Synchronizací dochází k zesílení motorické odpovědi a střídání kontrakcí musculus gastrocnemius a musculus tibialis anterior, které jsou podkladem posturálního tremoru.

1.7 Léčba pacientů s degenerativním onemocněním mozečku

V současné době neexistuje žádná kauzální terapie pro pacienty s cerebelární ataxií, která by dokázala zpomalit progresivní charakter degenerativního onemocnění. Mnohé studie se zabývaly rehabilitačními přístupy a účinky farmak, které by mohly zmírnit alespoň některé příznaky (Marsden & Harris, 2011; Ogawa, 2004). Účinné v léčbě neurodegenerativních onemocnění by mohly být inovativní přístupy jako RNA interference, nadměrná exprese chaperonů a regulace genové exprese, které mají pozitivní výsledky v preklinických studiích (Matilla-Dueñas et al., 2010).

1.7.1 Farmakoterapie

Problémem klinických studií hodnotících účinnost farmak u pacientů s cerebelární ataxií je, že není zajištěna homogenita skupiny probandů, je obtížné hodnotit ataxii u pacientů s multisystémovým postižením a z výsledků nemůže být vyloučen placebo efekt (Ogawa, 2004).

Několik studií hodnotilo účinek cholinu a jeho derivátů v podobě lecitinu, fosfatidylcholinu a cholin chloridu. I když některé studie zaznamenaly zlepšení ataxie, např. zlepšenou koordinaci horních končetin, jiné studie efekt této skupiny popírají (Ogawa, 2004).

Další zkoumané látky byly látky ovlivňující serotoninergní systém. Parciální pozitivní účinek na symptomy ataxie, především na tremor, dysartrii a ataxii horních končetin, byl sledován po podávání buspironu. Pacienti léčení 5-hydroxytryptofanem vykazovali ve studiích zlepšení v koordinaci rukou, v schopnosti samostatné chůze a v schopnosti déle trvajícího vzpřímeného stoje. Jiné studie opět nenalezly významný účinek těchto látek na cerebelární symptomy (Ogawa, 2004; Trujillo-Martín, Serrano-Aguilar, Monton-Álvarez & Carrillo-Fumero, 2009).

Léčba idebenonem vedla ke zvýšení síly, plynulosti řeči, snížení obtíží s polykáním, zlepšení jemně motorických dovedností a snížení únavy při čtení. V některých studiích byl idebenon podáván pacientům s hypertrofickou kardiomyopatií spojenou s FRDA. I zde došlo k zlepšení v podobě redukce hypertrofie srdce, ale další studie nenašla žádné rozdíly v echokardiografických nálezech před a po léčbě (Trujillo-Martín et al., 2009).

Pacienti s IDCA, SCA a FRDA byly probandy ve studii hodnotící účinek L-acetylkarnitinu. U pacientů s IDCA či SCA se zlepšila koordinace a periferní příznaky. U pacientů s FRDA se po léčbě zlepšila koordinace a svalový tonus. Další zkoumání účinku L-karnitinu a kreatinu u pacientů s FRDA nepřineslo výsledky významného zlepšení neurologického deficitu (Trujillo-Martín et al., 2009).

Sporná tvrzení jsou také ohledně kombinované léčby trimethoprimem a sulfamethoxazolem. Některé studie uvádějí zlepšení neurologických symptomů u pacientů s SCA3, např. snížení spasticity či zlepšení chůze. Další dvojitě slepá křížová studie nenalezla žádný účinek (Ogawa, 2004; Trujillo-Martín et al., 2009).

Léčba acetazolamidem může předcházet epizodickým příznakům u pacientů s epizodickou ataxií typu 2 (EA2). Kontroverzní je tato léčba stále u pacientů s SCA6, i když jedna případová studie ukázala zlepšení chůze, postury, dysartrie, kinetiky a kontroly rovnováhy u stejné skupiny pacientů (Ogawa, 2004; Trujillo-Martín et al., 2009).

V jiné případové studii byl zkoumán vliv 4-aminopyridinu na záchvaty u tří pacientů s EA2. Během léčby došlo k redukci záchvatů u jednoho pacienta, u druhých dvou vůbec k záchvatům nedošlo. Po vysazení léčby se záchvaty opět objevily, avšak po opětovné léčbě byly příznaky zmírněny (Trujillo-Martín et al., 2009).

Léčba D-cykloserinem snížila stupeň ataxie u pacientů s cerebelární ataxií. Více účinný byl D-cykloserin na ataxii trupu a dysartrii než na ataxii končetin a poruchy pohybů očí (Ogawa, 2004).

Disabilita byla lehce zmírněna u pacientů s FRDA po podávání amantadinu ve dvou případových studiích. Ve třetí byl pozorován pozitivní vliv amantadinu na zpomalení progresu u pacientů s olivopontocerebelární ataxií (Trujillo-Martín et al., 2009).

Vliv na symptomy u pacientů s ataxií mohou mít i fysostigmin a tyreotropin uvolňující hormon, jejich účinek však nebyl potvrzen (Ogawa, 2004; Trujillo-Martín et al., 2009).

Vzhledem ke kontroverzním výsledkům studií a nežádoucím vedlejším účinkům některých z léčiv musí další studie zkoumat, která farmaka by mohla být v léčbě pacientů s SCA prospěšná.

1.7.2 Fyzioterapie a rehabilitace

Cílem fyzioterapeutické intervence u pacientů s ataxií je zvýšit jejich úroveň funkční výkonnosti. Proto by terapeutické metody a techniky měly být zaměřeny na následující dílčí cíle:

- zlepšení rovnováhy a posturálních reakcí vůči vnějším podnětům a gravitačním změnám
- zlepšení a zvýšení posturální stabilizace následující rozvoj kloubní stabilizace
- rozvoj funkce horní končetiny
- prostřednictvím rozvoje nezávislé a funkční chůze zlepšení kvality života pacienta zvýšením jeho nezávislosti při plnění každodenních aktivit (Armutlu, 2012).

Klinické studie zabývající se fyzioterapeutickou intervencí u jedinců s cerebelární dysfunkcí přinášejí důkazy o pozitivním efektu různých rehabilitačních přístupů na příznaky cerebelární ataxie. Rehabilitační přístupy využívají kompenzaci funkčního deficitu s pomocí zatížení končetin, zvýšení viskoelastické rezistence, pomůcek pro chůzi nebo se zaměřují na trénink, který prostřednictvím motorického učení zlepšuje narušenou funkci (Cassidy, Kilbride & Holland, 2009; Marsden & Harris, 2011; Martin, Tan, Bragge & Bialocerkowski, 2009). I když názory na úlohu mozečku v motorickém učení jsou stále kontroverzní (Konczak & Timmann, 2007), existují studie, které potvrzují, že jedinci s degenerativním onemocněním mozečku mohou díky motorickému učení zlepšit svůj motorický výkon (Criscimagna-Hemminger, Bastian & Shadmehr, 2010; Ioffe, Ustinova, Chernikova & Kulikov, 2006).

Rehabilitační péče musí být komplexní a individuálně přizpůsobená klinickému stavu jedince, jak naznačuje případová studie autorů Goulipian et al. (2008). U pacientky s FRDA byl hodnocen efekt aplikace ortopedických bot na chůzi. Při klinickém vyšetření chůze u pacientky byly patrné známky ataxie a deformity dolních končetin jako genu recurvatum, pes cavus s equinovarózním postavením a drápotité prsty. Po měsíčním užívání individuálně zhotovených ortopedických bot, které především korigovaly equinovarózní postavení nohy, byla provedena kvantitativní analýza chůze. Ve srovnání s lokomocí bez bot se snížila variabilita v šířce kroku, což svědčí o zlepšené stabilitě, a zvýšila se rychlost chůze především díky vyšší kadenci a délce kroku. Navíc nošení ortopedických bot zvýšilo kvalitu života pacientky. Biomechanická omezení, jako jsou svalové oslabení, omezený rozsah pohybu či bolest nohou, ovlivňují rovnováhu jedince (Horak, 2006). Aby se možným biomechanickým změnám předcházelo, měla by každodenní fyzioterapeutická péče o pacienty s degenerativním onemocněním mozečku zahrnovat protahovací cvičení a techniky na udržení protažitelnosti měkkých tkání, nejlépe formou autoterapie (Maring & Croarkin, 2007).

V domácím prostředí mohou pacienti dále využívat pro aerobní cvičení rotoped či bicyklový ergometr. U pacienta s FRDA bez kardiomyopatie došlo po 27 trénincích jízdy na bicyklovém

ergometru trvajících 20-25 minut o intenzitě 70-85% jeho maximální srdeční frekvence ke zvýšení tělesné zdatnosti (Cassidy et al., 2009; Maring & Croarkin, 2007). Pravidelná fyzická aktivita nemá pozitivní vliv jen na pohybový systém, ale i na ostatní orgánové systémy, a může přinášet jedincům zdravotní benefity (Dean, 2009). Jiná studie (Vaz et al., 2008) uvádí, že trénink na běžeckém páse může zlepšit mobilitu, rovnováhu a kvalitu chůze u ataktických pacientů s poškozením mozečku při úraze hlavy. Protože však studie ověřující daný přínos pro pacienty s degenerací mozečku chybí, můžeme ho pouze předpokládat.

Autoři další klinické studie (Crowdy et al., 2002) usuzují, že zlepšení okulomotoriky prostřednictvím nácvičku pohybů očí může zlepšit motorický výkon při chůzi u jedinců s cerebelární ataxií. Po nácvičku 30-ti cílených sakadických očních pohybů, který byl proveden dvakrát, se u probandů zlepšila dysmetrie očních sakád při střídání pohledu na cíle pro umístění nohou během chůze, zvýšila se pravidelnost fází krokového cyklu a přesnost došlapu na cíle. K tréninku okulomotorické kontroly během pohybů hlavy se využívá cvičení pro stabilizaci pohledu. Principem těchto cvičení je adaptace vestibulo-okulárního reflexu na specifické podněty (Bertoti, 2004, s. 286). Zraková fixace stacionárního terčičku při pohybech hlavy, pohyby očí a hlavy mezi dvěma stacionárními terčičky a pohyb hlavy při zrakové fixaci pohyblivého terčičku byly součástí rehabilitačního programu pacientky s cerebelární dysfunkcí, po kterém se zlepšila posturální stabilita stoje a chůze (Gill-Body et al., 1997).

Ilg et al. (2009) zkoumali vliv intenzivního čtyřtýdenního koordinačního tréninku na mezikloubní koordinaci a dynamickou rovnováhu u pacientů s degenerativním onemocněním mozečku. Studie se zúčastnilo 16 jedinců, z nichž 10 mělo převážně postižen mozeček a 6 aferentní cerebelární spoje. Motorický výkon probandů byl hodnocen klinickými testy ataxie a kvantitativní analýzou pohybu. Vyšetření pacientů bylo provedeno čtyřikrát: 8 týdnů před začátkem tréninku, bezprostředně před začátkem tréninku, bezprostředně po ukončení čtyřtýdenního tréninku a 8 týdnů po ukončení tréninku. Porovnáním dat mezi jednotlivými vyšetřeními bylo možné stanovit změny v prvních osmi týdnech, které nebyly způsobeny tréninkem, efekt tréninku a udržení daného efektu po delší dobu. Koordinační trénink (Příloha č. 9) probíhal třikrát týdně formou jednohodinových lekcí. Skládal se ze cviků zaměřených na zlepšení statické a dynamické rovnováhy, koordinaci mezi trupem a končetinami, a z postupů vedoucích k prevenci pádu či úrazu při případném pádu a k léčbě či prevenci kontraktur. Po ukončení čtyřtýdenní fyzioterapeutické intervence někteří pacienti pokračovali podle individuálního plánu v tréninku v domácím prostředí s frekvencí a délkou jedné hodiny denně. Výsledky studie ukazují, že koordinační trénink ovlivňuje významně příznaky ataxie. U všech pacientů došlo k redukci výsledných hodnot škály ataxie SARA. Další pozitivní vliv měl

trénink na parametry hodnotící mezikloubní koordinaci a dynamickou rovnováhu při chůzi a rovnovážných úkolech. Z dat kvantitativní analýzy pohybu je zřejmé, že jedinci s převážným postižením mozečku profitovali z tréninku více než jedinci s aferentní ataxií. Také pacienti, kteří pokračovali ve cvičení v domácím prostředí, dosáhli lepších výsledků než pacienti, kteří absolvovali pouze čtyřtýdenní trénink. Studie poukazuje na skutečnost, že fyzioterapie formou souvislého koordinačního tréninku je vhodnou symptomatickou léčbou pro pacienty s degenerativním postižením mozečku.

Ve fyzioterapeutické praxi se k potlačení inkoordinace využívají Frenkelovy cviky. Koncept cvičení byl původně vyvinut pro pacienty se sensorickou ataxií z důvodu onemocnění tabes dorsalis pro obnovení jejich obratnosti a zlepšení chůze (Zwecker, Zeilig & Ohry, 2004). Při cvičení podle Frenkela jsou prováděny pomalé zprvu zrakově kontrolované vícekloubní pohyby, které se postupně stávají více plynulými a přesnými. Během cvičení se snažíme i o stabilizaci polohy, které můžeme dosáhnout pomocí techniky rytmické stabilizace konceptu propioceptivní neuromuskulární facilitace (PNF) (Armutlu, 2012; Kobesová, 2009, s. 360). Využitím cvičení podle Frenkela je možné u ataktických pacientů zlepšit rovnováhu ve stoji (Marsden & Harris, 2011).

V léčbě poruch rovnováhy se uplatňuje nácvik motorických strategií, statických i dynamických, které mají v případě funkčních úkolů vyžadujících kontrolu rovnováhy zajistit posturální stabilitu. Cílem nácviku je pomoci jedincům rozvíjet koordinované vícekloubní pohyby. Při nácviku kotníkové strategie se jedinec napřimem naklání vpřed, vzad či do stran. Je důležité, aby pohyb vycházel z hlezenních kloubů a omezily se pohyby v kolenních a kyčelních kloubech. Kyčelní strategii můžeme nacvičovat pomocí pozic, které tuto strategii vyžadují, např. stojem na úzké podložce, ve výponu na špičkách či na patách. Kroková strategie může být facilitována postrky jedince terapeutem (Bronstein et al., 1996, s. 223-224). Nácvik této dynamické strategie byl součástí koordinačního tréninku (Příloha č. 9) testovaného ve studii autorů Ilg et al. (2009), který zlepšil motorický výkon jedinců.

Kromě motorických strategií je třeba nacvičovat i sensorické strategie. Cílem nácviku je naučit pacienta efektivně koordinovat sensorické informace a využít je pro zachování stability. Při nácviku se pacient snaží udržovat rovnováhu během progresivně obtížnějších statických a dynamických pohybových úkolech při vyloučení či omezení zdroje informací jednoho či více smyslů důležitých pro posturální orientaci. Spoléhání se na somatosenzorické podněty můžeme snížit použitím pěnové podložky, tlustého koberce či nakloněné desky, které mění informace propioceptorů, a na vizuální podněty snížením osvětlení, omezením periferního vidění či ostrosti zraku a zcela je vyloučit zavřením očí. Při změnách v zrakovém a somatosenzorickém systému se

doporučuje nacvičovat využití vestibulárních informací pro posturální kontrolu (Bertoti, 2004, s. 286; Bronstein et al., 1996, s. 224).

Klinické studie uvádějí další rehabilitační přístupy, jejichž účinnost u ataktických pacientů byla prokázána. Protože však terapeutické techniky byly aplikovány na jedince s jinou příčinou poškození mozečku než degenerací, jako je např. akutní fokální léze, je třeba v budoucích studiích prokázat jejich pozitivní efekt na funkční schopnosti také u pacientů s progresivní ataxií (Cassidy et al., 2009; Marsden & Harris, 2011; Martin et al., 2009).

1.8 Biologická zpětná vazba pro trénink stability

Biologická zpětná vazba (BZV) nebo častěji v literatuře užívaný termín biofeedback je proces či metoda, při které je jedinci umožněno zlepšit své zdraví a výkon prostřednictvím změny biopsychofyziologické aktivity, kterou si sám neuvědomuje. Informace o této aktivitě jedinec získává však díky senzorickým přístrojům a v podobě zpětné vazby je využívá k navození požadovaných fyziologických změn, které mohou přetrvávat i po ukončení tréninku s přístrojem. V dnešní době je možné monitorovat mnoho biologických funkcí, jako např. činnost mozku, srdeční akci, dýchání, svalovou aktivitu, teplotu kůže a další. Proto má metoda velké spektrum uplatnění a to jak v prevenci tak i v terapii. Není však využívána jen v oblasti medicíny a rehabilitace, ale i v jiných odvětvích, jako např. ve sportu a umělecké sféře (Valuch, 1998, s. 88-105; www.aapb.org - About Biofeedback).

V oblasti rehabilitace má trénink s využitím BZV pozitivní výsledky u pacientů s poruchami rovnováhy. Zlepšení posturální kontroly bylo pozorováno u pacientů s poruchou vestibulárního aparátu (Barros, Bittar & Danilov, 2010; Danilov, Tyler, Skinner, Hogle & Bach-y-Rita, 2007; Tyler, Danilov & Bach-y-Rita, 2003; Uneri & Polat, 2009) a u pacientů s centrálně podmíněnou nestabilitou (Bittar & Barros, 2011; Cheng, Wang, Chung & Chen, 2004; Čakrt et al., 2009; Mirelman et al., 2011; Nicolai et al., 2010).

Systémy BZV poskytují při tréninku stability jedincům aditivní informaci o posturální orientaci a pohybu těla v reálném čase. Informace jsou přijímány přirozenými senzorickými systémy, které se uplatňují v posturální kontrole. V závislosti na míře zachovalé funkce vestibulárního, somatosenzorického či zrakového systému může poté BZV sloužit jako substituce (náhrada) či augmentace (rozšíření) senzorické informace pro senzomotorickou integraci CNS (Horak, 2010; Zijlstra, A., Mancini, Chiari & Zijlstra, W., 2010).

Díky rozvoji technologií a výzkumu v oblasti medicíny byly vytvořeny přístroje, které mohou kompenzovat ztrátu smyslového orgánu. Tyto přístroje slouží jako arteficiální senzory (např. kamera či akcelerometr) poskytující jedinci informace, které by za normálních podmínek získal ze sensorického systému, nyní však poškozeného. Substituční systémy prezentují informace ve formě energie, která je detekována receptory (např. taktilními či sluchovými). Receptory převádějí energii do vzorce impulzů, které jsou předávány prostřednictvím sensorických nervových drah mozku, který je dekóduje a interpretuje. Hlavní uplatnění sensorická substituce nachází u lidí se ztrátou zraku či s bilaterální vestibulární lézí (Bach-y-Rita, 2004; Bach-y-Rita & Kerckel, 2003).

Kromě systémů zpětné vazby využívajících se v rehabilitaci někteří autoři považují za sensorickou augmentaci také systémy pro noční vidění, telekomunikaci, navigaci, orientaci pod vodou a další (Bach-y-Rita, 2004; Tyler et al., 2003).

Do dnešní doby byl zkoumán efekt vizuální, auditivní, vibrotaktilní a elektrotaktilní zpětné vazby na posturální kontrolu.

1.8.1 Vizuální zpětná vazba

Při tréninku s vizuální zpětnou vazbou se jedinec snaží posturálně reagovat na zrakové podněty. Na monitoru počítače umístěného před pacientem se pohybuje kurzor, který jedince informuje o jeho posturálních výchylkách. Kurzor představuje zobrazení digitalizovaného a dále zpracovaného signálu snímaného ze silové plošiny, na které pacient stojí, a jeho poloha odpovídá poloze COP. Počítačové programy nabízejí různé cvičební aplikace pro trénink několika aspektů posturální kontroly. Jejich principem je přesné umístění kurzoru vědomým pohybem cvičícího na zvýrazněný cíl na monitoru (Cheng et al., 2004; Čákr et al., 2010; Pokorná, 2006). Využitím silových plošin ve spojení s vizuální zpětnou vazbou lze pozitivně ovlivnit stabilitu stoje (Čákr et al., 2010) i dynamickou rovnováhu (Cheng et al., 2004).

1.8.2 Auditivní zpětná vazba

Systémy, které poskytují zvuk jakožto zpětnou informaci o posturálních výchylkách, využívají jako svůj senzor akcelerometr. Ten je připevněn na záda jedince v blízkosti celkového těžiště a zaznamenává zrychlení trupu podél mediolaterální a anteroposteriorní osy. Podle typu počítačového procesoru může být signál z akcelerometru převeden na různě modifikovaný zvukový signál, který je prezentován jedinci stereofonními sluchátky. Změny ve směru pohybu trupu a v posturální orientaci jsou vyjádřeny změnou frekvence (výšky) či amplitudy (hlasitosti) zvuku nebo získáváním zvukových podnětů pouze z levého či pouze z pravého sluchátka (Dozza et al.,

2005; Mirelman et al., 2011). Trénink může mít formu pozitivní zpětné vazby (zvuk zazní, pokud jedinec vychýlením trupu dosáhne předem určeného cíle) i negativní zpětné vazby (zvuk zazní v případě opuštění předem určené pozice) (Mirelman et al., 2011; Nicolai et al., 2010).

1.8.3 Vibrotaktilní zpětná vazba

Zpětnovazebná informace o orientaci těla vůči gravitační vertikále může být zprostředkována vjemem vibrací aplikovaných na kůži. Kombinací signálů z akcelerometru zaznamenávajícím lineární zrychlení a gyroskopu zaznamenávajícím úhlovou rychlost, které jsou připevněné na trupu jedince, se získává informace o jeho náklonu. Počet použitých párů senzorů určuje počet rovin, ve kterých lze náklon detekovat. Zpracovaný signál je převeden do vibračního stimulu, který je předáván jedinci prostřednictvím pole vibrátorů o několika sloupcích a zpravidla 3 řadách uloženém v elastickém pásu obepínajícím trup jedince. Směr výchylky je dán aktivací vibrátoru v jednom ze sloupců (např. při náklonu vpřed je vnímán vibrační podnět na břicho, při náklonu vpravo na pravém boku...) a podle velikosti této výchylky se jedná o jeden ze tří vibrátorů v daném sloupci (se zvyšujícím se náklonem se aktivuje výše uložený vibrátor v sloupci) (Dozza, Wall III, Peterka, Chiarra & Horak, 2007; Peterka, Wall III & Kentala, 2006; Wall III, 2010).

1.8.4 Elektrotaktilní stimulace jazyka

Elektrotaktilní stimulace jazyka může být využita pro získání zrakových informací či informací o poloze hlavy díky systému BrainPort, který může být považován za univerzální informační port do mozku. Systém vznikl na základě dlouholetého vědeckého a klinického výzkumu mozkové plasticity spojené se senzorickou substitucí, který vedl Paul Bach-y-Rita (Danilov & Tyler, 2005).

V rámci studií vizuální substitute bylo zjištěno, že jazyk představuje nejlepší rozhraní pro předání informací CNS pomocí elektrotaktilní stimulace. Ve studiích byla jako arteficiální sensor použita kamera, která převáděla obraz do podoby elektrické stimulace aplikované na kůži zad, břicha, stehna či špičky prstu. V porovnání s bříškem prstu je pro elektrickou stimulaci jazyka zapotřebí mnohem méně napětí a intenzity proudu, aby se docílilo stejného efektu (percepce obrazu). Nižší absolutní hodnoty proudu pravděpodobně souvisí s lepším elektrickým kontaktem v ústech v důsledku přítomnosti slin. (Bach-y-Rita, 2004; Bach-y-Rita, Kaczmarek, Tyler & Garcia-Lara, 1998). Dalšími výhodami oproti jiným místům s taktilními receptory je vysoká denzita a senzitivita senzorických vláken a rozsáhlá somatosenzorická korová reprezentace jazyka (Barros et al., 2010).

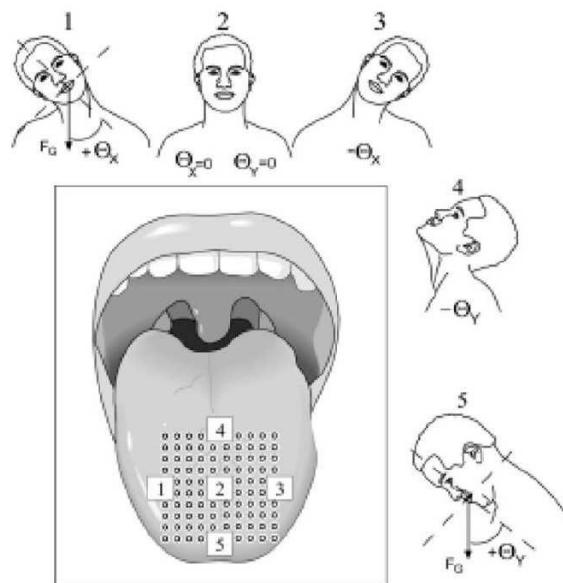
Na principu elektrotaktilní stimulace jazyka pracuje přístroj pro BZV BrainPort[®] (BrainPort Balance Device; Wicab, Inc., Middleton, Wisconsin, USA). BrainPort je inovativní, neinvazivní terapeutické zařízení určené pro těnink pacientů s poruchou rovnováhy. Přístroj byl vyvinut především pro substituci bilaterální ztráty vestibulární funkce. Dnes má uplatnění v rehabilitaci periferních i centrálních vestibulárních poruch různé etiologie (Příloha č. 10) (Čakrt et al., 2009; www.wicab.com - BrainPort Balance Device).

Přístroj BrainPort[®] (Obr. 3) se skládá z řídicí jednotky a intraorálního zařízení. Akcelerometr, který je v silikonovém pouzdru intraorální jednotky, registruje pohyb hlavy či těla v závislosti na odchýlení se od gravitační vertikály. Na spodní straně akcelerometru je elektrotaktilní pole se 100 elektrodami (10 × 10), které se přikládá na svrchní stranu jazyka (dorsum linguae). Při změně pozice hlavy je signál z akcelerometru zpracován řídicí jednotkou a převeden do elektrického impulsu, který je jedincem vnímán skrze taktilní receptory jazyka. Směr výchylky hlavy odpovídá směru výchylky impulsu ze středu elektrotaktilního pole (Obr. 4) (Barros et al., 2010; Danilov & Tyler, 2005; www.wicab.com - Our Technology).



Obr. 3. Přístroj BrainPort[®] (Wicab, Inc.)

Circuitry = obvody; Electrode Array = elektrodové pole; Accelerometer (other side) = akcelerometr (druhá strana); IOD (intra-oral device) = intraorální zařízení; CPU (central processing unit) = centrální procesorová jednotka; Battery = baterie; Electronics = elektronika; Power button = spínač/vypínač; Voltage control = regulace napětí



Obr. 4. Vztah pozice hlavy a elektrického stimulu na jazyku (Danilov et al., 2007)

Při tréninku s přístrojem BrainPort[®] mají jedinci zavřené oči a snaží se během různých pozic udržet vnímaný elektrický signál na středu stimulačního pole. Náročnost na posturální kontrolu se postupně zvyšuje změnou statických pohybových úkolů. Takto vedený trénink zlepšil posturální stabilitu u pacientů s bilaterální ztrátou vestibulární funkce (Barros et al., 2010; Tyler et al., 2003; Uneri & Polat, 2009). Statisticky nepodložená zlepšení byla pozorována i u pacientů s centrální poruchou rovnováhy, jako jsou např. cerebelární ataxie, Parkinsonova nemoc a stavy po cévní mozkové příhodě (Bittar & Barros, 2011; Čakrt et al., 2009).

Jiný systém využívající elektrotaktilní zpětnou vazbu prostřednictvím stimulace jazyka má jako svůj senzor tenzometrické vložky. Ty snímají COP z každého chodidla zvlášť. Přístroj dále data zpracovává a vypočítává celkové COP. Na jazyku je ve výsledku vnímán elektrický signál, jehož výchylky se shodují s výchylkami celkového COP ve vztahu k přednastavenému tzv. neutrálnímu pásmu. Neutrální pásmo bylo ve studiích nastaveno jako směrodatná odchylka výchylek COP jedince naměřených v době 10 s před začátkem každého experimentu. Výsledky studií ukazují, že tento systém je možné také využít pro zlepšení posturální stability (Vuillerme et al., 2007a; Vuillerme et al., 2007b).

1.8.5 Mechanismus účinku terapie s biologickou zpětnou vazbou

Výsledky některých studií dokazují, že změny v motorickém chování navozené během tréninku s přístrojem pro BZV mohou přetrvávat i po určitou dobu po přerušení aplikace zpětnovazebných podnětů (Barros et al., 2010; Čakrt et al., 2010; Čakrt et al., 2009; Danilov et al., 2007; Cheng et al., 2004; Mirelman et al., 2011; Nicolai et al., 2010; Tyler et al., 2003; Uneri & Polat, 2009). Obecně je tato retence účinku vysvětlována fenoménem neuroplasticity, i když není dosud jasné, které z neuroplastických mechanismů jsou za ni zodpovědné (Bach-y-Rita & Kercel, 2003).

Neuroplasticita je považována za schopnost nervového systému vyvíjet se, reagovat na změny vnitřních a zevních podmínek a přizpůsobovat se jim. Různé podněty mohou aktivovat neuroplastické mechanismy, které vedou k funkční kompenzaci či strukturální reorganizaci neuronální sítě. Neuroplastické změny probíhají na úrovni synapsí (např. změna senzitivity receptoru), lokálních nervových okruhů (např. remodelace dendritického stromu) či dokonce na úrovni celého systému (Trojan, Langmeier, Marešová, Mourek & Pokorný, 2004).

Wildenberg et al. (2010) ve své studii zkoumali vliv elektrotaktilní stimulace jazyka bez zpětnovazebné informace o poloze hlavy na posturální kontrolu u pacientů s chronickými rovnovážnými poruchami. Před a po pětidenní intervenci se stimulací byla u pacientů provedena funkční magnetická rezonance k určení anatomických lokalit CNS, ve kterých dochází k neuromodulačním změnám. Po intervenci došlo ke snížení posturálních výchylek vyvolávaných zrakovou stimulací a k širokorozsáhlým změnám v aktivitě CNS. Autoři došli k závěru, že stimulace sama o sobě vyvolává neuroplastické změny, které umožňují CNS vhodně integrovat sensorické vstupy. Přetrvávající účinek je pravděpodobně způsoben změnou v synaptické efektivitě. Zijlstra et al. (2010) považují tento proces tzv. smyslového přehodnocování, při kterém CNS upravuje relativní zastoupení sensorických informací při jejich integraci, odpovědným za udržení účinku po tréninku s BZV.

Jiným uvažovaným mechanismem, který se uplatňuje v reorganizaci CNS, je „odmaskování“ nervových drah, které jsou za normálních podmínek u člověka přítomné, ale nefungují do doby jejich „odmaskování“. K tomu může vést léze či dočasný kondukční blok v CNS (Bach-y-Rita, 2005). Uvedenou hypotézou je možné vysvětlit aktivaci zrakových korových oblastí u nevidomých jedinců po tréninku percepce obrazu prostřednictvím elektrotaktilní stimulace jazyka (Bach-y-Rita, 2005; Bach-y-Rita & Kercel, 2003).

Tyler et al. (2003) se domnívají, že zlepšení posturální kontroly po tréninku s BZV formou elektrotaktilní stimulace jazyka může být výsledkem „uzavření abnormálně otevřeného okruhu“ senzomotorického systému, který za normálních podmínek realizuje na základě integrace sensorických informací posturální změny. Při absenci některého ze sensorických vstupů dochází k nestabilitě, která je výsledkem rozpojení (otevření) okruhu. Aditivní informace ze systému BZV je CNS využita pro multisenzorickou integraci a vede tak k jeho opětovnému uzavření.

2 CÍLE A HYPOTÉZY

Diplomová práce je rozdělena do dvou celků, na teoretickou a praktickou část. V teoretické části bylo cílem shrnout dosavadní poznatky o řízení posturální stability a o klinických příznacích poruchy cerebela, zejména u pacientů s neurodegenerativním onemocněním. Záměrem bylo poskytnout informace o možných vyšetřovacích metodách a léčbě pacientů s cerebelární ataxií. Kromě standardní fyzioterapie byla rešerže cílena na trénink stability s pomocí BZV.

Cílem praktické části bylo zhodnotit účinnost terapie s využitím systému BZV, který poskytuje informace o poloze hlavy v prostoru prostřednictvím elektrotaktilní stimulace jazyka. V naší studii jsme sledovali efekt léčby u pacientů s cerebelární ataxií na podkladě degenerativního onemocnění mozečku.

Pro studii jsme si stanovili následující hypotézy:

Hypotéza H₁:

Po terapii dojde u pacientů k zlepšení stability stoje a chůze.

H_{1a}: Hodnoty průměrné rychlosti pohybu COP se po terapii statisticky významně sníží.

H_{1b}: Výsledné skóre klinického testu DGI se po terapii statisticky významně zvýší.

H_{1b}: Výsledné skóre dotazníku ABC se po terapii statisticky významně zvýší.

Hypotéza H₂:

Po terapii dojde u pacientů ke snížení posturálního tremoru s frekvencí 3 Hz.

H_{2a}: % celkového spektrálního výkonu ve frekvenčním pásmu s rozsahem 2,4-3,5 Hz se po terapii statisticky významně sníží.

H_{2b}: % celkového spektrálního výkonu ve frekvenčním pásmu s rozsahem 0,1-2,4 Hz se po terapii statisticky významně zvýší.

Hypotéza H₃:

Efekt léčby v intervalu 30-ti dnů od ukončení terapie se bude snižovat, to znamená, že hodnoty sledovaných parametrů se po 30-ti dnech od ukončení terapie v porovnání s hodnotami po terapii změní k horšímu.

3 METODIKA

V klinické studii, která probíhala od října 2009 do června 2011 ve Fakultní nemocnici Motol v Praze, jejíž dílčí výsledky byly již publikovány (Gitschinská, 2010; Kodříková, 2011; Svojtíková, 2011; Čakrt et al., in press) jsme hodnotili účinnost dvanáctidenní terapie s přístrojem BrainPort[®].

3.1 Soubor pacientů

Studie se zúčastnilo 8 pacientů s degenerativním onemocněním mozečku. Soubor se skládal z 5-ti mužů a 3 žen ve věkovém rozmezí 38-71 let ($56,9 \pm 10,9$ průměr \pm SD). Skóre ataxie hodnocené škálou SARA bylo $13,3 \pm 3,7$ (průměr \pm SD). Klinická data viz Tab. 1.

Pacient č.	Věk (roky)	Trvání obtíží (roky)	Pohlaví	Diagnóza	SARA	Klinické symptomy
1	38	6	M	SCA2	15,5	Cerebelární syndrom, mírná senzorická ataxie
2	52	5	M	IDCA	12,5	Cerebelární syndrom, neuropatie
3	68	14	M	IDCA	8,5	Cerebelární syndrom, pyramidový syndrom, mírný akineto-hypertonický syndrom
4	56	3	Ž	AR ataxie	7,5	Cerebelární syndrom, pyramidový syndrom, senzorická ataxie
5	71	5	M	IDCA	15	Cerebelární syndrom, senzorická ataxie
6	48	9	Ž	SCA2	18	Cerebelární syndrom, mírná polyneuropatie
7	58	6	Ž	IDCA	16,5	Cerebelární syndrom
8	64	4	M	IDCA	12,5	Cerebelární a pyramidový syndrom

Tab. 1. Klinická data probandů

M = muž; Ž = žena; SCA2 = spinocerebelární ataxie typu 2; IDCA = idiopatická cerebelární ataxie; AR = autozomálně recesivní

Pacienti museli před zařazením do studie podstoupit neurologické vyšetření, které bylo provedeno zkušeným neurologem. Vyšetření se skládalo z podrobného odebrání anamnézy a neurologického vyšetření, včetně stanovení skóre SARA, základního biochemického vyšetření (vitamin E, B12, volný tyroxin a tyreotropin uvolňující hormon, folát, alfa-fetoprotein, antigliadinové a antiendomysialní protilátky v séru), neurofyziologického vyšetření (EMG, kondukční studie, elektronystagmografie), magnetické rezonance mozku a molekulárně-genetického vyšetření (SCA 1, 2, 3, 6, 7, 14, 17 + FRDA).

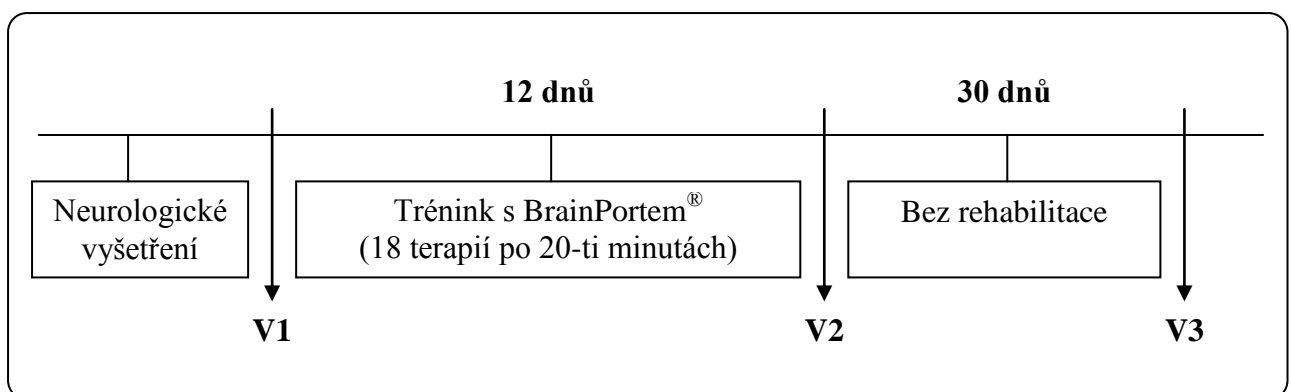
Naše kritéria pro zařazení pacientů do studie či jejich vyloučení byla následovná:

- Zařazovací kritéria - diagnóza degenerativní cerebelární ataxie potvrzená geneticky nebo pomocí MRI, klinicky manifestovaná porucha posturální stability, v anamnéze mohou být pády, přítomnost dvou a více odchylek v tandemové chůzi o délce 10 kroků, potíže ve stoji na jedné dolní končetině, ataxie stoje a chůze, schopnost samostatné chůze minimálně 15 m, schopnost spolupráce, nepřítomnost výrazné kognitivní poruchy, hodnota Mini-Mental State Examination (MMSE) alespoň 20 bodů, ochota a schopnost zúčastnit se celého tréninku a následného testování podle protokolu.
- Vyřazovací kritéria - afekce v dutině ústní znemožňující použití přístroje BrainPort[®], senzitivní deficit na jazyku, jiné neurologické onemocnění, oční nebo ortopedické onemocnění, které by významněji ovlivnily rovnováhu, presynkopální a synkopální stavy, ortostatická hypotenze, anxiózní onemocnění, výrazné deprese, psychotické fenomény, epilepsie, jiné záchvatovité onemocnění, léčebné podmínky, které by mohly interferovat s provedením hodnocení (interferující farmakoterapie).

Všichni pacienti byli před začátkem rehabilitačního programu seznámeni s protokolem studie a principem léčby s přístrojem BrainPort a dali informovaný souhlas s účastí na studii.

3.2 Vyšetřovací protokol

Pacienti byli vyšetřeni třikrát: před začátkem rehabilitačního programu (V1), po jeho ukončení (V2) a po uplynutí 30-ti dnů od jeho ukončení (V3). Všechna vyšetření byla provedena bez elektrické stimulace jazyka. V období 30-ti dnů od ukončení programu byli pacienti bez rehabilitace (Obr. 5).



Obr. 5. Schéma protokolu studie

Vyšetření se skládalo z následujících částí:

Posturografické vyšetření (viz Kap. 1.2.2). Pro analýzu stability probandů jsme použili silovou plošinu se třemi tlakovými senzory (systém Synapsis, Marseille, Francie). Pacienti byli vyšetřeni podle modifikovaného testu „Clinical Test for Sensory Integration of Balance“, který zahrnoval čtyři situace: stoj na pevné podložce s otevřenýma a zavřenýma očima, stoj na pěnové podložce s otevřenýma a zavřenýma očima. Testovací situace byly vyšetřovány v uvedeném pořadí a záznam COP v každé z nich trval 52 sekund (vzorkovací frekvence 40 Hz). Pro standartizaci byli pacienti vyšetřováni bez obuvi, při stožení chodidla svírala úhel 30° a paže byly volně podél těla.

Jako hodnotící parametry byly použity: průměrná rychlost oscilací COP a spektrální výkon v sagitální rovině. U parametru průměrné rychlosti COP jsme analyzovali data pouze prvních sedmi pacientů.

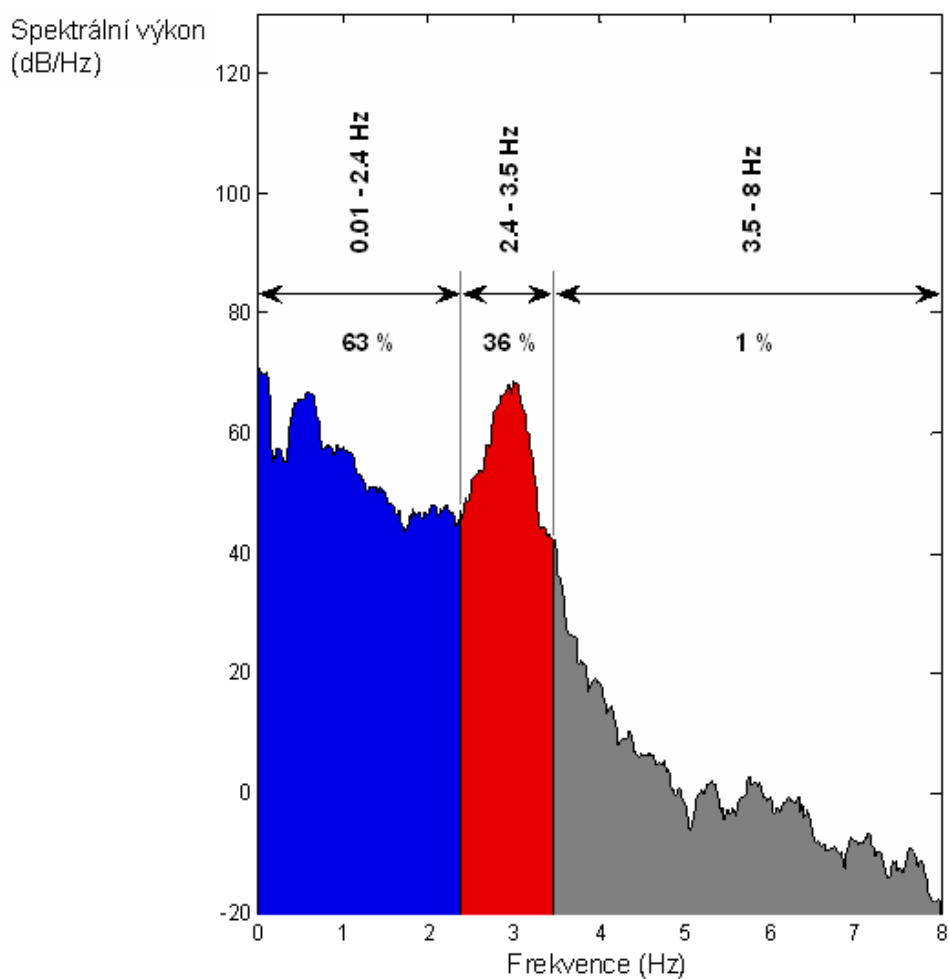
Pro frekvenční analýzu jsme převedli signál COP z časové domény do domény frekvenční. K výpočtu frekvenčního spektra signálu jsme použili metodu multitaper. Jedná se o neparametrickou metodu, která vychází z diskretní Fourierovy transformace. Kromě převedení signálu z časové domény do frekvenční je u metody multitaper provedeno vážení dat v časové doméně optimálními okénkovými funkcemi nazývanými „tapers“ (Hanssen, 1997).

Frekvenční spektrum bylo rozděleno podle předchozí studie (Krafczyk et al., 2006) na tři pásma. První nízkofrekvenční pásmo (band 1) mělo frekvenční rozsah 0,1-2,4 Hz (dominuje u zdravých lidí), druhé středofrekvenční pásmo (band 2) 2,4-3,5 Hz (dominuje u pacientů s poruchou mozečku) a třetí vysokofrekvenční pásmo (band 3) 3,5-8 Hz.

Nakonec bylo vypočteno procentuální zastoupení spektrálního výkonu v jednotlivých pásmech (plocha pod křivkou výkonu v daném frekvenčním pásmu) pro každého jedince (Obr. 6).

Klinické testy BESTest a DGI (viz Kap. 1.2.1). Vyšetření bylo provedeno fyzioterapeuty se zkušenostmi s danými testy.

Dotazníky ABC a DHI (viz Kap. 1.2.1). Aby se předešlo špatnému porozumění otázek pacientem, byly dotazníky vyplňovány za přítomnosti fyzioterapeuta, který předčítal jednotlivé položky a zapisoval odpovědi.



Obr. 6. Příklad procentuálního zastoupení spektrálního výkonu ve třech pásmech

3.3 Rehabilitační program

V průběhu dvanáctidenního rehabilitačního programu byli pacienti hospitalizováni na neurologické klinice pro dospělé Fakultní nemocnice Motol v Praze. Terapie probíhaly dvakrát denně kromě prvního dne (1 terapie), víkendu (jedna terapie za víkend) a posledního dne (bez terapie). Celkově pacienti absolvovali 18 terapií, jejichž náplní byl trénink s přístrojem BrainPort® (viz Kap. 1.8.4). Délka jednotlivých terapií byla 20 minut (40 minut za den) a časový rozestup mezi nimi byl minimálně dvě hodiny. Schéma protokolu studie viz Obr. 5.

Před začátkem první terapie se pacienti seznámili s přístrojem. Naučili se vkládat intraorální jednotku do úst tak, aby elektrostimulační pole bylo umístěno na jazyku v jeho přední části. Uzavřením úst a přiložením jazyka k tvrdému patru bylo zajištěno pole proti dislokacím. Po zapnutí přístroje byli pacienti instruováni k nastavení intenzity stimulu, která pro ně byla adekvátní k vnímání elektrického signálu na jazyku (nastavována před každou terapií). Při napřímené pozici

v sedu či ve stoji byl signál vycentrován a pacienti ho zkoušeli přemísťovat pohyby hlavy a těla. Během nácviku získali zkušenost, jak výchylka signálu na jazyku souvisí se změnou postury.

Úkolem pacientů při tréninku bylo během různých pozic udržet signál na středu stimulačního pole, tedy na středu jazyka. Trénink byl prováděn s vyloučením zrakové kontroly. Po zaujení pozice byli pacienti instruováni k napřimění, aby bylo posturální nastavení v souladu s gravitační vertikálou. Poté byl signál vycentrován tak, aby daná pozice odpovídala elektrickému podnětu ve středu stimulačního pole. Pokud došlo při tréninku se zavřenýma očima k vychýlení stimulu, snažili se ho pacienti vrátit na střed vhodnou korekcí postury. Během programu se progresivně zvyšovala náročnost na posturální kontrolu. Začínalo se nácvikem více stabilních pozic a přecházelo se k více labilním. Terapie byly individuálně přizpůsobené tíži poruchy rovnováhy. Pro jedince byla zvolena pozice, která mu činila potíže a při které byl schopen využít zpětnovazebnou informaci přístroje BrainPort[®] k posturální kontrole. Podmínkou tréninku byla aktuální schopnost vnímat stimul (nastavení intenzity) a soustředit se na něj.

Trénované pozice byly následovné: vysoký klek, vysoký klek s nárokem jedné dolní končetiny, sed na židli, sed s nohama opírajícíma se o válcovou/kulovou úseč, sed na pěnové podložce, sed na physioballu, stoj s postupně zužující se opěrnou bází, modifikovaný tandemový stoj, tandemový stoj, stoj na pěnové podložce s postupně zužující se opěrnou bází.

V daných pozicích byla nacvičována také fáziká hybnost. Úkolem pacientů bylo provést pohyb hlavy či trupu určitým směrem a poté se vrátit do výchozí pozice, která odpovídala podnětu vnímanému na středu jazyka.

Během terapie byl v těsné blízkosti pacientů fyzioterapeut, který v případě větších posturálních výchylek, které by mohly vést k pádu, navrátil krátkým manuálním kontaktem pacienta do výchozí pozice.

3.4 Statistické zpracování dat

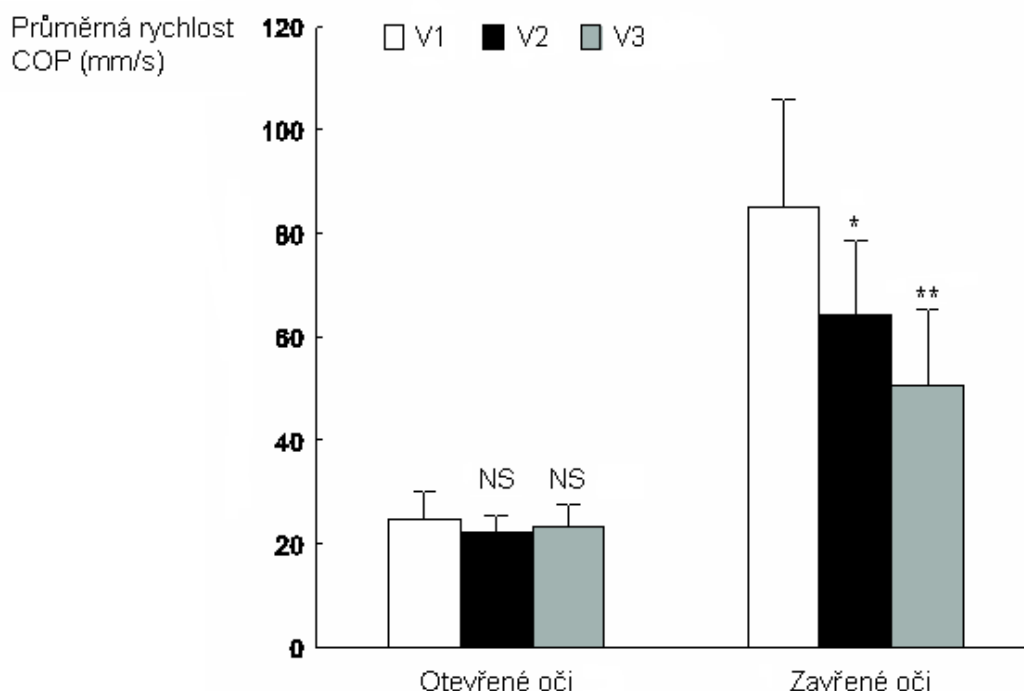
Pro zhodnocení efektu terapie jsme použili následující parametry: průměrná rychlost COP (testovací situace - stoj na pevné podložce), procento celkového spektrálního výkonu anteroposteriorních výchylek (testovací situace - stoj na pěnové podložce se zavřenýma očima), skóre DGI a skóre ABC. Získaná data byla zpracována pomocí deskriptivní statistiky. Statistická významnost byla ověřena pro průměrnou rychlost COP 3 x 2 (čas x senzorická podmínka), pro procento celkového spektrálního výkonu 3 x 3 (čas x frekvenční pásmo), pro skóre DGI (jeden opakovací faktor - čas) a pro skóre ABC (jeden opakovací faktor - čas) analýzou rozptylu

(ANOVA) pro opakování měření. Předpoklady analýzy byly ověřeny post-hoc testy. Pro průměrnou rychlost COP testem Newman-Keuls a pro zbývající sledované parametry Fisherovým LSD testem. Statistická významnost rozdílů byla stanovena na hladině $p \leq 0,05$. K vyhodnocení výsledků byl použit program Statistika 10 (StatSoft, Tulsa, Oklahoma, USA).

4 VÝSLEDKY

4.1 Průměrná rychlost COP

Statistická analýza dat průměrné rychlosti COP z vyšetření stoje na pevné podložce ukázala významné rozdíly mezi senzoričnými podmínkami ($p < 0,05$). Rozdíly mezi vyšetřeními (V1 \times V2, V1 \times V3, V2 \times V3) při otevřených očích nebyly statisticky významné. V situaci zavřených očí byly významné rozdíly mezi vyšetřeními V1 \times V2 ($p < 0,05$) a V1 \times V3 ($p < 0,01$), zatímco mezi vyšetřeními V2 \times V3 nebyly rozdíly statisticky významné (Obr. 7, Tab. 2).



Obr. 7. Průměrná rychlost COP při stoje na pevné podložce za dvou senzoričnými podmínkami ze tří vyšetření (Čakrt et al., in press)

* $p < 0,05$ (V1 \times V2)

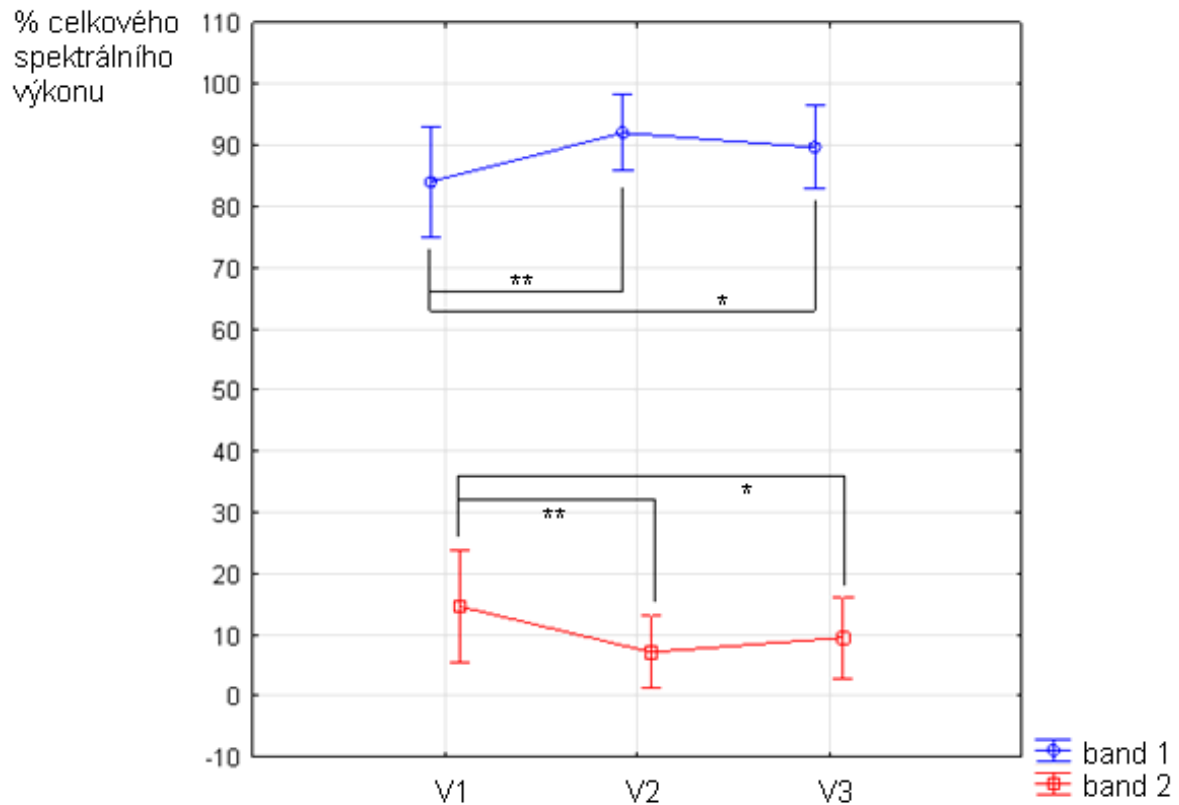
** $p < 0,01$ (V1 \times V3)

OTEVŘENÉ OČI			ZAVŘENÉ OČI		
Proměnná	Průměr	Směrodatná odchylka	Proměnná	Průměr	Směrodatná odchylka
V1	24,87286	13,41570	V1	85,06429	54,70994
V2	22,20571	8,16851	V2	64,10286	38,41555
V3	23,43000	11,10622	V3	50,62429	38,78917

Tab. 2. Deskriptivní statistika - Průměrná rychlost COP při stoje na pevné podložce za dvou senzoričnými podmínkami ze tří vyšetření

4.2 Procento celkového spektrálního výkonu

Statistická analýza dat procenta celkového spektrálního výkonu z vyšetření stoje na pěnové podložce s vyloučením zrakové kontroly ukázala významné rozdíly v band 1 a v band 2 mezi vyšetřeními V1 × V2 ($p < 0,01$) a V1 × V3 ($p < 0,05$). Rozdíly mezi vyšetřeními V2 × V3 nebyly statisticky významné ani v band 1 ani v band 2. V band 3 analýza neodhalila statisticky významné rozdíly mezi vyšetřeními (Obr. 8, Tab. 3).



Obr. 8. Procento celkového spektrálního výkonu anteroposteriorních výchylek ve dvou frekvenčních pásmech ze tří vyšetření stoje na pěnové podložce se zavřenými očima

* $p < 0,05$ (V1 × V3)

** $p < 0,01$ (V1 × V2)

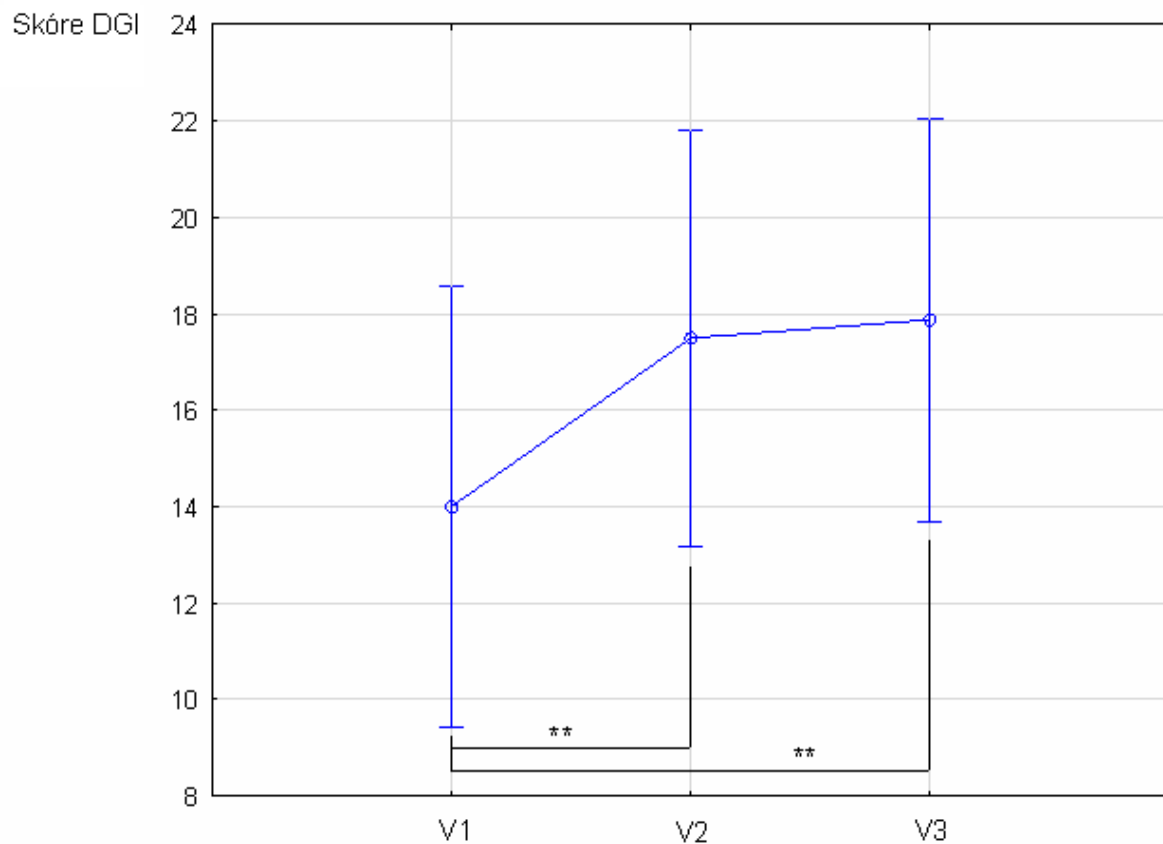
Band 1 = 0,1-2,4 Hz; band 2 = 2,4-3,5 Hz

Proměnná	Průměr	Směrodatná odchylka
V1 band 1	83,98625	10,87997
V2 band 1	92,04000	7,34993
V3 band 1	89,66875	8,07705
V1 band 2	14,55750	11,09196
V2 band 2	7,12250	7,13248
V3 band 2	9,44750	7,87750
V1 band 3	1,46000	2,14784
V2 band 3	0,83625	0,84334
V3 band 3	0,88500	0,66186

Tab. 3. Deskriptivní statistika - Procento celkového spektrálního výkonu anteroposteriorních výchylek ve třech frekvenčních pásmech ze tří vyšetření stoje na pěnové podložce se zavřenými očima

4.3 Skóre DGI

Statistická analýza skóre DGI ukázala významné rozdíly mezi vyšetřeními V1 × V2 ($p < 0,01$) a V1 × V3 ($p < 0,01$). Mezi vyšetřeními V2 × V3 nebyly statisticky významné rozdíly (Obr. 9, Tab. 4).



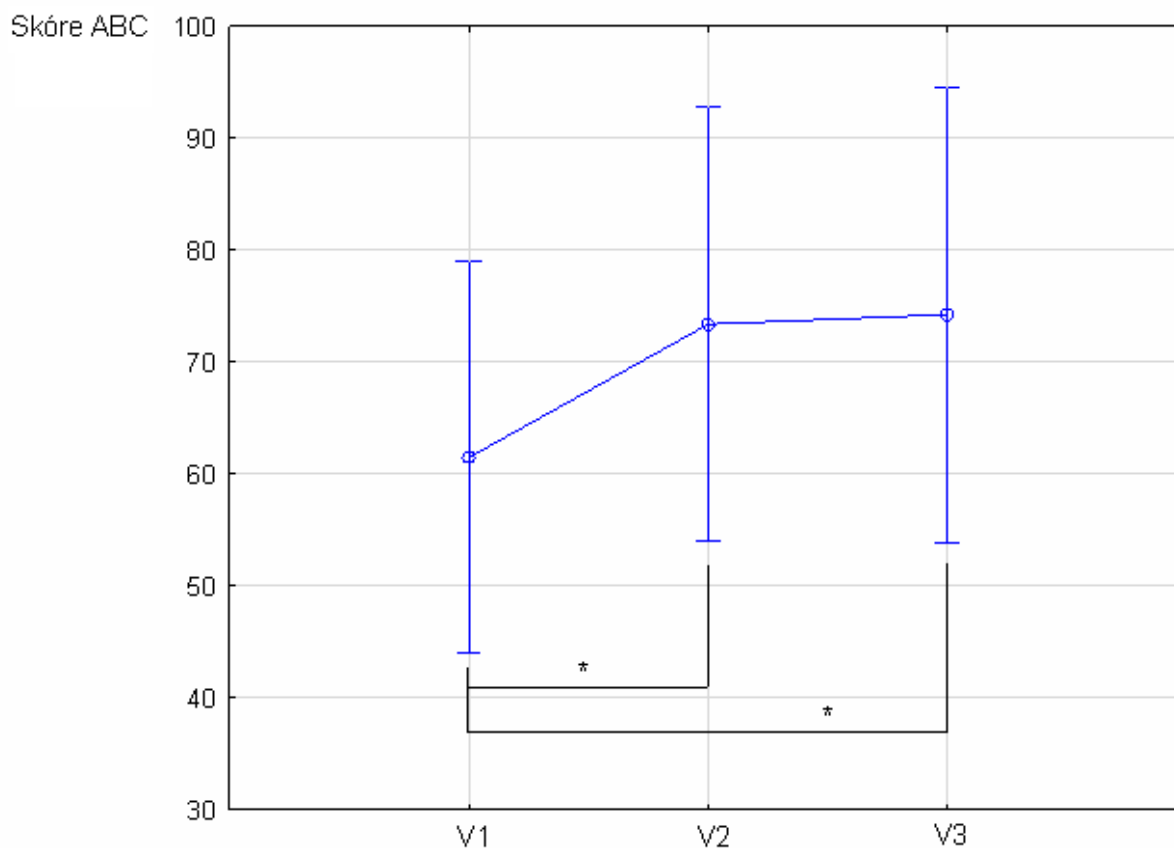
Obr. 9. Skóre DGI ze tří vyšetření
** $p < 0,01$

Proměnná	Průměr	Směrodatná odchylka
V1	61,50000	20,97618
V2	73,37500	23,23137
V3	74,25000	24,34132

Tab. 4. Deskriptivní statistika - Skóre DGI ze tří vyšetření

4.4 Skóre ABC

Statistická analýza skóre ABC ukázala významné rozdíly mezi vyšetřeními V1 × V2 ($p < 0,05$) a V1 × V3 ($p < 0,05$). Mezi vyšetřeními V2 × V3 nebyly statisticky významné rozdíly (Obr. 10, Tab. 5).



Obr. 10. Skóre ABC ze tří vyšetření

* $p < 0,05$

Proměnná	Průměr	Směrodatná odchylka
V1	14,00000	5,477226
V2	17,50000	5,154748
V3	17,87500	4,998214

Tab. 5. Deskriptivní statistika - Skóre ABC ze tří vyšetření

DISKUSE

V experimentální části této diplomové práce jsme se zaměřili na zhodnocení účinnosti dvanáctidenního rehabilitačního programu s využitím přístroje BrainPort[®] u osmi pacientů s degenerativním onemocněním mozečku. Naším předpokladem bylo, že terapie bude mít pozitivní vliv na stabilitu stoje a chůze. Sledovali jsme změnu vybraných parametrů ve dvou časových intervalech. Zajímalo nás krátkodobý účinek terapie hodnocený bezprostředně po ukončení programu a dlouhodobý účinek hodnocený s odstupem 30-ti dnů od ukončení programu.

Cílovou skupinou předcházejících studií, které se zabývaly výzkumem účinku terapie s využitím biologické zpětné vazby formou elektrotaktilní stimulace jazyka, byli především pacienti s periferní vestibulární lézí (Barros et al., 2010; Tyler et al., 2003; Uneri & Polat, 2009), neboť přístroj BrainPort[®] byl původně vyvinut pro substituci ztráty vestibulární funkce. Výsledky studií prokazují zlepšení posturální kontroly pacientů po tréninku s přístrojem. Objevují se i studie zaměřené na možnost využití přístroje pro terapii poruch rovnováhy u pacientů s centrální lézí (Bittar & Barros, 2011; Čákr et al., 2009), ale jejich výsledky, ačkoli ukazují zlepšení parametrů hodnotících posturální stabilitu, jsou statisticky neověřené. Pokud je nám známo, naše studie je první, která zkoumá účinek tréninku s přístrojem BrainPort[®] u většího souboru pacientů s cerebelární lézí.

Hlavním výsledkem naší studie je, že pacienti s degenerací mozečku jsou schopni využít aditivní informaci o posturálních výchylkách zprostředkovanou elektrotaktilní stimulací jazyka ke zlepšení své posturální kontroly. Po terapii a s odstupem 30-ti dnů od jejího ukončení nedošlo k zhoršení průměrných hodnot žádného ze sledovaných parametrů.

Zlepšení posturální stability u pacientů po tréninku s přístrojem BrainPort[®] si vysvětlujeme neuroplastickými změnami v CNS, ke kterým došlo v důsledku pravidelné somatosenzorické aferentace. Naši domněnku podporuje studie autorů Wildenberg et al. (2010), ve které zkoumali vliv pravidelné elektrické stimulace jazyka u jedinců s chronickými poruchami rovnováhy, mezi nimiž byli zahrnuti i pacienti s poškozením mozečku. Autoři došli k závěru, že stimulace vede ke zlepšení posturální kontroly ve spojení se změnami neuronální aktivity CNS. Neuroplastické změny jsou podle nich způsobeny pravidelnou aferentací vedenou z receptorů jazyka prostřednictvím nervus trigeminus, který díky svým spojům s vestibulárními jádry v mozkovém kmeni ovlivňuje jejich aktivitu. Ke zlepšení posturální stability u našich pacientů by mohla vést facilitace zachovalé cerebelární funkce prostřednictvím aferentních spojů s vestibulárními jádry nebo zapojení jiných oblastí CNS do senzomotorické integrace.

Analýza dat průměrné rychlosti COP vyšetřené na pevné podložce ukázala významný rozdíl v senzorických podmínkách. Při vyloučení zrakové kontroly došlo ke statisticky významnému zvýšení hodnot tohoto parametru. Stejný trend byl pozorován ve studii Schwabova et al. (2012) a to jak u pacientů s SCA2 tak u pacientů s FRDA. Naše výsledky jsou také v souladu s pozorováním autorů Baloh et al. (1998), kteří podrobili posturografickému vyšetření deset pacientů s cerebelární atrofií. Při stožení na pevné podložce došlo po zavření očí k výraznému zvýšení rychlosti oscilací COP ve frontální i v sagitální rovině. Naše výsledky dále ukázaly, že terapie neměla statisticky významný vliv na hodnoty průměrné rychlosti COP vyšetřené v situaci otevřených očí. Naopak v situaci zavřených očí došlo ke statisticky významnému snížení průměrných hodnot parametru v porovnání prvního (V1) a druhého (V2) vyšetření i v porovnání prvního (V1) a třetího (V3) vyšetření. Z uvedených výsledků vyplývá, že po terapii došlo k významnému snížení rychlosti titubací pacientů a k zlepšení jejich posturální kontroly ve stožení. Skutečnost, že zlepšení podléhá senzorickému kontextu, si vysvětlujeme tím, že trénink probíhal s vyloučením zrakové kontroly a u probandů mohlo tak dojít ke zvýšení efektivity využití vestibulárních a somatosenzorických informací pro senzomotorickou integraci CNS, která je zodpovědná za posturální změny. Obdobnou domněnku vyslovili autoři Zijlstra et al. (2010), kteří předpokládají, že CNS je schopný modifikovat relativní zastoupení senzorických informací při jejich integraci, čímž vysvětlují účinek terapie s BZV.

Pro stanovení naší hypotézy o snížení posturálního tremoru s frekvencí 3 Hz po terapii jsme vycházeli z výsledků studií zabývajících se posturálním chováním pacientů s atrofií mozečku (Baloh et al., 1998; Čakrt et al., 2012; Krafczyk et al., 2006). Frekvenční analýza při posturografickém vyšetření těchto pacientů odhaluje zvýšenou aktivitu výchylek okolo frekvence 3 Hz. Krafczyk et al. (2006) spojují tento posturální vzorec s lézí předního laloku mozečku. Frekvenční analýza výchylek COP v anteroposteriorním směru probandů naší studie vyšetřených při stožení na pěnové podložce se zavřenými očima ukázala také výrazný peak okolo frekvence 3 Hz. Statisticky jsme analyzovali procentuální zastoupení spektrálního výkonu ve třech pásmech. V pásmu 0,1-2,4 Hz (band 1), 2,4-3,5 Hz (band 2) a 3,5-8 Hz (band 3). Terapie neměla významný vliv na hodnoty v band 3. Naopak v band 1 a v band 2 byly pozorovány statisticky významné změny po terapii. V band 1 došlo ke zvýšení procenta celkového spektrálního výkonu v porovnání vyšetření V1 a V2 i v porovnání V1 a V3 a v band 2 došlo k jeho snížení v porovnání vyšetření V1 a V2 i v porovnání V1 a V3. Výsledky podporují hypotézu, že terapie s využitím BZV bude mít vliv na snížení frekvence posturálního tremoru u pacientů s degenerativním onemocněním mozečku. Aktivita posturálních výchylek se přesunula z pásma vyšších frekvencí do nižších.

Nízkofrekvenční pásmo je specifické pro zdravé jedince (Krafczyk et al., 2006), proto můžeme říci, že posturální chování pacientů se po terapii přiblížilo chování jedinců bez rovnovážných problémů.

Podle studie Mauritz et al. (1981) jsou za posturální tremor zodpovědné opožděné odpovědi dlouholatenčních reflexů, které synchronizují s odpověďmi myotatických reflexů. Odpovědi se tak potencují a vedou k neustálému cyklu podráždění a kontrakce. Opoždění dlouholatenčních reflexů u pacientů s cerebelární atrofií svědčí pro zapojení mozečku do jejich reflexního oblouku. Předpokládáme, že ke snížení frekvence posturálních výchylek u našich probandů došlo z důvodu neuroplastických změn, které vedly ke kompenzaci postižené funkce mozečku a výsledně k ovlivnění dlouholatenčních reflexů. Záznam EMG aktivity svalů dolních končetin nebyl však součástí našeho výzkumu. Proto další studie by měly objasnit vztah mezi dlouholatenčními reflexy a snížením frekvence posturálního tremoru díky terapii.

Další statisticky významné zlepšení jsme zaznamenali ve skóre DGI. Skóre odráží úroveň dynamické rovnováhy při chůzi. Čím je vyšší, tím je lepší i rovnováha a menší riziko pádu. Průměrné skóre DGI se po terapii zvýšilo o 25 % a v porovnání hodnot před terapií a 30 dní od ukončení terapie o 27,7 %. Předpokládáme, že zlepšení motorického výkonu chůze nastalo z důvodu zlepšené posturální kontroly, neboť součástí tréninku pacientů nebylo koordinační cvičení dolních končetin ani samotná lokomoce. Naši teorii podporují výsledky studie (Morton & Bastian, 2003), ve které byl zkoumán vliv poruchy rovnováhy a deficitu v kontrole volního cíleného pohybu dolních končetin na cerebelární ataxii chůze. Studie se zúčastnilo 20 jedinců s cerebelární lézí, z nichž 12 mělo verifikovanou degeneraci mozečku. Výsledky studie ukazují, že ataxie chůze více souvisí s poruchou rovnováhy než s poruchou zacílení dolní končetiny, a naznačují, že fyzioterapie zaměřená na trénink posturální stability může být více prospěšná v rehabilitaci cerebelární ataxie chůze než trénink koordinace pohybů dolních končetin. I když výpovědní hodnota testu DGI není tak vysoká jako v případě posturografického vyšetření, neboť skóre může být zkresleno úsudkem vyšetřujícího, který hodnotí výkon jedince, zlepšení posturální stability bylo posturograficky potvrzeno, a tak věříme, že i výsledky DGI jsou objektivní.

Subjektivně vnímaná rovnováha byla kvantifikována pomocí dotazníku ABC. Čím vyšší je celkové skóre dotazníku, tím více si je jedinec jistý svou rovnováhou ve vykonávání aktivit všedního dne. Jen jeden pacient uváděl po terapii a s odstupem 30-ti dnů nižší důvěru ve svou rovnováhu. U průměrných hodnot skóre došlo ke statisticky významnému zvýšení a to v porovnání vyšetření V1 a V2 o 19,3 % a v porovnání vyšetření V1 a V3 o 20,7 %. Při vyplňování dotazníku si pacienti museli umět představit svou stabilitu v dané situaci, na kterou byli tázáni, a obodovat ji číselně podle škály, proto mohou být výsledky ovlivněny úrovní jejich kognitivních funkcí. Existuje

stále více důkazů, že je mozeček zapojen do kognitivních funkcí a jejich poruch (Konczak & Timmann, 2007). Neurologické vyšetření však odhalilo jen u pacientky č. 6 mírné zpomalení psychomotorického tempa. Ostatní pacienti byli bez deficitu kognitivních funkcí, proto nepředpokládáme, že by výsledky byly zkresleny.

Studie autorů Danilov et al. (2007) dokazuje retenci účinku po terapii s přístrojem BrainPort® u pacientů s periferní a centrální vestibulární lézí. Podle výsledků studie je retence delší, pokud jsou delší terapeutické jednotky a je větší počet jednotek za den. Další studie (Tyler et al., 2003), která zkoumala vliv BZV formou elektrotaktilní stimulace jazyka u pacientů s bilaterální vestibulární poruchou, uvádí lineární pokles účinku v čase po ukončení aplikace BZV. Na základě těchto výsledků a z důvodu degenerativního onemocnění našich probandů, díky kterému dochází k progresi cerebelární ataxie, jsme předpokládali, že dosažené efekty terapie se budou postupně ztrácet. Průměrné hodnoty sledovaných parametrů ukázaly, že účinek v intervalu 30-ti dnů od ukončení rehabilitačního programu nejen nevymizel, ale došlo podle některých parametrů dokonce ke zlepšení posturální kontroly. Průměrná rychlost COP vyšetřená na pevné podložce se zavřenýma očima se v intervalu 30-ti dnů snížila o 21 %, skóre DGI se zvýšilo o 2,1 % a skóre ABC se zvýšilo o 1,2 %. Jedině u parametru procenta celkového spektrálního výkonu došlo k předpokládanému zhoršení. U žádného ze sledovaných parametrů však nebyly rozdíly průměrných hodnot mezi V2 a V3 statisticky významné.

Zlepšení posturální stability v období 30-ti dnů po ukončení intervence by mohlo být způsobeno tím, že trénink s elektrotaktilní stimulací jazyka „nastartoval“ neuroplastické změny v CNS, které nějakou dobu stále probíhaly v období bez intervence. Také je možné, že zlepšení posturální kontroly navozené terapií vytvořilo lepší podmínky pro vykonávání všedních aktivit, ve kterých se praxí 30-ti dnů trénovala vlastní stabilita. I když některé studie potvrzují, že jedinci s lézí mozečku mají problémy s motorickou adaptací, která umožňuje na základě opakování pohybu a vyhodnocení chyb modifikovat motorické chování a výsledně procesem učení formovat motorický vzorec (Bastian, 2008), jiné studie ukazují, že tréninkem mohou pacienti s cerebelární poruchou zlepšit svůj motorický výkon a posturální kontrolu (Gill-Body et al., 1997; Ilg et al., 2009; Ioffe et al., 2006).

Domněnka o zlepšení z důvodu motorického učení by vysvětlovala diskrepanci ve výsledcích posturografie provedené 30 dnů od ukončení intervence. Zatímco podle parametru průměrné rychlosti COP došlo ke statisticky nevýznamnému zlepšení od ukončení intervence, podle parametru procenta celkového spektrálního výkonu došlo ke statisticky nevýznamnému zhoršení. Pacienti v období bez rehabilitace zřejmě díky motorickému učení zlepšili posturální kontrolu, ale

zvýšili svou závislost na somatosenzorických informacích z dolních končetin. Tato aferentace byla snížena v důsledku stoje na pěnové podložce při posturografickém vyšetření, ze kterého jsme analyzovali data parametru procenta celkového spektrálního výkonu, a proto tento parametr neměl stejný trend jako ostatní.

Zlepšení posturální kontroly u probandů naší studie nemohlo být způsobeno spontánní úpravou, neboť jejich onemocnění má chronický progresivní charakter. Nevýhodou studie je, že nebylo provedeno srovnání výsledků s kontrolní skupinou. Bez srovnání nemůžeme určit, z jakého podílu nastaly výše uvedené změny v důsledku tréninku stability s vyloučením zrakové kontroly a z jakého podílu díky tréninku s BZV. Proto je důležité v dalším výzkumu vytvořit kontrolní skupinu z jedinců s degenerativním onemocněním mozečku, kteří by absolvovali obdobný trénink stability s vyloučením zrakové kontroly, ale bez poskytnutí BZV.

Pozitivní vliv tréninku se systémy pro BZV na posturální kontrolu byl opakovaně prokázán. U různých skupin pacientů byl zkoumán účinek vizuální, auditivní, vibrotaktilní a elektrotaktilní zpětné vazby na posturální stabilitu stoje a chůze (viz Kap. 1.8). V naší studii jsme využili elektrotaktilní stimulace jazyka k poskytnutí zpětnovazebné informace o poloze hlavy v prostoru. Jak ukazuje studie autorů Wildenberg et al. (2010) uvedená výše, samotná elektrická stimulace jazyka vede ke zlepšení posturální kontroly, které je spojeno se změnami neuronální aktivity CNS. Neboť studie měla jiný design, vyšetřovací protokol a soubor pacientů neodpovídaly naší studii, nemůžeme říci, jestli je vyšší efektivita tréninku stability s využitím BZV nebo elektrické stimulace. Také probandi naší studie nebyli vyšetřováni funkční magnetickou rezonancí mozku, a tudíž nevíme, jestli u nich po tréninku dochází ke zvýšení neuronální aktivity ve stejných anatomických lokalitách CNS jako u probandů druhé studie. Další výzkum by se měl zaměřit na zodpovězení těchto otázek a to nejen v případě pacientů s cerebelární degenerací, ale i dalších pacientů s chronickými rovnovážnými poruchami.

Kromě absence kontrolní skupiny je limitací naší studie relativně malý soubor pacientů a jeho heterogenita. Příčinou malého vzorku je nízká prevalence degenerativního cerebelárního onemocnění (Klockgether, 2010). Zumrová et al. (2007b) uvádějí, že do roku 2007 bylo v České republice diagnostikováno pouze 46 pacientů s AD SCA. Aby do studie byli zařazeni jedinci se stejnou mírou ataxie, stejnou úrovní postižení rovnováhy a stejnými symptomy není prakticky možné kvůli nízké prevalenci onemocnění a skutečnosti, že kromě degenerace mozečku při onemocnění dochází k postižení i jiných, u probandů rozdílných, nervových struktur.

ZÁVĚRY

Cílem studie bylo zhodnotit účinnost dvanáctidenní terapie s využitím systému biologické zpětné vazby, který poskytuje informace o poloze hlavy v prostoru prostřednictvím elektrotaktilní stimulace jazyka. Pro výzkum jsme si stanovili tři hypotézy.

První hypotéza, ve které jsme předpokládali, že u pacientů po terapii dojde k zlepšení posturální stability ve stoji a při chůzi, byla statistickou analýzou potvrzena ve všech bodech, tedy všemi analyzovanými parametry.

Statistická analýza potvrdila také naši druhou hypotézu, ve které jsme předpokládali, že u pacientů po terapii dojde k snížení posturálního tremoru s frekvencí 3 Hz.

Třetí hypotéza byla vyvrácena, neboť pouze u jednoho ze sledovaných parametrů došlo k předpokládanému zhoršení mezi vyšetřením bezprostředně po terapii a s odstupem 30-ti dnů. K validnějším a statisticky podpořeným závěrům o dlouhodobém účinku terapie je zapotřebí většího souboru probandů a delšího intervalu bez rehabilitace pro jeho zhodnocení. Zatím se však zdá, že účinky terapie mohou přetrvávat i po jejím ukončení.

Jak ukazují výsledky naší studie, terapie s využitím biologické zpětné vazby v podobě elektrotaktilní stimulace jazyka je vhodnou symptomatickou léčbou pro pacienty s degenerativním onemocněním mozečku. Jelikož zatím nelze degeneraci ovlivnit kauzálně představuje rehabilitace jedinou možnost jak u pacientů oddálit imobilitu a zachovat co nejdéle jejich soběstačnost.

Přístroj BrainPort[®] otevírá nové možnosti pro pacienty s chronickými rovnovážnými problémy. Zatím je pozornost soustředěna především na pacienty s vestibulární poruchou. Naše studie však ukazuje, že je třeba zkoumat další možnosti využití této neinvazivní, inovativní terapeutické metody. Věřím, že s vyšší evidencí vědecky ověřeného efektu terapie s přístrojem BrainPort[®] na rovnováhu u pacientů s degenerativní cerebelární ataxií se trénink s využitím této technologie stane součástí jejich rehabilitačního programu.

REFERENČNÍ SEZNAM

- ABELE, M, MINNEROP, M, URBACH, H, SPECHT, K, KLOCKGETHER, T. Sporadic adult onset ataxia of unknown etiology: a clinical, electrophysiological and imaging study. *Journal of neurology*. 2007, roč. 254, č. 10, s. 1384-1389. ISSN 0340-5354.
- ARMUTLU, K. Ataxia: Physical Therapy and Rehabilitation Applications for Ataxic Patients. In: Stone, J. H., & Blouin, M. (Ed.). *International Encyclopedia of Rehabilitation* [online]. 2012. [cit. 2012-02-12]. Dostupné z: <http://cirrie.buffalo.edu/encyclopedia/en/article/112/>
- BACH-Y-RITA, P. Tactile Sensory Substitution Studies. *Annals of the New York Academy of Sciences*. 2004, roč. 1013, s. 83-91. ISSN 0077-8923.
- BACH-Y-RITA, P. Emerging concepts of brain function. *Journal of integrative neuroscience*. 2005, roč. 4, č. 2, s. 183-205. ISSN 0219-6352.
- BACH-Y-RITA, P., KACZMAREK, K. A., TYLER, M. E., & GARCIA-LARA, J. Form perception with a 49-point electrotactile stimulus array on the tongue: a technical note. *Journal of rehabilitation research and development*. 1998, roč. 35, č. 4, s. 427-430. ISSN 0748-7711.
- BACH-Y-RITA, P., & KERCEL, S.W. Sensory substitution and the human-machine interface. *Trends in cognitive sciences*. 2003, roč. 7, č. 12, s. 541-546. ISSN 1364-6613.
- BALOH, R. W., JACOBSON, K. M., BEYKIRCH, K., & HONRUBIA, V. Static and dynamic posturography in patients with vestibular and cerebellar lesions. *Archives of neurology*. 1998, roč. 55, č. 5, s. 649 -654. ISSN 0003-9942.
- BARROS, C. G. C., BITTAR, R. S. M., & DANILOV, Y. Effects of electrotactile vestibular substitution on rehabilitation of patients with bilateral vestibular loss. *Neuroscience Letters*. 2010, roč. 476, č. 3, s. 123-126. ISSN 0304-3940.
- BASTIAN, A. J. Understanding sensorimotor adaptation and learning for rehabilitation. *Current opinion in neurology*. 2008, roč. 21, č. 6, s. 628-633. ISSN 1350-7540.
- BERTOTI, D. B. *Fuctional Neurorehabilitation Through the Life Span*. Philadelphia: F.A. Davis Company, 2004. ISBN 0-8036-1107-2.
- BITTAR, R. S. M., & BARROS C. G. C. Vestibular rehabilitation with biofeedback in patients with central imbalance. *Brazilian journal of otorhinolaryngology*. 2011, roč. 77, č. 3, s. 356-361. ISSN 1808-8694.
- BLUM, L., & KORNER-BITENSKY, N. Usefulness of the Berg Balance Scale in stroke rehabilitation: a systematic review. *Physical Therapy*. 2008, roč. 88, č. 5, s. 559-566. ISSN 0031-9023.

- BOUISSET, S., & Do, M.-C. Posture, dynamic stability, and voluntary movement. *Neurophysiologie clinique*. 2008, roč. 38, č. 6, s. 345-362. ISSN 0987-7053.
- BRONSTEIN, A.M., BRANDT, T., & WOOLLACOTT, M. H. *Clinical Disorder of Balance, Posture and Gait*. London: Arnold, 1996. ISBN 0 340 60145 0 (hb).
- CASSIDY, E., KILBRIDE, CH., & HOLLAND, A. Physiotherapy. In: de Silva, R., Giunti, P., Greenfield, J., & Hunt, B. *Management of the Ataxias: towards best Clinical Practice* [online]. 2009. [cit. 2012-02-08]. Dostupné z: <http://ukpmc.ac.uk/guidelines/HIR/295103>
- CORDEN, D. M., LIPPOLD, O. C. J., BUCHANAN, K., & NORRINGTON, C. Long-latency component of the stretch reflex in human muscle is not mediated by intramuscular stretch receptors. *Journal of neurophysiology*. 2000, roč. 84, č. 1, s. 184-188. ISSN 0022-3077.
- CRISCIMAGNA-HEMMINGER, S. E., BASTIAN, A. J., & SHADMEHR, R. Size of Error Affects Cerebellar Contributions to Motor Learning. *Journal of neurophysiology*. 2010, roč. 103, č. 4, s. 2275-2284. ISSN 0022-3077.
- CROWDY, K. A., KAUR-MANN, D., COOPER, H. L., MANSFIELD, A. G., OFFORD, J. L., & MARPLE-HORVAT, D. E. Rehearsal by eye movement improves visuomotor performance in cerebellar patients. *Experimental brain research*. 2002, roč. 146, č. 2, 244 -247. ISSN 0014-4819.
- ČAKRT, O., FUNDA, T., ČERNÝ, R., KOLÁŘ, P., MUŽÍK, J., & JEŘÁBEK, J. Diagnosticky specifické nálezy při posturografickém vyšetření - dvě kazuistiky. *Cesk Slov Neurol N*. 2012, roč. 75/108, č. 1, s. 88-91. ISSN 1210-7859.
- ČAKRT, O., CHOVANEC, M., FUNDA, T., KALISTOVÁ, P., BETKA, J., ZVĚŘINA, E., KOLÁŘ, P., & JEŘÁBEK, J. Exercise with visual feedback improves postural stability after vestibular schwannoma surgery. *European archives of oto-rhino-laryngology*. 2010, roč. 267, č. 9, s. 1355-1360. ISSN 0937-4477.
- ČAKRT, O., KOLÁŘ, P., ČERNÝ, R., FUNDA, T., & JEŘÁBEK, J. Elektrotaktilní stimulace jazyka: nová možnost rehabilitace posturální stability - kazuistika. *Cesk Slov Neurol N*. 2009, roč. 72/105, č. 4, s. 364-367. ISSN 1210-7859.
- ČAKRT, O., VYHNÁLEK, M., SLABÝ, K., FUNDA, T., VUILLERME, N., KOLÁŘ, P., & JEŘÁBEK, J. Balance rehabilitation therapy by tongue electrotactile biofeedback in patients with degenerative cerebellar disease. *NeuroRehabilitation*. In press.
- DANILOV, Y., & TYLER, M. Brainport: an alternative input to the brain. *Journal of integrative neuroscience*. 2005, roč. 4, č. 4, s. 537-550. ISSN 0219-6352.
- DANILOV, Y. P., TYLER, M. E., SKINNER, K. L., HOGLE, R. A., & BACH-Y-RITA, P. Efficacy of electrotactile vestibular substitution in patients with peripheral and central vestibular loss. *Journal of vestibular research*. 2007, roč. 17, č. 2-3, s. 119-130. ISSN 0957-4271.

- DANIS, C. G., KREBS, D. E., GILL-BODY, K. M., & SAHRMANN, S. Relationship between standing posture and stability. *Physical Therapy*. 1998, roč. 78, č. 5, s. 502-517. ISSN 0031-9023.
- DEAN, E. Physical therapy in the 21st century (Part I): toward practice informed by epidemiology and the crisis of lifestyle conditions. *Physiotherapy Theory and Practice*. 2009, roč. 25, č. 5-6, s. 330-353. ISSN 0959-3985.
- DOZZA, M., WALL III, C., PETERKA, R. J., CHIARI, L., & HORAK, F. B. Effects of practicing tandem gait with and without vibrotactile biofeedback in subjects with unilateral vestibular loss. *Journal of vestibular research*. 2007, roč. 17, č. 4, s. 195-204. ISSN 0957-4271.
- DOZZA, M., CHIARI, L., CHAN, B., ROCCHI, L., HORAK, F. B., & CAPPELLO, A. Influence of a portable audio-biofeedback device on structural properties of postural sway. *Journal of Neuroengineering and Rehabilitation*. 2005, roč. 2, s. 13-13. ISSN 1743-0003.
- DRŠATA, J., VALIŠ, M., LÁNSKÝ, M., & VOKURKA, J. Přínos statické počítačové posturografie ke skriningovému vyšetření kvantifikace posturální rovnováhy. *Cesk Slov Neurol N*. 2008, roč. 71/104, č. 4, s. 422-428. ISSN 1210-7859.
- ELBLE, R. J., & KATTAH, J. C. Approach to the Patient with Gait Disturbances and Recurrent Falls. In: Biller, J. *Practical Neurology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2009. ISBN 0-7817-8483-2.
- FEYS, P., HELSEN, W., BUEKERS, M., CEUX, T., HEREMANS, E., NUTTIN, B., KETELAER, P., & LIU, X. The effect of changed visual feedback on intention tremor in multiple sclerosis. *Neuroscience Letters*. 2006, roč. 394, č. 1, s. 17-21. ISSN 0304-3940.
- GILL-BODY, K. M., POPAT, R. A., PARKER, S. W., & KREBS, D. E. Rehabilitation of balance in two patients with cerebellar dysfunction. *Physical Therapy*. 1997, roč. 77, č. 5, s. 534-552. ISSN 0031-9023.
- GITSCHINSKÁ, E. *Využití elektrotaktilnej stimulácie jazyka pre rehabilitáciu pacientov s poruchou stability*. Diplomová práce, Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta, Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství, 2010. 86 s.
- GOULIPIAN, C., BENSOUSSAN, L., VITON, J. M., MILHE-DE BOVIS, V., RAMON, J., & DELARQUE, A. Orthopedic shoes improve gait in Friedreich's ataxia: a clinical and quantified case study. *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine*. 2008, roč. 44, č. 1, s. 93-98. ISSN 1973-9087.
- HANSSSEN, A. Multidimensional multitaper spectral estimation. *Signal Processing*. 1997, roč. 58, č. 3, s. 327-332. ISSN 0165-1684.
- HILL, K. Activities-specific and Balance Confidence (ABC) Scale. *Australian journal of physiotherapy*. 2005, roč. 51, č. 3, s. 197-197. ISSN 0004-9514.

- HORAK, F.B. Postural orientation and equilibrium: what do we need to know about neural control of balance to prevent falls?. *Age and ageing*. 2006, roč. 35-S2, s. ii7-ii11. ISSN 0002-0729.
- HORAK, F.B. Postural Compensation for Vestibular Loss. *Restorative neurology and neuroscience*. 2010, roč. 28, č. 1, s. 57-68. ISSN 0922-6028.
- HORAK, F.B., WRISLEY, D. M., & FRANK, J. The Balance Evaluation Systems Test (BESTest) to differentiate balance deficits. *Physical Therapy*. 2009, roč. 89, č. 5, s. 484-498. ISSN 0031-9023.
- HUANG, S.-L., HSIEH, C.-L., WU, R.-M., TAI, C.-H., LIN, C.-H., & LU, W.-S. Minimal detectable change of the timed "up & go" test and the dynamic gait index in people with Parkinson disease. *Physical Therapy*. 2011, roč. 91, č. 1, s. 114-121. ISSN 0031-9023.
- CHAUDHRY, H., BUKIET, B., JI, Z., & FINDLEY, T. Measurement of balance in computer posturography: Comparison of methods--A brief review. *Journal of bodywork and movement therapies*. 2011, roč. 15, č. 1, s. 82-91. ISSN 1360-8592.
- CHENG, P.-T., WANG, CH.-M., CHUNG, CH.-Y., & CHEN, CH.-L. Effects of visual feedback rhythmic weight-shift training on hemiplegic stroke patients. *Clinical rehabilitation*. 2004, roč. 18, č. 7, s. 747-753. ISSN 0269-2155.
- ILG, W., SYNOFZIK, M., BRÖTZ, D., BURKARD, S., GIESE, M. A., & SCHÖLS, L. Intensive coordinative training improves motor performance in degenerative cerebellar disease. *Neurology*. 2009, roč. 73, č. 22, s. 1823-1830. ISSN 0028-3878.
- IOFFE, M. E, USTINOVA, K. I., CHERNIKOVA, L. A., & KULIKOV, M. A. Supervised learning of postural tasks in patients with poststroke hemiparesis, Parkinson's disease or cerebellar ataxia. *Experimental brain research*. 2006, roč. 168, č. 3, s. 384-394. ISSN 0014-4819.
- JACOBS, J. V., HORAK, F. B., TRAN, V. K., & NUTT, J. G. An alternative clinical postural stability test for patients with Parkinson's disease. *Journal of neurology*. 2006, roč. 253, č. 11, s. 1404-1413. ISSN 0340-5354.
- JANCOV, J. Measuring the balance control system--review. *Acta Medica*. 2008, roč. 51, č. 3, s. 129-137. ISSN 1211-4286.
- JANURA, M., & ZAHÁLKA, F. *Kinematická analýza pohybu člověka*. První vydání. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2004. ISBN 80-244-0930-5.
- KARUKA, A. H., SILVA, J. A. M. G., & NAVEGA, M. T. Analysis of agreement of assessment tools of body balance in the elderly. *Revista Brasileira de Fisioterapia*. 2011, roč. 15, č. 6, s. 460-466. ISSN 1413-3555.

- KEGELMEYER, D. A., KLOOS, A. D., THOMAS, K. M., & KOSTYK, S.K. Reliability and validity of the Tinetti Mobility Test for individuals with Parkinson disease. *Physical Therapy*. 2007, roč. 87, č. 10, s. 1369-1378. ISSN 0031-9023.
- KLOCKGETHER, T. Idiopathic cerebellar ataxia of late onset: natural history and MRI morphology. *Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry*. 1990, roč. 53, č. 4, s. 297-305. ISSN 0022-3050.
- KLOCKGETHER, T. Sporadic ataxia with adult onset: classification and diagnostic criteria. *Lancet neurology*. 2010, roč. 9, č. 1, s. 94-104. ISSN 1474-4422.
- KNIKOU, M. The H-reflex as a probe: Pathways and pitfalls. *Journal of Neuroscience Methods*. 2008, roč. 171, č. 1, s. 1-12. ISSN 0165-0270.
- KOBESOVÁ, A. Postižení mozečkových funkcí. In: Kolář, P. (Ed.). *Rehabilitace v klinické praxi*. První vydání. Praha: Galén, 2009. ISBN 978-80-7262-657-1.
- KODRÍKOVÁ, K. *Vliv rehabilitace elektrotaktilní stimulací jazyka na stabilitu stoje a chůze u pacientů s degenerativní cerebelární ataxií*. Diplomová práce, Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta, Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství, 2011. 88 s.
- KONCZAK, J., & TIMMANN, D. The effect of damage to the cerebellum on sensorimotor and cognitive function in children and adolescents. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*. 2007, roč. 31, č. 8, s. 1101-1113. ISSN 0149-7634.
- KRAFCZYK, S., TIETZE, S., SWOBODA, W., VALKOVIC, P., & BRANDT, T. Artificial neural network: a new diagnostic posturographic tool for disorders of stance. *Clinical neurophysiology*. 2006, roč. 117, č. 8, s. 1692-1698. ISSN 1388-2457.
- KRÁLÍČEK, P. *Úvod do speciální neurofyzologie*. Třetí, přepracované a rozšířené vydání. Praha: Galén, 2011. ISBN 978-80-7262-618-2.
- KÜNG, U. M., HORLINGS, C. G., HONEGGER, F., KREMER, H. P., BLOEM, B. R., VAN DE WARRENBURG, B. P., & ALLUM, J. H. Postural instability in cerebellar ataxia: correlations of knee, arm and trunk movements to center of mass velocity. *Neuroscience*. 2009, roč. 159, č. 1, s. 390-404. ISSN 0306-4522.
- KURRE, A., BASTIAENEN, C. H. G., VAN GOOL, CH. J. A. W., GLOOR-JUZI, T., DE BRUIN, E. D., & STRAUMANN, D. Exploratory factor analysis of the Dizziness Handicap Inventory (German version). *BMC Ear, Nose and Throat Disorders*. 2010, roč. 10, s. 3-3. ISSN 1472-6815.
- LALONDE, R., & STRAZIELLE, C. Brain regions and genes affecting postural control. *Progress in Neurobiology*. 2007, roč. 81, č. 1, s. 45-60. ISSN 0301-0082.

- MANTO, M. Mechanisms of human cerebellar dysmetria: experimental evidence and current conceptual bases. *Journal of NeuroEngineering and Rehabilitation*. 2009, roč. 6, s. 10-10. ISSN 1743-0003.
- MARING, J. R., & CROARKIN, E. Presentation and progression of Friedreich ataxia and implications for physical therapist examination. *Physical Therapy*. 2007, roč. 87, č. 12, s. 1687-1696. ISSN 0031-9023.
- MARSDEN, J., & HARRIS, C. Cerebellar ataxia: pathophysiology and rehabilitation. *Clinical rehabilitation*. 2011, roč. 25, č. 3, s. 195-216. ISSN 0269-2155.
- MARTIN, C. L., TAN, D., BRAGGE, P., & BIALOCERKOWSKI, A. Effectiveness of physiotherapy for adults with cerebellar dysfunction: A systematic review. *Clinical Rehabilitation*. 2009, roč. 23, č. 1, s. 15-26. ISSN 0269-2155.
- MATHIE, M. J., COSTER, A. C. F., LOVELL, N. H., & CELLER, B. G. Accelerometry: providing an integrated, practical method for long-term, ambulatory monitoring of human movement. *Physiological measurement*. 2004, roč. 25, č. 2, s. R1-R20. ISSN 0967-3334.
- MATILLA-DUEÑAS, A., SÁNCHEZ, I., CORRAL-JUAN, M., DÁVALOS, A., ALVAREZ, R., & LATORRE, P. Cellular and molecular pathways triggering neurodegeneration in the spinocerebellar ataxias. *The Cerebellum*. 2010, roč. 9, č. 2, s. 148-166. ISSN 1473-4222.
- MAURITZ, K. H., SCHMITT, C., & DICHGANS, J. Delayed and enhanced long latency reflexes as the possible cause of postural tremor in late cerebellar atrophy. *Brain*. 1981, roč. 104, č. 1, s. 97-116. ISSN 0006-8950.
- Mezinárodní klasifikace funkčních schopností, disability a zdraví : MKF. Z anglického originálu přeložili Pfeiffer, J., & Švestková, O. První české vydání. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-1587-2.*
- MIRELMAN, A., HERMAN, T., NICOLAI, S., ZIJLSTRA, A., ZIJLSTRA, W., BECKER, C., CHIARI, L., & HAUSDORFF, J. M. Audio-biofeedback training for posture and balance in patients with Parkinson's disease. *Journal of NeuroEngineering and Rehabilitation*. 2011, roč. 8, s. 35-35. ISSN 1743-0003.
- MOHAN, G., PAL, P. K., SENDHIL, K. R., THENNARASU, K., & USHA, B. R. Quantitative evaluation of balance in patients with spinocerebellar ataxia type 1: a case control study. *Parkinsonism & related disorders*. 2009, roč. 15, č. 6, s. 435-439. ISSN 1353-8020.
- MORTON, S. M., & BASTIAN, A. J. Relative contributions of balance and voluntary leg-coordination deficits to cerebellar gait ataxia. *Journal of neurophysiology*. 2003, roč. 89, č. 4, s. 1844-1856. ISSN 0022-3077.

- MORTON, S. M., & BASTIAN, A. J. Mechanisms of cerebellar gait ataxia. *The Cerebellum*. 2007, roč. 6, č. 1, s. 79-86. ISSN 1473-4222.
- NICOLAI, S., MIRELMAN, A., HERMAN, T., ZIJLSTRA, A., MANCINI, M., BECKER, C., LINDEMANN, U., BERG, D., & MAETZLER, W. Improvement of balance after audio-biofeedback. A 6-week intervention study in patients with progressive supranuclear palsy. *Zeitschrift für Gerontologie und Geriatrie*. 2010, roč. 43, č. 4, s. 224-228. ISSN 0948-6704.
- OGAWA, M. Pharmacological treatments of cerebellar ataxia. *The Cerebellum*. 2004, roč. 3, č. 2, s. 107-111. ISSN 1473-4222.
- OUDE NIJHUIS, L. B., HEGEMAN, J., BAKKER, M., VAN MEEL, M., BLOEM, B. R., & ALLUM, J. H. J. The influence of knee rigidity on balance corrections: a comparison with responses of cerebellar ataxia patients. *Experimental brain research*. 2008, roč. 187, č. 2, s. 181-191. ISSN 0014-4819.
- PATLA, A. E., ISHAC, M. G., & WINTER, D. A. Anticipatory control of center of mass and joint stability during voluntary arm movement from a standing posture: interplay between active and passive control. *Experimental brain research*. 2002, roč. 143, č. 3, s. 318-327. ISSN 0014-4819.
- PAULSON, H. L. The spinocerebellar ataxias. *Journal of neuro-ophthalmology*. 2009, roč. 29, č. 3, s. 227-237. ISSN 1070-8022.
- PETERKA, R.J., WAL III, C., & KENTALA, E. Determining the effectiveness of a vibrotactile balance prosthesis. *Journal of vestibular research*. 2006, roč. 16, č. 1-2, s. 45-56. ISSN 0957-4271.
- POKORNÁ, K. Use of stabilometric platform and visual feedback in rehabilitation of patients after the brain injury. *Prague Medical Report*. 2006, roč. 107, č. 4, s. 433-442. ISSN 1214-6994.
- RAO, N., NASHNER, L., & ARUIN, A. S. Perceived body position in standing individuals with recent stroke. *Clinical neurophysiology*. 2010, roč. 121, č. 11, s. 1934-1938. ISSN 1388-2457.
- RŮŽIČKA, E., & AMBLER, Z. Mozeček. In: Ambler, Z., Bednařík, J., & Růžička, E. (Ed.). *Klinická neurologie: I. Část obecná*. Praha: Triton, 2008. ISBN 978-80-7387-157-4.
- SCHMAHMANN, J. D., GARDNER, R., MACMORE, J., & VANGEL, M. G. Development of a brief ataxia rating scale (BARS) based on a modified form of the ICARS. *Movement disorders*. 2009, roč. 24, č. 12, s. 1820-1828. ISSN 0885-3185.
- SCHMITZ-HÜBCH, T., DU MONTCEL, S. T., BALIKO, L., BERCIANO, J., BOESCH, S., DEPONDT, C., et al. Scale for the assessment and rating of ataxia: development of a new clinical scale. *Neurology*. 2006, roč. 66, č. 11, s. 1717-1720. ISSN 0028-3878.

- SCHWABOVA, J., ZAHALKA, F., KOMAREK, V., MALY, T., HRASKY, P., GRYC, T., CAKRT, O., & ZUMROVA, A. Uses of the postural stability test for differential diagnosis of hereditary ataxias. *Journal of the neurological sciences*. 2012. ISSN 0022-510X.
- SCHWABOVÁ, J., ZAHÁLKA, F., KOMÁREK, V., MALÝ, T., HRÁSKÝ, P., GRYC, T., & ZUMROVÁ, A. Validita mezinárodní škály pro pacienty s ataxií: A Scale for the Assessment and Rating of Ataxia. *Cesk Slov Neurol N*. 2010, roč.73/106, č. 6, s. 689-693. ISSN 1210-7859.
- SULLIVAN, E. V., ROSE, J., & PFEFFERBAUM, A. Effect of vision, touch and stance on cerebellar vermian-related sway and tremor: a quantitative physiological and MRI study. *Cerebral cortex*. 2006, roč. 16, č. 8, s. 1077-1086. ISSN 1047-3211.
- SVOJÍTKOVÁ, T. *Možnosti využití elektrotaktilní stimulace jazyka u pacientů s degenerativní cerebelární ataxií*. Diplomová práce, Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta, Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství, 2011. 68 s.
- TEIVE, H. A. G. Spinocerebellar ataxias. *Arquivos de neuro-psiquiatria*. 2009, roč. 67, č. 4, s. 1133-1142. ISSN 0004-282X.
- TROJAN, S., LANGMEIER, M., MAREŠOVÁ, D., MOUREK, J., & POKORNÝ, J. Plasticity of the Brain in Neuroontogenesis. *Prague Medical Report*. 2004, roč. 105, č. 2, s. 97-110. ISSN 1214-6994.
- TROUILLAS, P.; TAKAYANAGI, T.; HALLETT, M., CURRIER, R. D., SUBRAMONY, S. H., WESSEL, K., et al. International Cooperative Ataxia Rating scale for pharmacological assessment of the cerebellar syndrome. *Journal of the neurological sciences*. 1997, roč. 145, č. 2, s. 205-211. ISSN 0022-510X.
- TRUJILLO-MARTÍN, M. M., SERRANO-AGUILAR, P., MONTON-ÁLVAREZ, F., & CARRILLO-FUMERO, R. Effectiveness and safety of treatments for degenerative ataxias: a systematic review. *Movement disorders*. 2009, roč. 24, č. 8, s. 1111-1124. ISSN 0885-3185.
- TYLER, M., DANILOV, Y., & BACH-Y-RITA, P. Closing an open-loop control system: vestibular substitution through the tongue. *Journal of Integrative Neuroscience*. 2003, roč. 2, č. 2, s. 159-164. ISSN 0219-6352.
- UNERI, A., & POLAT, S. Vestibular rehabilitation with electrotactile vestibular substitution: early effects. *European archives of oto-rhino-laryngology*. 2009, roč. 266, č. 8, s. 1199-1203. ISSN 0937-4477.
- VALUCH, J. M. *Neurotechnologie, mozek a souvislosti*. Třetí vydání. Praha: Galaxy, 1998.
- VAN DE WARRENBURG, B. P. C., BAKKER, M., KREMER, B. P. H., BLOEM, B. R., & ALLUM, J. H. J. Trunk Sway in Patients With Spinocerebellar Ataxia. *Movement Disorders*. 2005, roč. 20, č. 8, s. 1006-1013. ISSN 0885-3185. DOI: 10.1002/mds.20486.

- VAŘEKA, I. Posturální stabilita (I. část): Terminologie a biomechanické principy. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*. 2002a, č. 4, s. 115-121. ISSN 1211-2658.
- VAŘEKA, I. Posturální stabilita (II. část): Řízení, zajištění, vývoj, vyšetření. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*. 2002b, č. 4, s. 122-129. ISSN 1211-2658.
- VAZ, D. V., SCHETTINO, R. DE C., ROLLA DE CASTRO, T. R., TEIXEIRA, V. R., CAVALCANTI FURTADO, S. R., & DE MELLO FIGUEIREDO, E. Treadmill training for ataxic patients: a single-subject experimental design. *Clinical rehabilitation*. 2008, roč. 22, č. 3, s. 234-241. ISSN 0269-2155.
- VUILLERME, N., CHENU, O., PINSAULT, N., BOISGONTIER, M., DEMONGEOT, J., & PAYAN, Y. Inter-individual variability in sensory weighting of a plantar pressure-based, tongue-placed tactile biofeedback for controlling posture. *Neuroscience Letters*. 2007a, roč. 421, č. 2, s. 173-177. ISSN 0304-3940.
- VUILLERME, N., PINSAULT, N., CHENU, O., BOISGONTIER, M., DEMONGEOT, J., & PAYAN, Y. How a plantar pressure-based, tongue-placed tactile biofeedback modifies postural control mechanisms during quiet standing. *Experimental brain research*. 2007b, roč. 181, č. 4, s. 547-554. ISSN 0014-4819.
- WALL III, C. Application of vibrotactile feedback of body motion to improve rehabilitation in individuals with imbalance. *Journal of neurologic physical therapy*. 2010, roč. 34, č. 2, s. 98-104. ISSN 1557-0576.
- WEYER, A., ABELE, M., SCHMITZ-HÜBSCH, T., SCHOCH, B., FRINGS, M., TIMMANN, D., & KLOCKGETHER, T. Reliability and validity of the scale for the assessment and rating of ataxia: a study in 64 ataxia patients. *Movement disorders*. 2007, roč. 22, č. 11, s. 1633-1637. ISSN 0885-3185.
- WILDENBERG, J. C., TYLER, M. E., DANILOV, Y. P., KACZMAREK K. A., & MEYERAND, M. E. Sustained cortical and subcortical neuromodulation induced by electrical tongue stimulation. *Brain imaging and behavior*. 2010, roč. 4, č. 3-4, s. 199-211. ISSN 1931-7557.
- WINTER, D. A., PATLA, A. E., ISHAC, M., & GAGE, W. H. Motor mechanisms of balance during quiet standing. *Journal of Electromyography and Kinesiology*. 2003, roč. 13, č. 1, s. 49-56. ISSN 1050-6411.
- WRISLEY, D. M., MARCHETTI, G. F., KUHARSKY, D. K., & WHITNEY, S. L. Reliability, internal consistency, and validity of data obtained with the functional gait assessment. *Physical Therapy*. 2004, roč. 84, č. 10, s. 906-918. ISSN 0031-9023.

ZIJLSTRA, A., MANCINI, M., CHIARI, L., & ZIJLSTRA, W. Biofeedback for training balance and mobility tasks in older populations: a systematic review. *Journal of NeuroEngineering and Rehabilitation*. 2010, roč. 7, s. 58-58. ISSN 1743-0003.

ZUMROVÁ, A., MUŠOVÁ, Z., KOŠŤÁLOVÁ, E., APLTOVÁ, L., KŘEPELOVÁ, A., & PADĚROVÁ, K. Autosomálně recesivní a X-vázané ataxie. *Neurologie pro praxi* [online]. 2007a, č. 5, s. 272-276 [cit. 2011-12-09]. ISSN 1803-5280. Dostupné z: <http://www.neurologiepropraxi.cz/artkey/neu-200705-0004.php>

ZUMROVÁ, A., KOPEČKOVÁ, M., MUŠOVÁ, Z., KŘEPELOVÁ, A., APLTOVÁ, L., & PADĚROVÁ, K. Autosomálně dominantní spinocerebelární ataxie. *Neurologie pro praxi* [online]. 2007b, č. 5, s. 277-282 [cit. 2011-12-09]. ISSN 1803-5280. Dostupné z: <http://www.neurologiepropraxi.cz/artkey/neu-200705-0005.php>

ZWECKER, M., ZEILIG, G., & OHRY, A. Professor Heinrich Sebastian Frenkel: a forgotten founder of Rehabilitation Medicine. *Spinal Cord*. 2004, roč. 42, č. 1, s. 55-56. ISSN 1362-4393.

Internetové zdroje:

www.aapb.org - About Biofeedback. In: *Association for Applied Psychophysiology and Biofeedback* [online]. 2011 [cit. 2012-03-12]. Dostupné z: <http://www.aapb.org/i4a/pages/index.cfm?pageid=3463>

www.wicab.com - BrainPort Balance Device. In: *BrainPort Technologie: Wicab, Inc.* [online]. [cit. 2012-03-15]. Dostupné z: <http://wicab.co.uk/clinicians/>

www.wicab.com - Our Technology. In: *BrainPort Technologie: Wicab, Inc.* [online]. [cit. 2012-03-15]. Dostupné z: <http://wicab.co.uk/technology/>

SEZNAM PŘÍLOH

- Příloha č. 1: Pull Test a Push and Release Test
- Příloha č. 2: Activities - specific Balance Confidence Scale
- Příloha č. 3: Dizziness Handicap Inventory
- Příloha č. 4: Dynamic Gait Index
- Příloha č. 5: Berg Balance Scale
- Příloha č. 6: Tinetti Mobility Test
- Příloha č. 7: Balance Evaluation Systems Test (BESTest)
- Příloha č. 8: Scale for the assessment and rating of ataxia
- Příloha č. 9: Fyzioterapeutický program pacientů s degenerativním onemocněním mozečku
- Příloha č. 10: Oblast uplatnění léčby s přístrojem BrainPort