

UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE

1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA

BALAKÁŘSKÁ PRÁCE

Praha 2011

Vladana Nevšimalová

**Univerzita Karlova v Praze
1. lékařská fakulta**

Studijní program:
Studijní obor:



Vladana Nevšimalová

**Posturální změny u dědičných polyneuropatií – možnosti léčby s využitím
fyzioterapeutických metod**

Postural changes in hereditary polyneuropathy – treatment possibilities by use of the physiotherapy
methods

Bakalářská práce

Vedoucí závěrečné práce: Mgr. Lenka Vinciková

20. 4. 2011
Praha, rok 2011

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem závěrečnou práci zpracovala samostatně a že jsem řádně uvedla a citovala všechny použité prameny a literaturu. Současně prohlašuji, že práce nebyla využita k získání jiného nebo stejného titulu.

Souhlasím s trvalým uložením elektronické verze mé práce v databázi systému meziuniverzitního projektu Theses.cz za účelem soustavné kontroly podobnosti kvalifikačních prací.

V Praze, 20. 04. 2011

Vladana Nevšímalová

V Praze dne: 20. 4. 2011

Podpis studenta

Identifikační záznam:

NEVŠÍMALOVÁ, Vladana. *Posturální změny u dědičných polyneuropatií – možnosti léčby s využitím fyzioterapeutických metod [Postural changes in hereditary polyneuropathy – treatment possibilities by use of the physiotherapy methods]*. Praha, 2011, 58 s., 9 příloh. Bakalářská práce (Bc.). Univerzita Karlova v Praze, 1 lékařská fakulta, Klinika rehabilitačního lékařství. Vedoucí práce Vinciková Lenka.

Univerzita Karlova v Praze, 1. lékařská fakulta

Kateřinská 32, Praha 2

Prohlášení zájemce o nahlédnutí

do závěrečné práce absolventa studijního programu

uskutečňovaného na 1. lékařské fakultě Univerzity Karlovy v Praze

Jsem si vědom/a, že závěrečná práce je autorským dílem a že informace získané nahlédnutím do zveřejněné závěrečné práce nemohou být použity k výtěžným účelům, ani nemohou být vydávány za studijní, vědeckou nebo jinou tvůrčí činnost jiné osoby než autora.

Byl/a jsem seznámen/a se skutečností, že si mohu pořizovat výpisy, opisy nebo kopie závěrečné práce, jsem však povinen/a s nimi nakládat jako s autorským dílem a zachovávat pravidla uvedená v předchozím odstavci.

Příjmení, jméno (hůlkovým písmem)	Číslo dokladu totožnosti vypůjčitele (např. OP, cestovní pas	Signatura závěrečné práce	Datum	Podpis

PODĚKOVÁNÍ

Chtěla bych poděkovat vedoucí bakalářské práce, paní Mgr. Lence Vincikové za vedení, cenné poznámky, odborné připomínky, podněty a náměty.

ABSTRAKT BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Jméno: Vladana Nevšimalová

Vedoucí práce: Mgr. Vinciková Lenka

Oponent práce:

Název bakalářské práce:

Posturální změny u dědičných polyneuropatií – možnosti léčby s využitím fyzioterapeutických metod

Abstrakt bakalářské práce:

Hereditární polyneuroneuropatie jsou klinicky a geneticky heterogenní skupinou chorob a představují nejčastější dědičné neuromuskulární onemocnění. Prevalence je přibližně 17-40 : 100 000. Nejčastější forma se označuje jako choroba Charcot-Marie-Tooth (CMT) neboli hereditární motorická a senzorycká neuropatie (HMSN). Klinické příznaky se objevují nejčastěji v 1. a 2. dekádě, zahrnují atrofie a slabost svalů dolních končetin (peroneální atrofie), deformitu nohy typu pes cavus se zkrácením Achillovy šlachy, areflexii na dolních končetinách a poruchu cití punčochovitého typu. Obtíže pacientů se manifestují ve čtyřech základních oblastech – svalová slabost končetin, poruchy chůze a deformity nohou, neobratnost končetin, poruchy citlivosti (brnění, necitlivost, bolest). Prostřednictvím senzomotorické stimulace (specifická cvičení na labilních plochách) je možné udržet co nejlepší kvalitu hybnosti a stability při stožení a chůzi a zároveň působit preventivně u přidružených kloubních a vertebrogenních bolestí. Efekt senzomotorické stimulace je v rámci této práce ověřován metodou Balance Master System. Předložené výsledky prokazují pozitivní efekt senzomotorické stimulace na posturální stabilitu pacientů a objektivizují výsledky fyzioterapeutické léčby.

Klíčová slova:

Hereditární polyneuropatie, Charcot-Marie-Tooth, posturální stabilita, senzomotorická stimulace, počítačová posturografie

Abstract:

Hereditary neuropathy is a clinically and genetically heterogenous group of diseases which most often represent a hereditary neuromuscular disorder. The prevalence is approximately 17-40 per 100 000. The most frequent form is called Charcot-Marie-Tooth disease (CMT) or hereditary motor and sensitive neuropathy (HMSN). In most cases, the clinical symptoms appear in the 1. and 2. decade and include atrophy and weakness of lower limb muscles (peroneal atrophy), the pes cavus deformity of the foot with a shortened Achilles tendon, areflexia in the lower limbs and the stocking type sensory disorder. Patient's difficulties are demonstrated in four basic fields: muscle limb weakness, gait failure deformity of the foot, lower dexterity of the limbs, sensitivity defect (pins and needles, a lack of sensation, pain). By sensomotoric stimulation (specific trainings on balance surface) is possible to maintain the best quality of movements and stability in standing and gait and at the same time to cause preventively on co-occurring articulation and spinal pains. Sensomotoric stimulation effect is in this paper verified by Balance Master System method. Final outcomes approve positive effect of sensomotoric stimulation on patient's postural stability and objectify treatment results.

Key words:

Hereditary polyneuropathy, Charcot-Marie-Tooth, postural stability, sensomotoric stimulation, computerized posturography.

OBSAH:

1	ÚVOD	12
2	TEORETICKÁ ČÁST	14
2.1	Historie	14
2.2	Klasifikace hereditárních neuropatií	14
2.3	Klinický obraz dědičných polyneuropatií	15
2.3.1	Kineziologické aspekty	16
2.4	Posturální stabilita u dědičných polyneuropatií	19
2.4.1	Postura	19
2.4.2	Posturální stabilita	20
2.4.3	Mechanismy zajištění posturální stability	20
2.4.4	Poruchy posturální stability u CMT	21
2.5	Diagnostika dědičných polyneuropatií	22
2.5.1	Klinické neurologické vyšetření	22
2.5.2	Elektromyografické vyšetření (EMG)	23
2.5.3	Molekulární genetické vyšetření	24
2.5.4	Biopsie nervu	25
2.5.5	Diagnostický algoritmus CMT	25
2.6	Léčba dědičných neuropatií	26
2.6.1	Medikamentózní léčba	26
2.6.2	Rehabilitační péče	26
2.6.3	Chirurgická léčba	27
2.6.4	Prognóza CMT pacientů	28
2.7	Možnosti fyzioterapie u pacientů s CMT	28
2.8	Úloha fyzioterapie a fyzioterapeutických přístupů u pacientů s CMT	29

2.8.1	Porucha jemné motoriky HK	29
2.8.2	Snížení svalové síly, atrofie	30
2.8.3	Poruchy stability	30
2.8.4	Svalové a kloubní bolesti na dolních a horních končetinách	31
2.8.5	Bolesti páteře	32
3	PRAKTICKÁ ČÁST	33
3.1	Metodologie práce	33
3.1.1	Počítačová posturografie	34
3.2	Kazuistiky	37
3.2.1	Kazuistika č. 1 – pacient M. C.	37
3.2.2	Kazuistika č. 2 – pacient D. F.	45
3.3	Diskuse	54
4	ZÁVĚR	56
5	SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	57
6	SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK	59
7	PŘÍLOHY	60
	PŘÍLOHA Č. 1 - FUNKČNÍ KLASIFIKACE HMSN DLE VINCIHO	61
	PŘÍLOHA Č. 2 - SOT - KAZUISTIKA Č. 1 (M.C.) – VSTUPNÍ VYŠETŘENÍ, ČÁST A.	62
	PŘÍLOHA Č. 3 - SOT - KAZUISTIKA Č. 1 (M.C.) – VSTUPNÍ VYŠETŘENÍ, ČÁST B.	63
	PŘÍLOHA Č. 4 - SOT - KAZUISTIKA Č. 1 (M.C.) – VÝSTUPNÍ VYŠETŘENÍ, ČÁST A.	64

**PŘÍLOHA Č. 5 - SOT - KAZUISTIKA Č. 1 (M.C.) – VÝSTUPNÍ VYŠETŘENÍ, ČÁST
B. 65**

**PŘÍLOHA Č. 6 - SOT - KAZUISTIKA Č. 2 (D.F.) – VSTUPNÍ VYŠETŘENÍ, ČÁST A.
66**

**PŘÍLOHA Č. 7 - SOT - KAZUISTIKA Č. 2 (D.F.) – VSTUPNÍ VYŠETŘENÍ, ČÁST B.
67**

**PŘÍLOHA Č. 8 - SOT - KAZUISTIKA Č. 2 (D.F.) – VÝSTUPNÍ VYŠETŘENÍ, ČÁST
A. 68**

**PŘÍLOHA Č. 9 - SOT - KAZUISTIKA Č. 2 (D.F.) – VÝSTUPNÍ VYŠETŘENÍ, ČÁST
B. 69**

1 Úvod

Jako téma mé bakalářské práce jsem si zvolila „**Posturální změny u dědičných polyneuropatií – možnosti léčby s využitím fyzioterapeutických metod**“.

K výběru tohoto tématu mě vedl článek, který jsem si přečetla v České a slovenské neurologii a neurochirurgii zabývající se neurologickou problematikou. Zaujala mě vysoká prevalence tohoto onemocnění v ČR a významná úloha fyzioterapeutické léčby při mírnění obtíží pacientů. Posléze jsem se dozvěděla, že tímto onemocněním je postižena i rodina v mém vzdáleném příbuzenstvu po nepřímé linii, kde toto postižení má matka a dcera. Dále mě zaujal zvláštní aspekt této choroby charakteristický variabilitou klinických příznaků onemocnění a to i v jedné rodině. Kromě toho toto dědičné onemocnění zahrnuje všechny typy monogenního mendelovského přenosu.

Hereditární neuropatie jsou klinicky a geneticky heterogenní skupinou chorob a představují nejčastější dědičné neuromuskulární onemocnění. Velmi často dochází k poškození motorických a senzitivních vláken současně. Poškozen může být jak myelin nebo axon a během nemoci se postižení obou struktur kombinuje. Vedle poruch periferních končetinových nervů se méně často objevuje postižení autonomních nervů. Prevalence je přibližně 17-40 : 100 000. Nejčastější forma se označuje jako choroba Charcot-Marie-Tooth (CMT) neboli hereditární motorická a senzorická neuropatie (HMSN). Hereditární neuropatie jsou typickou mezioborovou chorobou. Klinické příznaky se objevují nejčastěji v 1. a 2. dekádě života, zahrnují atrofie a slabost svalů dolních končetin (peroneální atrofie), deformitu nohy typu pes cavus se zkrácením Achillovy šlachy, areflexii na dolních končetinách a poruchu čítí punčochovitého typu. Nemoc postihuje především dlouhé nervy. Obtíže pacientů se manifestují ve čtyřech základních oblastech – svalová slabost končetin, poruchy chůze a deformity nohou, neobratnost končetin, poruchy citlivosti (brnění, necitlivost, bolest). Postupná progresse onemocnění výrazně ovlivňuje motorické schopnosti jedince až do té míry, že i s pomocí kompenzačních pomůcek, může být závislý na pomoci druhé osoby.

Vzhledem k tomu, že v současné době neexistuje účinná farmakologická léčba onemocnění, zaujímají zde fyzioterapeutické přístupy nepostradatelnou úlohu pro zkvalitnění života pacientů a udržení jejich soběstačnosti po co nejdelší dobu. Myslím, že pro každého fyzioterapeuta musí být velkou výzvou pomáhat lidem s touto chorobou, neboť se jedná o celoživotní zátěž pro pacienta, kde fyzioterapeut nemůže postupovat jen podle zaběhnutých pravidel, ale musí invenčně vstupovat do terapie s ohledem na fyzický a psychický stav pacienta a průběh jeho nemoci.

Cílem bakalářské práce je zmapování fyzioterapeutických metod využitelných v léčbě onemocnění hereditární neuropatie se zaměřením na senzomotorické poruchy a možnosti jejich ovlivnění. Výzkumná část práce se zaměřuje na možnosti objektivizace léčebných výsledků pomocí počítačové posturografie.

2 Teoretická část

2.1 Historie

Choroba Charcot – Marie – Tooth (CMT) je dlouho známým neurologickým onemocněním. První přesný popis tohoto onemocnění, dříve nazvaný peroneální svalová atrofie, provedli současně francouzští autoři J. Charcot a P. Marie a nezávisle na nich anglický lékař H. Tooth v roce 1886. První dochovaná zmínka o onemocnění ovšem pochází již od Friedreicha o 13 let dříve. Těžší forma, která postihuje především dětskou populaci, byla rovněž popsána již v 19. století a to Déjerinem a Sottasem v roce 1893. Již v minulosti bylo pozorováním zjištěno postižení více než jednoho člena rodiny, tedy rodový výskyt onemocnění.

Součástí klinického obrazu tohoto onemocnění jsou i některé přidružené příznaky mozečkového postižení a třes, na které upozornili Roussy a Lévy v roce 1926. Původně byla CMT popsána jako jedna klinická jednotka, dnes již díky rozvoji metod, nových diagnostických vyšetření a lidskému poznání víme, že se jedná o mnoho typů a podtypů této jedné skupiny onemocnění, kdy příčiny jsou často nalézány až na genové úrovni.

2.2 Klasifikace hereditárních neuropatií

Klasifikace hereditárních neuropatií není dosud ukončena a dynamicky se rozvíjí v závislosti na nových poznatcích, zejména v oblasti molekulární genetiky. Původní klasifikace až do 60. let minulého století umožnily rozdělit dědičné neuropatie podle:

1. způsobu dědičnosti – forma autozomálně dominantní AD, autozomálně recesivní AR, vázaná na chromozom X,
2. klinického obrazu,
3. histologických (bioptických) nálezů.

Klasifikační kritéria byla v 70. letech 20. století významně ovlivněna neurofyziologickými nálezy, které umožnily rozlišovat hereditární neuropatie na dva základní typy:

- A. Typ I – demyelinizační (hypertrofický) – s primární poruchou myelinové pochvy – charakterizovaný pomalou rychlostí vedení. Rozhodujícím kritériem je rychlost vedení motorickými vlákny n. medianus na předloktí nižší než 38 m/s.

B. Typ II – axonální (neurální) – s primární poruchou axonu – charakterizovaný normální nebo jen lehce zpomalenou rychlostí vedení, kdy na motorických vláknech n. medianus na předloktí je rychlost vedení vyšší než 38 m/s.

V roce 1978 Davis, Bradley a Madrid vyčlenili z obou skupin, na základě elektrofyziologických testů, skupinu intermediárních CMT neuropatií, kdy rychlost vedení na motorických vláknech n. medianus na předloktí kolísá v rozmezí 30–40 m/s a jsou průkazné projevy kombinovaného poškození axonu a myelinu (duální léze).

Současná celosvětově uznávaná, klasifikace na podkladě těchto kritérií byla provedena P. J. Dyckem a E. H. Lambertem a rozlišuje tři skupiny hereditárních neuropatií:

1. hereditární motorické a senzitivní neuropatie (HMSN = CMT),
2. distální hereditární motorické neuro(no)patie (HMN),
3. hereditární senzitivní neuropatie (HSN).

Tato klasifikace začala používat, vedle rozšířeného označení Charcot - Marie – Tooth neuropatie, další název – hereditární motorická a senzitivní neuropatie (HMSN), se kterým se dnes, zejména v anglosaské literatuře, velmi často setkáváme.

Nejčastější forma – HMSN – byla P. J. Dyckem dále rozdělena na sedm podskupin:

1. HMSN I – demyelinizační (hypertrofická)
2. HMSN II – axonální (neurální)
3. HMSN III – Dejerine – Sottasova
4. HMSN IV – Refsumova choroba (kys. fytanová)
5. HMSN V – neuropatie asociovaná se spastickou paraplegií
6. HMSN VI – neuropatie s atrofií optiku
7. HMSN VII – neuropatie s retinitis pigmentosa.

V posledních letech došlo k rychlému rozvoji molekulárně genetické diagnostiky s identifikací 40 odpovědných genů a několika stovek genových mutací, které vedou ke vzniku dědičné neuropatie. Současná genetická klasifikace je založena nejen na typu dědičnosti, ale především na rozpoznání kauzálních genů, jejichž mutace jsou odpovědné za vznik určitého typu neuropatie (Mazanec et al., 2009).

2.3 Klinický obraz dědičných polyneuropatií

Onemocnění CMT má celou škálu projevů od subklinických obtíží až po rozvoj těžkých deformit chodidel a rukou s oslabením končetinového svalstva a převahou na akrech

(Smetana et al., 2008). Variabilita klinických příznaků je různorodá. Klinický obraz sice závisí na typu genetického postižení, ale stejná genetická mutace u dvou jedinců se může manifestovat zcela odlišně. První příznaky se objevují v 80% během dětství či adolescence. K základním klinickým projevům patří slabost končetinového svalstva, která začíná zpravidla na dolních končetinách, především bérceového svalstva kdy mluvíme o tzv. peroneálním typu postižení, kde se objevují i nejvýraznější svalové atrofie. Typické bývá přepadávání špičky při chůzi a tzv. stepáž (čapí chůze). Dochází ke snížení šlachosvalových reflexů, rovněž s převahou na dolních končetinách. Objevují se deformity nohou a páteře, které se zvyrazňují s věkem postižených (Fridreichova noha, kyfoskolióza). Často bývá přidružena porucha povrchového a hlubokého cití, v menší míře i porucha cití pro odlišení tepla, chladu a bolesti. Horní končetiny nebývají výrazně postiženy. Na DK může být snížen polohocit, častá je porucha vibračního cití, grafestézie a porucha dvojbodového diskriminačního cití, obvykle s maximem na plosce nohy. Poruchy termického cití bývají jen latentní, subjektivně si pacient někdy uvědomuje horší toleranci studené vody a chladu na DK.

Většinou až v pozdějším stádiu dochází k atrofiím s oslabením drobných svalů ruky a distální části m. quadriceps. Při postižení autonomního nervového systému vznikají trofické změny na dolních končetinách (suchá kůže, změna ochlupení, otoky, obstipace). U části pacientů se mohou vyskytovat přidružené příznaky jako klidový třes, mozečkové příznaky, úžínové syndromy, tendovaginitidy, bursitidy, vzácně i kožní změny (otlaky, ulcerace).

Obecné charakteristiky CMT:

- postižení se vyskytuje u obou pohlaví stejně (pouze forma CMT X1 vázaná na chromozóm se manifestuje dříve a výrazněji u mužů než u žen),
- onemocnění nezkracuje délku života (kromě kongenitální hypomyelinizace),
- průběh nemoci je pozvolný, progredující,
- nejčastějším typem je CMT 1. typu.

2.3.1 Kineziologické aspekty

V objektivním nálezu dominuje postižení motorické, kde svalové dysbalance vedou k převaze jedné svalové skupiny nad druhou. Vzhledem k postižení především dlouhých nervů, dochází nejprve k svalovým atrofiím na dolních končetinách. Svalové oslabení začíná na akrech a postupuje proximálním směrem. U dolních končetin jako první ztrácejí svou funkci drobné svaly nohy. Dochází často k převaze inverzních svalů nad evertory noh, tj. především dlouhých flexorů nohy s mohutným m. tibialis posterior nad peroneálními svaly (tzv.

peroneální typ postižení) a následným atrofiím a parézám lumbrikálních a interesosálních svalů nohy a šlach dlouhých extenzorů, které se podílejí na balancování stoje a chůze a táhnou prsty v metatarzofalangeálních kloubech do hyperextenze.

Výsledkem je porucha funkce nohy a svalová nerovnováha. Ve stoji a chůzi převažuje „silnější“ flexorová skupina nohy a extenzorová skupina prstců. Ve fázi švihu chybí schopnost dorzální flexe hlezna, které se projeví zakopáváním a tzv. stepáží. „Chybějící dorzální flexí, se dostanou prsty do kontaktu se zemí, čímž se zvyšuje riziko pádu“ (Gross et al., 2005, p. 561). Ve fázi iniciálního kontaktu s podložkou pozorujeme „plácnutí“ plosky o zem, protože oslabené dorzální flexory neudrží počáteční dorziflexi hlezna, než noha přejde plynule do fáze opory, přes fázi postupného zatěžování stojné nohy. „Tento chybný úvodní kontakt s podložkou způsobí posun vertikálního zatížení před osu otáčení kolenního kloubu a tím vzniká hyperextenční moment působící na kolenní kloub“ (Gross et al., 2005, p. 262). Následkem tohoto kompenzačního mechanismu může docházet k rekurvaci kolenního kloubu. Dalším kompenzačním mechanismem je tzv. „čapí chůze“. Zakopnutí špičky se pacient brání nadměrným zdvižením kolene při jeho současně nadměrné a prodloužené flexi, kterou z časových důvodů následuje „vykopnutí“ podkolenní před fází došlapu.

Postupně se rozvíjí deformace nohy. Vyvíjí se vysoký podélný oblouk klenby nohy (pes excavatus), způsobený zvýšenou aktivitou m. peroneus longus, který zkracuje a zvyšuje mediální klenbu nohy a naopak příčná klenba se propadá následkem svalové převahy extenzorové skupiny (pes transversoplanus) při subluxaci až luxaci prstců nohy v metatarzofalangeálním skloubení s typickým retrakčním držením prstců ve flexi v interfalangeálních kloubech – drápopité prsty (digiti hammati), které jsou dány tahem dlouhého flexoru prstů. Relativním oslabením m. tibialis anterior dochází k flexi prvního paprsku nohy – prvního metatarzu. Zesilující převahou invertorů nohy dochází k addukci přednoží a inverzi nohy, pata se dostává do varózního postavení, zkracuje se plantární aponeuróza a krátké flexory nohy – vzniká pes cavovarus.

Při zatížení plosky dochází ke změně rozložení váhy těla a nadměrná zátěž se přenesne na oblast prominujících hlaviček metatarsů, kde vznikají otlaky a bursitidy.

Při zkrácení Achillovy šlachy dochází ještě k ekvinóznímu postavení nohy (pes equinocavovarus). U pacientů je zřetelné přetížení zevní hrany nohy a prvního metatarzu s možnou tvorbou následných otlaků a rizikem vzniku stresové zlomeniny metatarsů.

Varózní postavení paty ovlivňuje i postavení v horním hlezenním kloubu s rozvojem nestability hlezna při insuficienci laterálních ligament. Asi u 10% pacientů vzniká

planovalgózní deformita nohy (pes planovagus). Podélná klenba je sice zachovalá, ale při zatížení se zborší (Smetana et al., 2008).

Se vznikem kostěných deformit dochází k fixaci patologického tvaru chodidla. Progredující vývoj CMT modifikuje další klinické příznaky jednak rozvojem artrózy a jednak vlivem na horní etáže dolních končetin v oblastech hlezenních a kyčelních kloubů a příslušného svalstva dané oblasti. Změny senzitivity a vadné postavení chodidel vedou k rozvoji trofických změn až ke vzniku nekrotických ulcerací.

Postupná atrofie lýtkových svalů s poměrně dobrou trofikou svalů stehenních vytváří obraz tzv. „obrácené láhve“. V dalších stádiích nemoci postupně atrofují mm. gastrocnemii a m. quadriceps.

Deformita nohy vede k instabilitě a k zmenšení opěrné plochy dolních končetin, které je kompenzováno zvětšením opěrné báze pomocí abdukce dolních končetin ve stoji. Klinicky je pro pacienta typická chůze paretická buď jednostranná, nebo oboustranná. Chodidlo přepadává do ekvinozity, pacient často zakopává o špičku chodidla a poruchu stereotypu kompenzuje buď „čapí chůzí“ nebo cirkumdukci. Vzhledem k porušené funkci hlezenního kloubu zajišťovat při chůzi rovnováhu a přenos těžiště, tuto funkci přebírá trupové svalstvo. Pokud jsou oslabeny zároveň i extenzory kolene a kyčle, dochází při chůzi k laterálním výchytkám horní poloviny těla na straně stejné dolní končetiny.

Sami pacienti udávají časté zakopávání, vadí jim obtíže plynoucí z příčného plochonoží nebo deformace prstů nohy. Při zkrácené Achillově šlase dochází k nemožnosti plného zatížení plosky nohy a s tím vyplývající zhoršení stability, neschopnosti chůze na bosu, otlaky a kožní defekty. U některých pacientů se mohou objevovat opakované distorze hlezna. Náročnější chůze vede u nich k větší svalové únavě, někdy až ke křečím a pálení v chodidle.

Dynamiku progresu svalového postižení popisuje funkční klasifikace dle Vinciho (Vinci et al., 2003) do sedmi stádií viz příloha č. 1.

Atrofie svalů a porucha hybnosti na horních končetinách nastupuje obvykle později. Opět začíná na drobných svalových skupinách: interosseální svaly, svaly tenaru a hypotenaru. Projevuje se oslabením jemné motoriky a poruchami úchopových funkcí, které se projevují oslabením stisku ruky, omezení až nemožnosti pinzetového úchopu mezi palcem a 2. prstem. „Prsty zaujmají charakteristické drápotivé držení. Převaha extenzorové skupiny prstů způsobí hyperextenzi v metakarpofalangových kloubech (Gross et al., 2005, p. 372). Proximální a distální interfalangové klouby jsou v trvalém flekčním postavení, opozice palce je oslabena a často nahrazena abdukci a extenzí nebo addukci.

Vzhledem k atrofiím drobných svalů na akru horních končetin vznikají rychle poruchy jemné motoriky, které se nejvíce projevují při vykonávání běžných denních činností. Slabost, zhoršená motorika a ztráta funkce akrálních částí vede ke kompenzačnímu přetěžování proximálních svalových skupin, aby se zachovala funkčnost ruky. Svalová dysbalance ovlivňuje postavení v kořenovém kloubu a vyvolává další funkční změny v pohybovém aparátu. Mění se tak celá biomechanika pletence ramenního. „Ze studií vyplývá, že svaly na dominantní horní končetině jsou slabší než na nedominantní“ (Vinci et al., 2003). Při oslabení dominantní končetiny se opět kompenzační aktivita posouvá na svalstvo pletence ramenního a trupu. Svalová nerovnováha může narušit funkční stabilizaci osového orgánu a dalších funkčně spojených segmentů.

Ve složitém obraze CMT jsou pozorovány i častější funkční a strukturální změny v oblasti páteře, které mohou být i velmi výrazné. V některých případech jsou deformity dokonce dominantním příznakem onemocnění. Deformity páteře u CMT patří mezi skupinu tzv. neuromuskulárních deformit. Obvyklý začátek bývá datován do raného dětství. Charakteristická je pozvolná progresse, která může pokračovat i po dokončení vývoje skeletu. Neuromuskulární deformity vznikají nejspíše na podkladě slabosti nebo nerovnováhy páteřního svalstva. U CMT nalézáme 3 základní typy deformit páteře:

- skoliózy (58%),
- kyfoskoliózy (28%),
- izolované hrudní hyperkyfózy (14%).

Z hlediska charakteru skoliotických křivek se jedná o velkou variabilitu (jednoduché, esovité, vícečetné). Rovněž výskyt deformit u jednotlivých genotypů je velmi rozdílný. U těžších deformit páteře je časté neurogenní postižení paraspinálního svalstva a to zejména v oblasti jeho hlubokého kompartmentu (hlubokého stabilizačního systému). Dle studií se deformity páteře vyskytují u 26 % pacientů s dědičnou polyneuropatií (Horáček, 2007).

2.4 Posturální stabilita u dědičných polyneuropatií

2.4.1 Postura

„Posturu chápeme jako aktivní držení pohybových segmentů těla proti působení zevních sil. Postura však není synonymem vzpřímeného stoje na dvou končetinách nebo sedu, jak je nejčastěji prezentováno, ale je součástí jakékoliv polohy a především každého pohybu. Postura je základní podmínkou pohybu a nikoliv naopak“ (Kolář et al., 2009, p. 38).

Postura je zajištěna vnitřními silami, kdy hlavní úlohu hraje svalová aktivita řízená centrálním nervovým systémem.

Vývoj postury je jedním z hlavních obecných principů motorické ontogeneze. Jedná se o propojení anatomického a biomechanického principu s principem neurofyziologickým. Tyto principy se vzájemně propojují a nelze je vnímat odděleně.

2.4.2 Posturální stabilita

„Posturální stabilita je schopnost zajistit vzpřímené držení těla a reagovat na změny zevních a vnitřních sil tak, aby nedošlo k nezamyšlenému nebo neřízenému pádu“ (Vařeka, 2002, p. 116). Nejedná se však o jednorázové zaujetí stálé polohy, ale o kontinuální „zaujímání“ stálé polohy (Kolář, 2009, p. 39).

Pro zajištění posturální stability mají základní význam tři složky: zraková, vestibulární a propioceptivní. Názory na jejich podíl se ale různí. „Experimentální práce potvrzují rozhodující podíl propriocepce při udržení posturální stability v klidném stoji“ (Vařeka, 2002, p. 122). Vestibulární systém je spojován především s rotačními pohyby a pohyby při rychlých změnách polohy hlavy. Při celkové orientaci v prostoru a především při anticipaci změn působení zevních sil při pohybu má zásadní úlohu zrak (v menší míře i sluch). Velmi často bývá přehlížena účast exteroceptorů (Ruffiniho a Maissnerova tělíska), která slouží k přijímání informací z míst s různým zatížením. Jsou důležité pro kontrolu tření, které se podílí na kvalitě posturální stability (Vařeka, 2002).

Stabilitu ovlivňují, jak již bylo řečeno výše, faktory biomechanické a neurofyziologické. Mezi biomechanické faktory patří velikost opěrné plochy, přičemž základní podmínkou pro stabilitu ve statické poloze je promítání těžiště v každém okamžiku do opěrné báze (nemusí se promítat do opěrné plochy). Opěrnou plochou tady rozumíme část podložky, která je v přímém kontaktu s tělem a opěrná báze je definována jako plocha ohraničená nejvzdálenějšími hranicemi plochy. Opěrná báze bývá obvykle větší než opěrná plocha.

2.4.3 Mechanismy zajištění posturální stability

K zajištění posturální stability patří pojmy jako rovnováha a balance, které označují soubor statických a dynamických strategií. K nim patří děje označovány jako „postojové“ a „vzpřimovací reflexy“ (Vařeka, 2002, p. 116).

Statickou strategii představují např. rovnovážné reakce (balanční mechanismy), kterými se řídicí systém snaží udržet posturální stabilitu v rámci opěrné plochy. Tyto reakce jsou podstatou řady terapeutických technik (Bobath koncept, PNF).

Statická strategie využívá především „hlezenní“ a „kyčelní“ mechanismus. Při stožení s nohama u sebe je „hlezenní mechanismus“ především využíván v předozadním směru, kdy stabilitu zajišťuje pomocí aktivity plantárních flexorů v hlezenních kloubech. „Kyčelní mechanismus“ kontroluje stabilitu ve směru laterolaterálním. Pokud dojde v labilních polohách k vychýlení těžiště z opěrné báze za hranici bezpečného udržení, řídicí systém zvolí dynamickou strategii. Dynamické strategie zahrnují mechanismus úkroku, uchopení pevné opory v okolí a další způsoby zvětšení opěrné báze (Vařeka, 2002).

2.4.4 Poruchy posturální stability u CMT

Poruchy stability při stožení a chůzi odpovídají stupni svalového oslabení a deformit na dolních končetinách. Etiologie poruchy stability je u pacientů s diagnózou CMT multifaktoriální. Vliv má svalové oslabení, porucha propiocepce a exterocepce, bolestivé otlaky, deformita nohy, obava z pádu. Na začátku onemocnění může chůze vypadat normálně, ale při pečlivém vyšetření si všimneme, že pacient při každém kroku provádí dorziflexi prstů, hlavně palce, aby předešel zakopnutí. Později není schopen chůze po patách a při progredujícím oslabení peroneálních svalů se rozvíjí stepáž, kdy již špička přepadává při každém kroku, a pacient musí proto flektovat a zvedat koleno a nohu vyhazovat dopředu, aby nezakopával. Pozorujeme stereotyp „čapí chůze“.

Pokud dojde k oslabení i kořenového svalstva dolních končetin, pacient již většinou potřebuje k chůzi oporu ve formě vycházkové hole, francouzských berlí či chodítka.

Ke zvládnutí výchylek vlastního těžiště ze středního postavení zdravý jedinec automaticky používá kombinace tří balančních strategií: kotníkové, kyčelní a krokové. Pacienti s CMT jsou různou měrou podle stupně postižení závislí na kyčelní a krokové strategii, naopak kotníková strategie je u nich značně omezená až nemožná. Následkem neuropatie se na aferentaci a stabilizaci z chodidel nemohou příliš spoléhat. Důsledkem je redukce pohybových strategií, algické syndromy páteře a vyhýbání se balančně náročnějším aktivitám (Kobesová et al., 2007).

Pro zlepšení stability je důležité co nejlépe zajistit možnost využívat oporu a pohyb z nohou. To znamená posoudit velikost deformit a kontraktur a zlepšit kontaktní plochu nohy včetně její pasivní stability.

Velký význam pro pacienty má zraková kontrola. Již při nedostatečném osvětlení či nerovném terénu u pacientů dochází ke zhoršení stability. Prokazuje to i neurologické vyšetření, kdy u pacientů dochází k zvětšení titubací až tendencím k pádu ve stoji o zúžené bázi a při zavřených očích (Rombergova pozitivní zkouška). Při vyšetření stoje na měkké podložce se zavřenýma očima se řada pacientů ve stoji bez opory vůbec neudrží (Kobesová et al., 2007).

2.5 Diagnostika dědičných polyneuropatií

Diagnostika dědičných polyneuropatií vychází primárně z klinického obrazu zjištěného neurologickým vyšetřením, přičemž syndromologický komplex je následně doplněn moderními vyšetřovacími metodami. Výsledné určení diagnózy vychází tedy zejména z následujících metod (Seeman et al., 2000):

- klinické neurologické vyšetření,
- EMG (RV pod 38 m/vt.),
- molekulární genetické vyšetření,
- biopsie nervu (demyelinizační a remyelinizační změny).

Další podporující vyšetřovací metody:

- evokované potenciály,
- biochemie (svalové enzymy, mozkomíšní mok),
- zobrazovací vyšetření (CT, MR).

2.5.1 Klinické neurologické vyšetření

Neurologické vyšetření je jednou z hlavních vyšetřovacích metod vedoucí ke správné diagnostice. Je to soubor úkonů, které lékař provádí za účelem zjištění konkrétního neurologického onemocnění. Ke správně určené diagnóze je zapotřebí seznámení lékaře s bezprostředními potížemi, ale i s osobním, rodinným a sociálním zázemím pacienta (tzv. anamnéza). Pro neurologické vyšetření je důležitá systematičnost, neboť jeho nejdůležitějším úkolem je stanovení správné diagnózy. Mezi neurologické vyšetřovací postupy řadíme (Opavský, 2003):

- orientační vyšetření stavu vědomí, orientovanosti, paměti a reaktivity,

- vyšetření hlavových nervů,
- vyšetření mozečkových funkcí,
- vyšetření krku,
- vyšetření horních končetin,
- vyšetření trupu a páteře,
- vyšetření dolních končetin,
- vyšetření stoje a chůze.

2.5.2 Elektromyografické vyšetření (EMG)

Elektrodiagnostické testy jsou integrální součástí diagnostického algoritmu hereditárních neuropatií. Umožňují objektivně potvrdit přítomnost neuropatie zároveň odlišit dvě základní formy onemocnění. (CMT 1 a 2).

Úlohou elektromyografických testů je:

- objektivně potvrdit přítomnost neuropatie,
- rozlišit postižení myelinu (CMT 1) od postižení axonu (CMT 2),
- odhalit dosud asymptomatické formy CMT u dalších rodinných příslušníků,
- mapovat přirozenou progresi choroby v důsledku axonální degenerace při opakovaném elektrofyziologickém vyšetření (postupný pokles amplitudy CMAP).

Nejčastěji užívané jsou 3 základní diagnostické testy:

- 1) měření vodivosti motorickými a senzitivními nervy (konduktivní studie – MCV, SCV).

Smyslem konduktivních studií je zhodnotit integritu myelinového obalu nervových vláken - rychlost vedení nervem CV (m/s) a počet funkčních axonů. Prioritní jsou kondukční studie senzitivních (SCV) a motorických (MCV) nervových vláken. Klíčovým parametrem k odlišení CMT 1 (myelinopatie) a CMT 2 (axonopatie) je motorická rychlost vedení (MCV) n. medianus na předloktí. MCV nižší než 38 m/s svědčí pro CMT 1 a MCV vyšší než 40 m/s svědčí pro CMT 2. Hodnoty MCV mezi 30 – 40 m/s charakterizují kombinované postižení axonu a myelinu u tzv. intermediární CMT.

„Ačkoliv stupeň zpomalení rychlosti vedení nekoreluje těsně s tíží klinického obrazu, bylo opakovaně pozorováno, že výrazné zpomalení vodivosti v dětství odpovídá těžšímu průběhu nemoci v dospělosti. Narůstající motorický deficit během života je dán především progredující sekundární axonální degenerací. Zpomalení rychlosti vedení je uniformní na všech nervových vláknech a je průkazné v distálních i proximálních segmentech nervů“ (Mazanec et al., 2009, p. 8).

Testy vedené periferním nervem (konduktivní studie) jsou svým významem v diagnostice CMT výstižně přirovnávány k elektrokardiogramu v kardiologii.

2) Hodnocení spontánní a volní svalové aktivity (jehlová elektromyografie – EMG).

Jehlová EMG hodnotí změny vlastních nervových vláken - axonů (axonopatii), které jsou typické pro CMT 2. Jehlová elektroda se zavádí do končetinových svalů a snímá jednotlivé potenciály motorických jednotek, jejich četnost a eventuálně přítomnost denervačních potenciálů. U CMT 2 je jehlová EMG prioritní, neboť dokáže objektivně prokázat chronické neurogení léze denervační i reinervační. U CMT 1 není jehlová EMG v počátečních stádiích nemoci tak významná, teprve u dospělých lze nalézt obraz chronické neurogení léze při progredující sekundární axonální degeneraci (Mazanec et al., 2009).

3) Blink reflex.

Blink reflex (trigemino – faciální reflex) se využívá k prokázání generalizovaného homogenního postižení nejen na končetinových nervech, ale i v oblasti kraniálních nervů. Využívá se zejména v pokročilých stádiích onemocnění, když je obtížné získat odpovědi na stimulaci končetinových nervů. Je užitečný k diferenciální diagnostice 1. nebo 2. typu CMT, ale i u jiných získaných demyelinizačních neuropatií. Je prováděna povrchovými elektrodami a není invazivní (Seeman et al., 2000).

2.5.3 Molekulární genetické vyšetření

V uplynulé době se molekulární genetika stala integrální součástí diagnostického algoritmu hereditárních neuropatií a pro rozlišení jednotlivých forem onemocnění je v současnosti nejpodstatnější. Dědičnost CMT choroby respektuje principy mendelovské dědičnosti a zahrnuje přitom všechny jeho varianty. Nejčastěji je přítomen autozomálně dominantní typ přenosu, ale vyskytuje se i gonozomálně dominantní a autozomálně recesivní typ. Vedle toho vzniká řada nových mutací. Indikace a cílení DNA analýzy jsou založené na detailních

znalostech fenotypu jednotlivých forem, typu dědičnosti, elektrofyziologických studiích a četnosti výskytu jednotlivých mutací v populaci (Mazanec et al., 2009).

Variabilita této choroby je velmi vysoká. Choroba se liší ve svých formách u jednotlivých rodinných příslušníků, ale také mezi jednotlivými rodinami. Může to souviset jednak s mutacemi, které se objevují na různých genech, proto jsou rozdíly u různých rodin, ale mohou existovat také různé mutace na jednom genu. To jsou pak rozdíly, které se projevují např. u CMT 1 u jedné rodiny (otec – syn). Nakonec nesmíme zapomenout na faktor, který jistě může ovlivňovat tuto chorobu a tím je faktor prostředí.

Před vlastním genetickým vyšetřením je nezbytné získat přesné údaje:

- precizní rodinná anamnéza, důležité je se nespoléhat na údaje od pacientů, ale raději si rodinné příslušníky vyšetřit,
- věk prvního nástupu prvních příznaků choroby,
- spolehlivé elektrofyziologické vyšetření s určením typu demyelinizační nebo axonální léze.

Genetické inženýrství má rozhodně velký význam v oblasti plánovaného rodičovství a prenatalní diagnostiky. Ovšem sporně zde vyvstává otázka přerušení těhotenství po detekci mutovaného genu, neboť ani v současné době nelze předem určit fenotyp nenarozeného dítěte ani míru jeho postižení.

2.5.4 Biopsie nervu

Pomocí biopsie lze prokázat převahu axiální degenerace nad demyelinizací. Před tímto v minulosti často užívaným vyšetřením je v současné době dávána přednost jiným neinvazivním vyšetřovacím metodám.

2.5.5 Diagnostický algoritmus CMT

- 1) Klinické objektivní neurologické vyšetření, včetně popisu trofiky distálních svalů na DK, deformit, paréz, vyšetření povrchového a hlubokého cití.
- 2) Osobní a rodinná anamnéza (zjištění věku prvních obtíží, jejich charakter a průběh, výskyt deformity nohy nebo poruchy chůze ve více generacích či u příbuzných).
- 3) EMG vyšetření (potvrzení polyneuropatie a určení jejího typu).
- 4) Cílené DNA vyšetření.

2.6 Léčba dědičných neuropatií

CMT je onemocnění, které vyžaduje multidisciplinární přístup specialistů (neurolog – fyzioterapeut – ergoterapeut – ortoped – protetik – klinický genetik a další). Vyžaduje individuální přístup léčby i prevence u každého pacienta.

Léčbu můžeme rozdělit na:

- 1) medikamentózní,
- 2) rehabilitační péče, protetické pomůcky,
- 3) chirurgická (korekce deformit).

2.6.1 Medikamentózní léčba

Kauzální léčba této choroby neexistuje. Zbývá tedy podpůrná terapie. Symptomatickou terapii obvykle řídí neurolog. Pacientům bývá doporučeno užívání vitamínu B a vitamínu C. Předepisovány jsou vazoaktivní preparáty za účelem zlepšení prokrvení a okysličení nervových vláken, dále látky podporující metabolismus nervové tkáně. V případě neuropatických bolestí se využívá trojkombinace analgetik, antikonvulziv a tricyklických antidepresiv. Důležité je pacienta z preventivních důvodů upozornit, aby se vyvaroval požívání alkoholu a dalších neurotoxických látek, které mohou neuropatii, a tím i klinický obraz zhoršovat.

2.6.2 Rehabilitační péče

Rehabilitace pacientů s chorobou CMT by měla představovat koordinovanou činnost všech složek společnosti (státu, organizací, institucí i jednotlivců) s cílem znovu zařadit pacienta s touto chorobou zpátky do aktivního společenského života. Rehabilitační péče řeší problémy na úrovni zdravotnictví, sociálních věcí, pedagogiky, pracovních záležitostí a celé řady dalších systémů ve společnosti. V rámci zdravotnictví do oboru rehabilitace pacientů s CMT patří celá řada specializací jako např. fyzioterapie, ergoterapie, ortotika a protetika atd. Problematice fyzioterapie se podrobně věnují dále v kapitole 2.7 a 2.8.

- **Protetická péče**

Vhodná obuv a protetické vložky do bot mají velmi dobrý efekt. Přinášejí úlevu od bolesti a korigují vadné postavení nohy a do určité míry zabraňují progresi deformit. Zároveň zlepšují stabilitu a stereotyp chůze. Vložka by měla být vyrobena individuálně a měla by sloužit k prevenci otlaků. Obuv musí být lehká, měla by být vyšší, kotníčková, aby stabilizovala kotník. Je vhodné, aby pacient nosil obuv s pevnou podrážkou i doma a maximálně se vyvaroval chůzi naboso a snížil tím riziko distorzí a zhoršení svalové dysbalance.

- **Lázeňská péče**

Pacienti, kteří trpí CMT chorobou, mají nárok na komplexní lázeňskou péči zpravidla 1krát za dva roky. Opět je zapotřebí zvolit vhodný individuální plán dle aktuálního stavu pacienta, který je třeba kontrolovat a upravovat. Přínos lázeňské péče je nesporný. Každodenní cvičení pod odborným dohledem fyzioterapeuta je pro pacienta nejlepší příležitostí naučit se dostatečné množství cviků a osvojit si je pro následnou autoterapii v domácím prostředí. Lázeňská péče zahrnuje každodenní léčebnou tělesnou výchovu kombinovanou s vodoléčebnými procedurami a dalšími lázeňskými procedurami, které mají velký přínos jak pro fyzickou tak psychickou kondici jednotlivce.

2.6.3 Chirurgická léčba

Do ortopedické péče se dostávají pacienti s pokročilými deformitami hlavně na DK. Cílem ortopedické operační péče je odstranění strukturálních deformit nebo korekce již vzniklých, obnova svalové nerovnováhy, regulace svalového tonu, zlepšení propriorecepce a zvětšení rozsahu pohybu v kloubu.

Na základě patologického obrazu se provádí operační výkony na měkkých tkáních, skeletu a kloubech. Postup při léčení vychází z individuálních potřeb pacienta a z prognózy dalšího vývoje postižení. Charakteristická je kombinace operací od jednodušších (měkké tkáně, osteotomie) po složitější (artrodézy).

Po výkonech na svalech a šlachách je nutná většinou šestitýdenní imobilizace končetiny, po výkonech na kostech je to až tři měsíce se sádrovým obvazem. Nedílnou součástí efektivního operačního výkonu je správně indikovaná a dostatečná pooperační fyzioterapie (Mazanec et al., 2009).

Mezi další operační zákroky, i když málo časté, patří operace páteře, která se provádí u pacientů se zakřivením nad 40 stupňů (dle Cobba). Vhodným operačním řešením bývá zadní spinální artrodéza.

Důležité je časové naplánování zákroků, které by mělo předcházet morfologickým změnám, vzniku otlaků a ulcerací a dalším sekundárním degenerativním změnám kloubů. Každý operační zákrok by měl směřovat ke zlepšení mobility pacienta a jeho sebeobsluhy. U CMT je třeba počítat s její progredující složkou a nezapomínat, že řada výkonů má pouze dočasný efekt.

2.6.4 Prognóza CMT pacientů

U většiny pacientů s CMT je jejich prognóza relativně příznivá, neboť většina z nich zůstává po celou dobu života nezávislých na druhé osobě. Pomocí protetických pomůcek nebo ortopedické léčby většina pacientů vykazuje jen lehký či středně těžký stupeň zdravotního postižení.

Prognóza závisí jednak na daném genovém defektu, ale nesmíme opomenout ani aspekt sociální. CMT choroba neovlivňuje pouze fyzické schopnosti jedince, ale zasahuje i do jeho běžných denních činností, mezilidských vztahů a pracovního uplatnění. Onemocnění se nejčastěji projevuje během 1. a 2. dekády života. Progrese choroby je u každého jedince jiná, vede k různému stupni funkčního postižení (u většiny lehký až středně těžký stupeň zdravotního postižení) a střední délka života není u drtivé většiny forem CMT zkrácena.

2.7 Možnosti fyzioterapie u pacientů s CMT

Fyzioterapie je nedílnou, velmi podstatnou a často nejučinnější složkou terapie. Fyzioterapie, ale není časově limitovaná, ani neprobíhá v opakujících se sériích, ale stává se každodenní, trvalou součástí života pacienta. To je nutné pacientovi vysvětlit hned po stanovení diagnózy a začátkem terapie.

Vzhledem k chronicitě onemocnění a tendenci k progresi je vždy vhodné stanovit krátkodobý i dlouhodobý fyzioterapeutický plán. S konzervativní léčbou je ideální začít ihned po stanovení diagnózy i u pacientů s minimálními obtížemi. Pravidelné cvičení může zpomalit

progresi ortopedických deformit a stává se prevencí vývoje sekundárního algického vertebrogenního syndromu. V neposlední řadě udržuje dobrou fyzickou kondici pacienta.

Cílem rehabilitace u pacientů s CMT je:

- 1) zpomalit zhoršování pohyblivosti a svalové síly,
- 2) udržet co nejlepší stabilitu při stožení a chůzi,
- 3) bránit rozvoji svalových kontraktur a následných deformit,
- 4) udržet dobrou svalovou kondici a výkonnost kardiovaskulárního aparátu,
- 5) prevence kloubních a vertebrogenních bolestí, prevence přetěžování hybného systému,
- 6) udržet či zlepšit jemnou motoriku horních končetin,
- 7) udržet funkční zdatnost pro výkon povolání a soběstačnosti,
- 8) ve spolupráci s ortopedem a protetikem zajistit vhodné kompenzační pomůcky,
- 9) ergodiagnostika u dětí ke stanovení vhodného vzdělání a budoucího povolání. U dospělých k eventuálnímu výběru nového povolání, pokud svou dosavadní profesi nejsou již schopni vykonávat.

Podle stupně svalového postižení lze pacienty rozdělit do sedmi stadií (tzv. stadia dle Vinciho). Toto dělení nám pomáhá pro následné sestavení komplexního rehabilitačního programu a následnému zhodnocení průběhu choroby v čase (Seeman et al., 2000).

2.8 Úloha fyzioterapie a fyzioterapeutických přístupů u pacientů s CMT

2.8.1 Porucha jemné motoriky HK

Je postižena zejména u pacientů s pokročilejšími atrofiemi. Větší oslabení svalové síly nacházíme na dominantní končetině. Funkční schopnost ruky je zhoršena „drápotivým“ postavením. Zde se využívá prostředků zejména ergoterapie. Cílem je zlepšit koordinaci jemné práce ruky. U těžšího asymetrického postižení se snažíme pacienta přeučit tak, aby některé práce začal provádět druhou rukou. Dalším cílem je seznámit pacienta s možnostmi využití pomůcek, které mu mohou usnadnit běžné denní činnosti.

2.8.2 Snížení svalové síly, atrofie

Při terapii svalového oslabení se používá kombinace řady fyzioterapeutických technik. Svaly se mohou oslovit přes periferní nebo centrální nervový systém. Jako příprava před vlastním cvičením se používají facilitační techniky (poklep na šlachu, kartáčování, míčkování, vibrace). V případě oslabení svalů, kde se výrazněji uplatňuje retrahovaná vazivová složka svalu, se využívají prvky metody Kenny (teplé zábaly, pasivní protahování svalů). Ke zlepšení prokrvení a trofiky se indikují vodoléčebné procedury, jako vířivé a perličkové lázně nebo subakvální masáže.

Analytický přístup využívá cvičení dle svalového testu k posílení oslabených svalů. Posilování je třeba provádět s rozvahou. Nevhodné přetěžování může sval ještě více oslabit a prohloubit tak dysbalanci svalové síly a to i u svalů relativně nepostižených. Indikace u primárně oslabených svalů v důsledku denervace se nedoporučuje, neboť porucha není ve svalu, ale v inervaci. Proto je třeba u každého pacienta zvolit individuální cvičební plán, který můžeme kontrolovat a upravovat dle aktuálního stavu pacienta. Každé cvičení by mělo vést ke zlepšení fyzické a psychické kondice a ne pacienta vyčerpávat.

Pro vlastní aktivaci oslabených svalů se často využívají techniky založené na neurofyziologickém principu, jako Vojtova reflexní lokomoce a propioceptivní neuromuskulární facilitace (PNF). Jsou to techniky, které necvičí izolovaně jednotlivé svaly, ale aktivují je v rámci komplexních pohybových stereotypů (Kobesová et al., 2007).

PNF usnadňuje pohyb pomocí signalizace z vlastního těla. Využívá aferentace ze všech propioceptorů a exteroceptorů. Tyto impulzy pak cíleně ovlivňují motoneurony předních rohů míšních v souladu s eferentními impulzy z mozkových center. Při trvání podmětu a zvyšující intenzitě se zvyšuje i pohybová odpověď. Výsledkem cvičení je nejen posílení oslabených svalů, ale i zlepšení koordinace svalové práce.

2.8.3 Poruchy stability

Paréza, sensorický deficit a deformita nohy u pacientů trpících dědičnou neuropatií, vždy vede k poruše stability. Pro zlepšení stability je důležité zajistit možnost využívat oporu a pohyb z nohou. To znamená posoudit velikost deformit a kontraktur a zlepšit kontaktní plochu nohy včetně její pasivní stability.

Ke zlepšení svalové koordinace, motorického naprogramování a zvýšení rychlosti svalové aktivity, se nejčastěji využívá senzomotorická stimulace (SMS), která napomáhá kompenzovat insuficienci periferní propriocepce. Touto metodou se snažíme ovlivnit stoj a chůzi a preventivně předcházet distorzím a pádům. Cvičení se provádí na labilních plochách např. na balančních sandálech či na úsečích. Začíná se cvičit od méně náročných pomůcek a přechází se k postupně složitějším. K aktivaci gluteálních svalů, které jsou u pacientů s CMT často ve funkčním útlumu, lze využít cvičení na minitrampolíně či balónech.

Pacienti mohou cvičit vsedě nebo v poloze na všech čtyřech, takže nepřetěžují paretické končetiny, a přitom stimulují proprioreceptory celého těla.

Další možností je nácvik na stabilometrické plošině (např. Balanc Master), kde se využívají různé počítačové programy.

2.8.4 Svalové a kloubní bolesti na dolních a horních končetinách

V důsledku svalové dysbalance dochází ke zkrácení svalů a následným kontrakturám, které deformují kloubní spojení. Protahování svalů a šlach s tendencí ke zkrácení je nutnou prevencí vzniku deformit, a tím i bolestí. Pacient musí být důkladně instruován, neboť protahování se musí provádět každý den. Jednou vzniklé kontraktury se již konzervativní léčbou neupraví. Nejčastěji zkrácenými svaly jsou m. triceps surae, extenzory prstů a plantární aponeuróza.

Fyzioterapeut v rámci individuálního cvičení provádí mobilizace a trakce periferních kloubů nohy, techniky měkkých tkání, masáže, míčkování, s pacientem nacvičuje aktivní funkci nohy. Vzhledem k tomu, že postavení nohou ve stoji ovlivňuje celý osový systém, měla by chodidlům být věnována dostatečná péče.

Z vodoléčebných procedur opět využíváme vířivky, perličkové lázně, šlapací střídavé lázně dolních končetin, subakvální masáže a hydrokinezioterapii (cvičení v bazénu). K dosažení analgezie lze indikovat nejrůznější formy elektrolyčby (Kobesová et al., 2007).

2.8.5 Bolesti páteře

Bolesti páteře vznikají v důsledku vadných pohybových stereotypů, skoliózy i nevhodného životního stylu. Vlivem oslabených DKK dochází ke kompenzaci v jiných oblastech hybného systému, které jsou pak chronicky přetěžovány. Např. nedostatečná dorziflexe hlezna při chůzi je kompenzovaná zvýšenou flexí kolene a kyčle což vede k většímu souhybu pánve a trupu, zátěž se dále přenáší na oblast přechodu hrudní a bederní páteře.

Jako u ostatních chronických onemocnění tak i u CMT onemocnění dochází po určité době k vyčerpání kompenzačních mechanismů. Zvyšuje se bolest přetěžovaných úseků páteře i kloubů a celkově se může zhoršit mobilita pacientů.

Fyzioterapeutické cvičení zahrnuje léčebně tělesné cvičení dle kineziologického rozboru. Ze senzomotorických technik se využívá cvičení na balonech a úsečích. U skolióz je to hlavně využití prvků z reflexní lokomoce. Fyzioterapeut dále může aplikovat metody manuální medicíny (mobilizace, měkké techniky), masáže, cvičení s therabandy.

Cílem fyzioterapie je zaměření na aktivaci stabilizačního systému páteře, korekce dechového stereotypu a dosažení centrovaného postavení kořenových kloubů a v neposlední řadě, řádné instrukce pro autoterapii pacienta k pravidelnému cvičení doma.

3 Praktická část

3.1 Metodologie práce

U pacientů s CMT dochází v průběhu onemocnění k variabilnímu klinickému obrazu (viz výše). Moderní vyšetřovací metody využívající počítačové techniky umožňují objektivizovat neurologický či fyzioterapeutický nálezn a přispívají k stanovení optimálního léčebného postupu.

Vzhledem k charakteru bakalářské práce a jeho rozsahu jsem zvolila metodu kvalitativního výzkumu. Výhodou kvalitativního výzkumu je jeho hlubší ponoření do zkoumané oblasti oproti kvantitativnímu přístupu. Umožňuje v tomto případě sledování pacientů během navržené léčebné intervence a popis ev. změny v oblasti kvality jejich života. Jedná se tedy o výzkum prováděný na malém vzorku pacientů, v tomto případě dvou, což v případě CMT je s ohledem na její výskyt v populaci opodstatněné. V neposlední řadě jsou výhodou i menší časové nároky na výzkumníka a soubor zkoumaných osob. Validita výzkumu je opřena o metodu triangulace, kdy dochází k ověřování vztahů mezi pojmy, získanými výzkumem a dalšími ukazateli. V této bakalářské práci jsou využívány ke srovnání výzkumem zjištěných dat objektivní lékařské nálezy a vědecká literatura popisující problematiku léčby CMT.

V rámci práce budu vycházet ze sledování dvou pacientů s diagnózou CMT, s využitím kineziologického rozboru se zaměřením na sledování senzoričských funkcí. Pacienti budou vyšetřeni pomocí počítačové posturografie, která jako elektrofyziologická vyšetřovací metoda umožňuje hodnotit motorické balanční mechanismy podílející se na udržování posturální aktivity. Pacienti byli vybráni na ambulanci Neurologické kliniky I. Lékařské Fakulty s ohledem na nepřítomnost další neurologické komorbidity, která by mohla mít vliv na výsledky této bakalářské práce.

Základní výzkumnou otázkou je – „Jaké jsou možnosti využití počítačové posturografie při funkčním zhodnocení poruch rovnováhy, posouzení tíže obtíží, vývoje onemocnění a efektu fyzioterapeutických léčebných intervencí u pacientů s CMT“.

Test senzoričské organizace (SOT) objektivizuje u pacienta odchylky ve využití tří hlavních senzoričských systémů přispívajících ke kontrole posturální stability. Jedná se o somatosenzoričský, vizuální a vestibulární systém. Z výsledků posturografického vyšetření je

možno určit podíl jednotlivých sensorických systémů na kontrole rovnováhy. Pacienti pak mohou vykazovat jak neschopnost efektivního využití individuálních sensorických systémů, tak nepřiměřené adaptační mechanismy plynoucí z využití neadekvátního sensorického systému. SOT bude využit k popisu aktuálního stavu pacienta a jeho symptomatiky.

Na základě vyšetření a tíže obtíží v oblasti poruch rovnováhy bude stanoven individuální intenzivní fyzioterapeutický léčebný plán na období dvou měsíců. Během této doby bude pacient docházet dvakrát týdně na fyzioterapii. Kromě fyzioterapie vedené autorkou bakalářské práce budou pacienti instruováni v autoterapii, kterou budou aplikovat třikrát do týdne. Vyšetření pomocí počítačové posturografie bude opakováno po 2 měsících, SOT tak bude klíčovou objektivní metodou k popisu vývoje onemocnění a vlivu v rámci práce indikované léčebné intervence. Získané výsledky budou vyhodnoceny a podrobeny diskusi s přihlédnutím k aktuálním vědeckým poznatkům v oblasti léčby hereditárních neuropatií.

3.1.1 Počítačová posturografie

Klinické vyšetření pacientů s CMT je možno doplnit pomocnými přístrojovými metodami umožňujícími objektivně zachytit některé tělesné děje související s pohybem a vyjádřit je přesně číselnou formou.

Jedním ze základních laboratorních vyšetření je počítačová posturografie (stabilometrické vyšetření - Balanc Master), která jako elektrofyziologická vyšetřovací metoda umožňuje hodnotit motorické balanční mechanismy podílející se na udržování posturální stability. Vyšetření je možno rozdělit na statické a dynamické. Při statickém vyšetření měříme stabilitu pacienta v podmínkách, kdy se pacient ani tenzometrická plošina nepohybují. Dynamické testování zahrnuje vyšetření situací, kdy se buď pohybuje pacient po plošině, nebo se pohybuje podložka s pacientem a simuluje tak běžné situace z denního života (Nardone et Schieppati, 2010). Z výsledků posturografického vyšetření je možno určit podíl jednotlivých sensorických systémů na kontrole rovnováhy.

Toto laboratorní vyšetření umožňuje posouzení tří hlavních oblastí postižení:

- 1) hodnocení sensorického deficitu,
- 2) hodnocení postižení motoriky,
 - a. hodnocení deficitu posturálních funkcí,

b. hodnocení postižení volní motoriky,

3) hodnocení deficitu zrakové kontroly.

Za účelem vyšetření pacientů s CMT bylo zvoleno zhodnocení sensorického deficitu dynamickou počítačovou posturografií. Důvodem je, že deficit v oblasti periferní propriocepce je základním rysem CMT a míra tohoto deficitu určuje stupeň postižení pacienta a napomáhá k určení adekvátního terapeutického postupu. Test sensorické organizace (SOT) poskytuje funkční zhodnocení poruch rovnováhy, které je prospěšné v posouzení tíže obtíží, vývoji v průběhu onemocnění a předpovědi léčebného efektu fyzikální terapie u pacientů s CMT (Nardone et Schieppati, 2010). Tento test objektivizuje u pacienta odchylky ve využití tří hlavních sensorických systémů přispívajících ke kontrole posturální stability. Jedná se o somatosenzorický, vizuální a vestibulární systém. V průběhu vyšetření jsou pacientovi poskytovány odlišné zrakové, vestibulární a propioceptivní informace vypovídající o okolním prostředí (pohyblivá podložka/plošina a stěna přístroje). Tyto informace mohou být poskytovány při zavřených či otevřených očích a umožňují tak vytvářet sensoricky konfliktní situace, které vyvolávají adaptační odpovědi centrálního nervového systému. Pacienti pak mohou vykazovat jak neschopnost efektivního využití individuálních sensorických systémů, tak nepřiměřené adaptační mechanismy plynoucí z využití neadekvátního sensorického systému.

Test sensorické organizace (SOT) je složen z 6 základních sensorických situací:

- 1) kontrola zrakem / fixovaná balanční plocha,
- 2) bez kontroly zrakem / fixovaná balanční plošina,
- 3) kontrola zrakem při pohyblivém pozadí / fixovaná balanční plošina,
- 4) zraková kontrola / pohyblivá balanční plošina,
- 5) bez kontroly zrakem / pohyblivá balanční plošina,
- 6) kontrola zrakem při pohyblivém pozadí / pohyblivá balanční plošina.

Zhodnocení testu je možné ve 4 oblastech:

- 1) Equilibrium (rovnovážný) skór – kvantifikuje odchylku v posturální stabilitě v průběhu vyšetření. Výsledný souhrnný skór (vážený průměr skóru ze všech 6 různých vyšetřovaných situací) určuje celkovou míru pacientova postižení.

- 2) Senzorická analýza – využívá poměru dílčích rovnovážných skóre k určení postižení jednotlivých sensorických systémů.
 - a. Somatosenzorický skór – popisuje pacientovu schopnost využití somatosenzorických informací k udržování rovnováhy.
 - b. Zrakový skór – popisuje pacientovu schopnost využití zrakových informací k udržování rovnováhy.
 - c. Vestibulární skór – popisuje pacientovu schopnost využití informací z vestibulárního systému k udržování rovnováhy.
 - d. Preference – popisuje míru upřednostňování zrakových informací k udržování rovnováhy (i když jsou tyto informace chybné).
- 3) Strategická analýza – popisuje relativní množství pohybů kotníků a kyčle k udržování rovnováhy u pacienta. Zdraví jedinci pohybují při stabilním podkladu primárně kotníkem a za podmínek horší stability upřednostňují pohyby v kyčelním kloubu.
- 4) Posun těžiště – popisuje vztah těžiště a centra opěrné báze u pacienta. U zdravých jedinců je těžiště udržováno blízko centra opěrné báze.

Vyšetření v rámci této práce byla prováděna na tenzometrické plošině zn. Neurocom (Objective Quantification of Balance and Mobility, Neurocom International, Inc.).

3.2 Kazuistiky

3.2.1 Kazuistika č. 1 – pacient M. C.

Základní údaje

Vyšetřovanou osobou je muž, M. C., věk pacienta: 56 let (rok narození: 1955).

Vstupní vyšetření bylo provedeno v lednu 2011 na rehabilitačním oddělení Neurologické kliniky 1. LF.

Diagnóza: Hereditární motorická a senzitivní neuropatie (Charcot-Marie-Tooth), typ 1a (G 62.8)

Anamnéza:

RA: V rodině pacienta byl identicky (CMT) postižen otec, bratr a dvě děti. Matka zemřela ve 40 letech na ca prsu v r. 1961; otec zemřel v 75 letech na zápal plic v r. 1993, celoživotně léčen pro CMT; sourozenci – 2 bratři 53, 58 let, u mladšího bratra diagnostikováno onemocnění CMT, jinak zdraví; osm dětí, u nejstarší dcery 27 let a 22-letého syna diagnostikována stejná choroba (CMT 1a), jinak zdraví.

OA: běžné dětské nemoci, během života vážněji nestonal, pouze ortostatická hypotenze.

Úrazy: v r. 1974 fraktura čelisti bilaterálně (při pádu z kola) s následným operativním řešením.

Operace: viz. výše.

AA: senná rýma (květen – srpen).

FA: antialergika, jinak 0.

Abusus: alkohol – v posledních 10 letech příležitostně, předtím abstinent, nekuřák, kávu nepije.

PA: 15 let v plném invalidním důchodu pro CMT, vyučený elektromechanik, pracoval v oboru.

SA: ženatý, žije v rodinném domku, který nemá bezbariérovou úpravu.

Sport: dříve každý den kondiční cvičení ½ hod., v současnosti jízda na kole, turistika, občas plavání.

NO: Poruchy chůze již od 4 let (zakopávání, poruchy stability), zpočátku veden jako myopatický syndrom, zpočátku problémy jen na DKK, asi od 15 let potíže i na HKK (snížená citlivost, vážnoucí opozice palce a malíku), během let postupná progresse onemocnění. Od 10 do 17 let – pravidelně 1x do roka rehabilitační pobyt v Jánských lázních, trvale v péči neurologické kliniky VFN.

Předchozí fyzioterapie: jen při lázeňských pobytech, kde byl instruován k protahovacím cvikům, další rehabilitační péče nebyla indikována.

Výpis ze zdravotní dokumentace pacienta chybí z důvodu ztráty dokumentace na neurologické klinice.

Vstupní kineziologický rozbor

Status praesens: Subjektivně se pacient cítí dobře, bolest neguje

Objektivně: Pacient lucidní, orientovaný všemi kvalitami, spolupracuje, mobilní, bez lokomočních pomůcek. Barva kůže na DKK od kolen níže lividní, bez pigmentace, otoky 0, varixy 0, celkově bez známek cyanózy, ikteru, jizvy 0. Dýchání klidné, horní hrudní, bez známek dušnosti. Typ postavy – normostenická.

Váha: 77 kg

Výška: 173 cm

TK: 90/66, TF: 65/min.

Aspekce:

Pohled zepředu:

Hlava: obličej pacienta symetrický. Hlava v mírné rotaci vlevo, v předsunutém držení.

Krk, ramena: v oblasti krku prominují na obou stranách mm. sternocleidomastoidei, klíční kosti symetrické. Nadklíčkové jamky vkleslé, prominence mm. scalenii, ramena v protrakčním postavení, levé rameno v mírné elevaci.

HKK: svaly předloktí hypotrofické, thorakobrachiální trojúhelníky asymetrické, na akrech horních končetin viditelné kloubní deformity - prsty v extenčním postavení v metakarpálních a semiflekčním postavení v interfalangeálních kloubech, palec v addukčním postavení, viditelné atrofie drobných svalů ruky (thenaru, hypothenaru).

Hrudník: rotace trupu vlevo, hrudní koš symetrický, prsní bradavka vpravo níže. Břišní stěna oslabená, umbilicus více vpravo.

Pánev: rotace pánve vlevo, dorzálně sklopena, spina iliaca anterior superior v mírné elevaci.

DKK: trofika stehenního svalstva bez patologických změn, pravá patela o něco níže než levá, kolenní klouby v rekurvačním postavení, výrazná hypotrofie bércevého svalstva a svalů planty, oblast kotníků symetrická, příčná nožní klenba propadlá, podélná klenba je na obou nohách výrazně pokleslá, na nohách nejsou patrné žádné deformity.

Pohled z boku:

Předsunutě držení hlavy, ramena v protrakci, hyperkyfoza v oblasti horní hrudní páteře, břišní stěna nepromínuje, zřetelné mírné semiflekční držení v kyčelních a kolenních kloubech, těžiště těla je posunuto vpřed a celé tělo je nakloněno dopředu (váha těla více na špičkách).

Pohled zezadu:

Krk, ramena: v linii krku zvýrazněna kontura m. trapezius bilaterálně, postavení ramen asymetrické, levé rameno v elevaci, lopatky neodstávají.

HKK: thorakolumbální trojúhelníky asymetrické.

Hrudník: zakřivení páteře ve smyslu hyperkyfozy v oblasti hrudní páteře, v dolní hrudní a lumbální oblasti páteře prominence paravertebrálních svalů.

Pánev: pánev rotována vlevo, dorzálně sklopená, crista iliaca na levé straně výše.

DKK: svalstvo bérce hypotrofické (ve tvaru tzv. „obrácené láhve“), Achillovy šlachy symetrické, varózní postavení hlezenního kloubu vlevo, levá subgluteální rýha a levá podkolenní rýha jsou vlevo výše.

Palpace:

Zvýšený tonus: m. trapezii, mm. scalenii, krátkých extenzorů šíje, mm. pectorales, paravertebrálních svalů v oblasti Th a L páteře, úponů adduktorů bilaterálně,

oslabené svaly: mezilopátkové svaly, m. quadratus lumborum vlevo, svaly břišní stěny,

zkrácené svaly: mm. pectorales, zkrácené semisvaly a m. biceps femoris bilaterálně.

Mobilita a lokomoce:

Mobilní bez lokomočních pomůcek.

Sed: pacient se sám posadí, sed stabilní, sám se postaví bez pomoci HKK.

Stoj: stoj I – mírně nestabilní, bez potíží, stoj II a III – Romberg pozitivní, výrazné titubace do stran, stoj na patách či špičkách nezvládne, stoj v tandemu – výrazné titubace.

Chůze: bez lokomočních pomůcek, nejistá, nestabilní, nerytmická, kolísavá, o širší bázi, s titubacemi do stran (vyrovnává pomocí HKK), kroky delší, rychlé, při kroku zvýšená flexe v kolenních a kyčelních kloubech (přepadávání nohy do plantární flexe), neodvícení planty od podložky.

Chůze pozadu: bez obtíží, pomalejší a jistá.

Chůze se zavřenýma očima s výraznou titubací.

Dřep bez opory – pacient zvládl bez potíží.

Vyšetření horních končetin:

Svalový tonus mírně snížen, hypotrofie předloktí a drobných svalů ruky bilaterálně, kloubní rozsahy omezeny na drobných kloubech ruky pro deformity, omezena extenze v interphalangeálních skloubeních bilaterálně, opozici thenaru – hypothenaru – nezvládne, špetku nezvládne.

Mingazziniho zkouška: negativní.

Šlachookosticové reflexy: rr. C5 -C8 bilaterálně výrazně sníženy.

Iritační jevy: negativní.

Taxe: přesná.

Diadochokineze: v normě.

Povrchové čítí: symetrické, mírně sníženo na akrech bilaterálně.

Hluboké čítí: polohocit a pohybovit v normě.

Vyšetření dolních končetin:

Svalový tonus stehenního svalstva v normě, lýtkové svaly značně hypotrofické.

Mingazziniho zkouška: negativní.

Lassegue: negativní.

Taxe: přesné.

Šlachookosticové reflexy: rr. L2 – S2 – bilaterálně nevýbavné.

Iritační jevy: negativní.

Povrchové čítí: symetrické, od kolen níže značně snížené – hypostezie, na ploskách nohou hypersenzitivita, stěžuje si na časté mravenčení.

Hluboké čítí: polohocit i pohybovit v normě, termické čítí od kolen dolů značně sníženo.

Grafestézie: 0/10, bilaterálně neschopen rozpoznat.

Vyšetření ladičkou:	PDK	LDK
Palec	necítí	necítí
Vnitřní kotník	1/8	1/8
Zevní kotník	3/8	2/8
Koleno	4/8	4/8
Spina iliaca anterior superior	4/8	6/8

Goniometrie

Pomocí metody SFTR jsem vyšetřila rozsahy pohybů v kloubech na DKK.

Kyčelní kloub:

PDK: S: 10 – 0 – 50 (aktivně) / 10 – 0 – 65 (pasivně) - extenze v kolenním kloubu

F: 40 – 0 – 15 (aktivně) / 45 – 0 – 25 (pasivně)

R: 40 – 0 – 45 (aktivně) / 40 – 0 – 45 (pasivně)

LDK: S: 10 – 0 – 60 (aktivně) / 10 – 0 – 65 (pasivně) - extenze v kolenním kloubu

F: 35 – 0 – 15 (aktivně) / 35 – 0 – 25 (pasivně)

R: 40 – 0 – 45 (aktivně) / 40 – 0 – 45 (pasivně)

Kolenní kloub:

PDK: S: 0 – 0 – 120 (aktivně) / 0 – 0 – 135 (pasivně)

LDK: S: 0 – 0 – 120 (aktivně) / 0 – 0 – 140 (pasivně)

Hlezenní kloub:

PDK: S: 10 – 0 – 50 (aktivně) / 15 – 0 – 50 (pasivně)

R: 25 – 0 – 20 (aktivně) / 25 – 0 – 25 (pasivně)

LDK: S: 20 – 0 – 45 (aktivně) / 20 – 0 – 50 (pasivně)

R: 30 – 0 – 15 (aktivně) / 30 – 0 – 20 (pasivně)

Počítačová posturografie:

SOT – situace 1, 2 bez pádu; situace 3, 4 s jedním pádem; situace 5, 6 pády ve všech testech.

- 1) Equilibrium (rovnovážný) skór – 35.
- 2) Senzorická analýza -
 - a. Somatosenzorický skór – 91.
 - b. Zrakový skór – 54.
 - c. Vestibulární skór – 2.
 - d. Preference – 60.
- 3) Strategická analýza – převaha kyčelní strategie, 8 pádů.
- 4) Posun těžiště – těžiště oproti centru opěrné báze posunuto vpravo a mírně vpřed.

Vyšetření ADL

Pacient je v běžných denních činnostech zcela soběstačný. Problémy udává jen u práce, kde je zapotřebí jemné motoriky rukou. Vzhledem k těmto obtížím se již nemůže vrátit ke své profesi elektromechanika, ale jako hobby se elektronice věnuje v domácím prostředí i nadále. Kompenzační pomůcky nepoužívá. Pacient rád chodí, ujde až 8 km, po té však nastupuje

únava a bolesti v kolenních a kyčelních kloubech. Jeho kognitivní funkce jsou zcela v pořádku.

Cíl fyzioterapie:

- zpomalit progresi atrofii, oslabení, kontraktur, deformit,
- udržet co nejlepší kvalitu hybnosti,
- prevence/ terapie kloubních a vertebrogenních bolestí, aktivace stabilizačního systému páteře,
- dobrá tělesná kondice/ zlepšení funkce kardiovaskulárního aparátu,
- zajištění pacienta protetickými pomůckami,
- udržet funkční zdatnost pro soběstačnost a možnost nového povolání.

Krátkodobý fyzioterapeutický plán:

- zlepšit stabilizační funkci kloubů, zlepšení svalové koordinace (stabilita stoje a chůze, využití senzomotorické stimulace použitím balanční strategie - exteroceptivní a proprioceptivní stimulace chodidla, nácvik balanční kotníkové strategie na labilních plochách, zatěžování přednoží a nácvik cílených výpadů),
- reaktivita,
- osvojit nové pohybové stereotypy (nácvik senzomotorického korekčního postavení),
- terapie kloubních bolestí (techniky měkkých tkání, masáže, míčkování, protahování, mobilizace, trakce),
- aktivace stabilizačního systému páteře (nácvik správného dechového stereotypu vleže, vsedě),
- udržení ev. zvýšení svalové síly (využití prvků z technik založených na neurofyziologickém podkladě, Vojtův princip, PNF),
- zvýšit fyzickou kondici.

Vlastní terapie

Během následujících dvou měsíců jsme se s pacientem dohodli na aktivní fyzioterapeutické péči, kdy pacient docházel dvakrát týdně na fyzioterapii a další autoterapii v minimálním rozsahu dalších dvou dnů v domácím prostředí. Na prvních sezeních jsme se hlavně věnovali edukaci s vysvětlením nutnosti cvičit pravidelně, kratší dobu. Provádět pomalé cvičení s uvědoměním. Vybrali jsme vhodná cvičení pro nácvik a cvičení doma, které jsme během

terapie kontrolovali a doplňovali novými cviky. Při cvičení jsme se vždy řídili aktuálním stavem pacienta.

Cvičební jednotku jsme rozdělili do čtyř fází. V první části jsme se věnovali technikám měkkých tkání, kdy jsme se snažili o zlepšení posunlivosti jednotlivých vrstev. Poté následovala mobilizace periferních kloubů nohy. V druhé části cvičební jednotky jsme navázali cvičením na neurofyzilogickém principu (využitím prvků z Vojtovy reflexní lokomoce, Bobath konceptu). Další, třetí část byla založena na aktivním cvičení pacienta s uvědomováním. V této části cvičení jsme kladli důraz na opakované, pomalé, přesně vedené pohyby s uvědoměním, cvičení se provádělo bez zrakové kontroly, kdy se pacient soustředí na výchozí polohu, na vedení fázického pohybu a na dýchání během celého cviku (aktivace stabilizačního systému páteře a trupu). V poslední fázi cvičení jsme se zaměřili na nácvik balančních strategií (senzomotorickou stimulaci), kde jsme využili cvičení na labilních plochách (pěnové podložky, úseč). Jedna cvičební jednotka trvala 45 min.

Autoterapie:

- protahování měkkých tkání, šlach a svalů, které mají tendenci ke kontrakturám, využití prvků z postizometrické relaxace k autoterapii m. semimembranosus, m. semitendinosus, m. biceps femoris, m. triceps surae a Achillovy šlacha, flexorů nohy, plantární aponeurosy a extenzorů prstů,
- cviky na aktivaci hlubokého stabilizačního systému (nácvik dechového stereotypu vleže, vsedě),
- cviky s pomalým přesně vedeným pohybem dolních končetin – vleže,
- nácvik senzomotorické korekce stoje,
- automobilizace hrudní páteře a plosky nohy,
- cyklistika 2x týdně.

Výstupní kineziologický rozbor (změny proti původnímu stavu).

Pacient se subjektivně cítí lépe. Ve cvičení je aktivní. Fyzické aktivity mu celkově zlepšují náladu. Cítí se méně unavený. Při cvičení, kdy může využívat zrakovou kontrolu, se cítí jistěji, více se dokáže soustředit na jednotlivé segmenty pohybu. Stoj I. zvládá bez titubace. Následkem protahovacích cvičení se pacientovi zvýšily kloubní rozsahy v oblasti kyčelních kloubů. V současné době, jako nejvíce limitující udává potíže spojené s jemnou motorikou na

horních končetinách. Aktivně se pokouší najít nové zaměstnání, které by mohl vzhledem ke svým potížím vykonávat.

Změny goniometrie u kyčelního kloubu:

PDK: S: 10 – 0 – 70 (aktivně) / 10 – 0 – 75 (pasivně) - extenze v kolenním kloubu

F: 40 – 0 – 20 (aktivně) / 45 – 0 – 25 (pasivně)

R: 40 – 0 – 45 (aktivně) / 40 – 0 – 45 (pasivně)

LDK: S: 10 – 0 – 70 (aktivně) / 10 – 0 – 80 (pasivně) - extenze v kolenním kloubu

F: 35 – 0 – 15 (aktivně) / 35 – 0 – 25 (pasivně)

R: 40 – 0 – 45 (aktivně) / 40 – 0 – 45 (pasivně)

Počítačová posturografie kontrolní:

SOT – situace 1, 2, 3, 4 bez pádu; situace 5, 6 pády ve všech testech.

- 1) Equilibrium (rovnovážný) skór – 50.
- 2) Senzorická analýza -
 - a. Somatosenzorický skór – 92.
 - b. Zrakový skór – 91
 - c. Vestibulární skór – 2.
 - d. Preference – 100.
- 3) Strategická analýza – převaha kyčelní strategie, 6 pádů.
- 4) Posun těžiště – těžiště oproti centru opěrné báze posunuto vpravo a vpřed.

Dlouhodobý plán:

Dlouhodobá fyzioterapie u tohoto onemocnění má smysl, pokud je soustavná. V případě pacienta bych proto doporučila další pokračování terapie na fyzioterapeutickém oddělení se zaměřením na prevenci pádů a zpomalení progresu atrofií, oslabení, kontraktur a deformit a udržení co nejvyšší kvality hybnosti. Pokračováním nácviku stoje a chůze pomocí balanční strategie, postupné zvyšování limitů stability. Důležitá je z dlouhodobého hlediska prevence a terapie kloubních bolestí, aktivace stabilizačního systému páteře a též obecně zajištění dobré tělesné kondice. Významným cílem je také zacvičení pacienta v autoterapii, která by měla být součástí denních aktivit. V rámci běžných denních činností se snažíme o co nejdelší soběstačnost pacienta ve všech aktivitách, naučením nových strategií nebo pomocí kompenzačních činitelů. V následném kroku zvážit využití protetické péče – vhodná obuv, ortopedické vložky do bot.

3.2.2 Kazuistika č. 2 – pacient D. F.

Základní údaje

Vyšetřovaná osobou je žena, D.F., věk pacientky 55 let (rok narození: 1956).

Vstupní vyšetření bylo provedeno v lednu 2011 na rehabilitačním oddělení Neurologické kliniky 1. LF.

Diagnóza: Hereditární motorická a senzitivní neuropatie (Charcot-Marie-Tooth), typ 1a
(G 62.8)

St. p. operaci cysty ovaria

Porucha metabolismu lipidů

Gonarthrosis L. sin.

Vertebrální algický syndrom Th páteře

Anamnéza:

RA: V rodině pacientky byl identicky postižen otec a syn (CMT). Otec pacientky zemřel na srdeční selhání v 68 letech v r. 1995, matka pacientky v 82 letech v r. 2009. Pacientka má dceru, 39 let, zdráva; a syna, 35 let, prokázáno totožné onemocnění (CMT), jinak zdrav. Tato choroba byla i dále zjištěna u synovce pacientky. Pacientka má tři sourozence, bratři ve věku 70, 69, 52 let, zdraví.

OA: Porod pacientky proběhl bez komplikací, v dětství prodělala běžná dětská onemocnění, v dětství diagnostikována CMT choroba, ve středním věku hyperlipidémie, ve 40 letech operace cysty ovaria.

Úrazy: 08/2009 po pádu fraktura malíčku na PHK, fixováno ortézou. Stp. úrazu levého kolene, dislokace česky (občas nosí ortézu).

Operace: v roce 1995 pro cystu ovaria – ministra. V 15 letech korekční operace na akrech dolních končetin bilaterálně. Pro artrózu palce (metacarpophalangeálního kloubu) na pravé horní končetině provedena operace v 45 letech. V r. 1985 operace ganglion na nártu levé dolní končetiny a na zápěstí levé horní končetiny.

GA: dva spontánní porody, bez komplikací, potraty 0, nyní 6 let menopauza.

AA: 0.

FA: Isoprinosin 1-0-1 tbl. denně, Tryglix 10 mg. 1x denně.

Abusus: alkohol příležitostně, kuřáčka 10cig./denně, káva 3-4 denně.

PA: pacientka je v invalidním důchodu, dříve pracovala jako dámská krejčová

SA: rozvedená, žije v bytě v prvním patře, bezbariérový přístup, pacientka ráda plete, čte.
Sport: 2x týdně pravidelně cvičí jógu nebo dochází na cvičení s míči. V letních měsících ráda plave a jezdí na kole.

NO: Choroba CMT diagnostikována již v dětství pomocí elektromyografického vyšetření a nervovou biopsií, později potvrzena i molekulárně – genetickým vyšetřením. Od té doby sledována na Neurologické klinice 1. LF a VFN pro amyotrofii typu CMT, kde byla opakovaně hospitalizována. Od předškolního věku zkráceny Achillovy šlachy, největší potíže při běhu, dochází také k postupnému snížení svalové síly na horních končetinách. Vzhledem k onemocnění pacientka absolvovala dlouhodobé rehabilitace, včetně lázeňských pobytů. Pro deformity na akrech dolních končetin provedeny opakované ortopedicko – chirurgické korekce, později byla provedena i korekce na pravé horní končetině (metekarpophalangeálního kloubu). Pro pravostrannou skoliózu v oblasti hrudní páteře a opakované lumbalgie je pacientka soustavně ve fyzioterapeutické péči.

Předchozí fyzioterapie při lázeňských pobytech (od dětství téměř každý rok jezdí do lázní Jáchymov), s ohledem na časté lumbalgie pacientka využívá i fyzioterapeutickou péči několikrát do roka v místě bydliště.

Výpis ze zdravotní dokumentace:

6/2006 - Genetické vyšetření prokázalo CMT 1A

5/2009 - EMG – rychlosti vedení sníženy v rozmezí

15,8 m/vt – n. medianus

11,5 m/vt – n. ulnaris

21,5 m/vt – n. peroneus

Biopsie nervu suralis – hypertrofická neuropatie a cibulovitými formacemi, v r.1982.

Vstupní kineziologický rozbor

Status praesens: Subjektivně se pacientka cítí dobře, dlouhodobá bolest v oblasti hrudní páteře.

Objektivně: Pacientka lucidní, orientovaná všemi kvalitami, spolupracuje, mobilní, lokomoční pomůcky nepoužívá. Barva kůže: normální, na DK barva kůže světlejší, od kolen níže místy jizvy a drobné poranění od častých pádů, vegetativní změny – akrum chladné, bez ochlupení a sudomotoriky, drobné trofické změny, otoky 0, varixy 0, celkově bez známek cyanózy, ikteru, jizvy po operacích klidné, vybledlé. Dýchání klidné, horní hrudní, bez známek dušnosti. Typ postavy – normostenická

Váha: 69 kg.

Výška: 173 cm.

TK: 110/80, TF: 67/min.

Aspekce:

Pohled zepředu:

Hlava: obličej pacientky je symetrický, hlava je předsunutém držení.

Krk, ramena: v oblasti krku promínují na obou stranách mm. sternocleidomastoidei, klíční kosti promínují, symetrické, nadklíčkové jamky vkleslé a mm. scapulae mírně promínují, ramena v protrakčním postavení, levé rameno je výše než pravé, bilaterálně promínuje hypertofický m. trapezius.

HKK: thoracobrachiální trojúhelníky asymetrické, levá horní končetina zcela naléhá na levý bok, na akrech horních končetin viditelné deformity na drobných kloubech ruky.

Hrudník: mm. pectorales ve zvýšeném napětí, hrudní koš symetrický, břišní stěna je oslabená v dolní části, horní partie v hypertonu, pupek se nachází ve střední rovině, tažen kranálně.

Pánev: souměrná, přední spiny ve stejné výši. Laterální linie levého boku mírně promínuje do strany.

DKK: trojika stehenního svalstva bez patologických změn, pately v symetrickém valgózním postavení, na bérkách viditelné trofické změny, lýtkové svaly mají tvar „obrácené láhve“, kotníky bez otoků, symetrické, na akrech dolních končetin viditelné deformace a jizvy po korekčních operacích, příčná nožní klenba je na obou chodidlech propadlá, podélná nožní klenba je zvýšená (pes excavatus a pes varus), retrakční držení prstů nohy ve flexi v interphalangeálních kloubech – drápovité prstce.

Pohled z boku:

Hlava je předsunuta a ramena jsou v protrakci. Oblast horní hrudní páteře má kyfotické zakřivení, dolní část páteře plochý charakter. Hrudník v inspiračním postavení. Břišní stěna oslabena, vyklenuta mírně vpřed. Těžiště těla je posunuto vpřed a celé tělo je nakloněno dopředu.

Pohled zezadu:

Krk, ramena: v linii krku zvýrazněny kontury m. trapezius, postavení ramen asymetrické, levé rameno je ve vyšší úrovni než pravé, lopatky neodstávají, dolní úhly ve stejné výši.

HKK: thoracobrachiální trojúhelníky asymetrické.

Záda: zakřivení páteře zvětšeno v hrudní oblasti ve smyslu kyfózy a pravostranné skoliózy (výrazný gibus dextra), v bederním úseku páteř spíše oploštěna, paravertebrální svalstvo ve zvýšeném napětí.

DKK: zadní spina vpravo a gluteální rýha vpravo jsou níže než na opačné straně, gluteální svaly jsou lehce ochablé, boky jsou v přechodu na stehna asymetrické, laterální linie na levé straně je vyklenuta více laterálně, podkolenní rýha vlevo níže, kolenní klouby ve valgózním postavení, trofika stehenního svalstva bez patologických změn bilaterálně, prominence břicha lýtkového svalu, bilaterálně, v oblasti kotníků více zvýrazněna kontura Achillovy šlachy vpravo, paty ve varózním postavení, mají oblý tvar.

Palpace:

Zvýšený tonus: m. trapezius, mm.scalenii, m. sternocleidomastoideus, paravertebrálních svalů hrudní a bederní páteře, hypertonus bránice a horní třetina břišních svalů (zejména m. rectus abdominis).

Oslabené svaly: břišní stěna (m. obliquus internus abdominis, m. obliquus externus abdominis, m. transversus abdominis) a dolní fixátory lopatek, gluteální svaly mírně oslabeny, lýtkové svaly v hypotonu se sníženou trofikou.

Zkrácené svaly: mm.pectoralis major i minor, m. triceps surae, a svaly planty.

Mobilita a lokomoce:

Mobilní bez lokomočních pomůcek.

Sed: pacientka se sama posadí, sed stabilní, sama se postaví bez pomoci HKK.

Stoj: stoj I – stabilní, stoj II a III - Romberg pozitivní – mírné titubace, na špičky se pacientka udrží, na patách a stoj „tandem“ nezvládne,

Chůze: bez lokomočních pomůcek, nejistá, kolísavá, nerytmická, nestejná délka kroku, o širší bázi, zakopávání, vázne odval planty od podložky, chodidla narážejí s přehnanou silou o podložku, přepadávání špičky nohy, kompenzováno zvětšením flexe v kolenním a kyčelním kloubu bilaterálně.

Chůze výrazně zhoršena při zavřených očích – titubace až tendence k pádům.

Chůze pozadu s titubací.

Dřep s oporou o horní končetiny.

Vyšetření horních končetin:

Svalový tonus v normě, hypotrofie thenarů a drobných svalů ruky bilaterálně, kloubní rozsahy omezeny na drobných kloubech aker pro deformity, omezena abdukce malíku bilaterálně, zvýšená exkursibilita thenaru bilaterálně, opozice thenaru – hypothenaru – nezvládne na PHK, stejnostranně nesvede špetku, špatně uchopuje drobné předměty.

Mingazziniho zkouška: negativní.

Šlachoosticové reflexy: rr C5 - C8 bilaterálně výrazně snižené.

Iritační jevy: negativní.

Taxe: přesná.

Diadochokineze: v normě.

Povrchové čítí: symetrické,

- taktilní čítí: hypostézie na akrech, více na pravé ruce,
- termického čítí: cit veden s výraznou latencí, snížen v oblasti ruky bilaterálně.

Hluboké čítí: polohocit i pohybovit v normě.

Vyšetření dolních končetin:

Svalový tonus stehenního svalstva v normě, lýtkové svaly hypotrofické, kloubní rozsahy mírně omezeny v hlezenním kloubu do dorzální flexe, deformity (pes excavatus, pes varus), pata ve varózním postavení, prstce „drápotivé držení“, otlaky na distálních člácích.

Mingazziniho zkouška: negativní.

Lassegue: negativní.

Thomayer: 20 cm.

Taxe: přesné.

Šlachoosticové reflexy: areflexie L2 – S2.

Iritační jevy: negativní.

Povrchové čítí: symetrické, čítí vedeno s latencí, hypostézie od kolen akrálně.

Hluboké čítí: polohocit i pohybovit v normě.

Grafestézie: PDK 4/10, LDK 3/10.

Vyšetření ladičkou:	PDK	LDK
Palec	1/8	necítí
Vnitřní kotník	3/8	3/8
Zevní kotník	necítí	necítí
koleno	5/8	5/8
Spina iliaca anterior superior	8/8	4/8

Goniometrie

Pomocí metody SFTR jsem vyšetřila rozsahy pohybů v kloubech na DKK.

Kyčelní kloub

PDK: S: 15 – 0 – 80 (aktivně) / 15– 0 – 80 (pasivně) – při extenzi v kolenním kloubu

F: 45 – 0 – 20 (aktivně) / 45– 0 – 25 (pasivně)

R: 25 – 0 – 45 (aktivně) / 30– 0 – 45 (pasivně)

LDK: S: 10 – 0 – 70 (aktivně) / 15– 0 – 70 (pasivně) – při extenzi v kolenním kloubu

F: 40 – 0 – 15 (aktivně) / 45 – 0 – 25 (pasivně)

R: 30 – 0 – 45 (aktivně) / 35 – 0 – 45 (pasivně)

Kolenní kloub

PDK: S: 0 – 0 – 145 (aktivně) / 0 – 0 – 145 (pasivně)

LDK: S: 0 – 0 – 145 (aktivně) / 0 – 0 – 145 (pasivně)

Hlezenní kloub

PDK: S: 15 – 0 – 45 (aktivně) / 15 – 0 – 50 (pasivně)

R: pro deformity nohy neměřeno

LDK: S: 15 – 0 – 45 (aktivně) / 15 – 0 – 45 (pasivně)

R: pro deformity nohy neměřeno

Počítačová posturografie:

SOT – situace 1, 2, 3, 4, 5 bez pádu; situace 6 s pády ve všech testech.

- 1) Equilibrium (rovnovážný) skór – 60.
- 2) Senzorická analýza -
 - a. Somatosenzorický skór – 95.
 - b. Zrakový skór – 81.
 - c. Vestibulární skór – 54.
 - d. Preference – 60.
- 3) Strategická analýza – převaha kyčelní strategie, 2 pády.
- 4) Posun těžiště – těžiště oproti centru opěrné báze posunuto mírně vlevo a vpřed.

Vyšetření ADL

Pacientka v běžných denních činnostech zcela soběstačná. Potíže pociťuje při manipulaci s drobnými předměty, ale sama se to naučila zvládat pomocí náhradních úchopů. Občas dojde u pacientky k mírnému opaření (ve vaně, při manipulaci s horkým nádobím), neboť teplotu rozeznává s delší latencí. Chůzí ujde pouze menší vzdálenosti pro únavu a slabost dolních končetin, časté klopýtání na nerovném terénu a následné občasné pády. Kognitivní funkce jsou zcela pořádku.

Cíl fyzioterapie:

- zpomalit progresi atrofií, oslabení, kontraktur, deformit,
- udržet co nejlepší kvalitu hybnosti,
- prevence/ terapie kloubních a vertebrogenních bolestí, aktivace stabilizačního systému páteře,
- dobrá tělesná kondice/ zlepšení funkce kardiovaskulárního aparátu,
- zajištění pacienta protetickými pomůckami,
- udržet funkční zdatnost pro soběstačnost.

Krátkodobý fyzioterapeutický plán:

- zpomalit progresi atrofií a svalových oslabení (prvky z technik na neurofyziologickém podkladě, Vojtův princip, PNF),
- aktivizace hlubokého stabilizačního systému páteře (nácvik správného dechového stereotypu),
- zlepšení stability pomocí balančních strategií se zaměřením na senzoryckou stimulaci (kartáčování, hlazení, exteroceptivní a proprioreceptivní stimulace chodidla, nácvik balanční kotníkové strategie na labilních plochách, zatěžování přednoží a nácvik cílených výpadů),
- zmírnění kloubních a vertebrogenních bolestí (techniky měkkých tkání, masáž, mobilizace periférních kloubů, trakce),
- zajištění dobré tělesné kondice a tím i zlepšení funkce kardiovaskulárního aparátu.

Vlastní terapie

Během následujících dvou měsíců jsme se s pacientkou dohodli na aktivní fyzioterapeutické péči, kdy pacientka docházela dvakrát týdně na fyzioterapii a další autoterapii v minimálním

rozsahu dalších dvou dnů v domácím prostředí. Na prvních sezeních jsme se hlavně věnovali edukaci pacientky s vysvětlením nutnosti cvičit pravidelně, kratší dobu. Provádět pomalé cvičení s uvědoměním. Vybrali jsme vhodná cvičení pro nácvik a cvičení doma, které jsme během terapie kontrolovali a doplňovali novými cviky. Při cvičení jsme se vždy řídili aktuálním stavem pacientky.

Cvičební jednotku jsme rozdělili do několika fází. Začínali jsme přípravou dolních končetin pomocí mobilizačních a relaxačních technik (protahování, techniky měkkých tkání, míčkování, hlazení, mobilizace), na které navazovaly techniky založené na neurofyziologickém podkladu (Vojtova reflexní lokomoce, PNF, Bobath koncept). Další fáze cvičení byla zaměřena na aktivaci stabilizačního systému páteře a trupu s korekcí dechového stereotypu (využitím vývojové kineziologie). Neméně důležitou součástí terapie byl i nácvik balančních strategií – senzomotorické stimulace (kartáčování, šlapání oblázků, využití labilních ploch). Jedna cvičební jednotka trvala 45 min.

Autoterapie:

- protahování měkkých tkání, šlach a svalů, které mají tendenci ke kontrakturám, využití prvků z postizometrické relaxace k autoterapii m. triceps surae a Achillovy šlach, flexorů nohy, plantární aponeurosy a extenzorů prstců,
- cviky na aktivaci hlubokého stabilizačního systému (nácvik dechového stereotypu vleže, vsedě),
- nácvik stability (korekce) stoje,
- automobilizace hrudní páteře a plosky nohy,
- kondiční cvičení (např. jóga. Thai – Chi, plavání, cyklistika).

Výstupní kineziologický rozbor (změny proti původnímu stavu).

Pacientka se subjektivně cítí lépe. Udává menší bolesti zad v hrudní oblasti páteře. Během terapie došlo k výraznému zlepšení fyzické kondice a výkonnosti pacientky. V průběhu již se necítí tak unavená jako na začátku terapie i cviky zvládá v lepší kvalitě, jak během cvičení tak i na konci. Je viditelné i zlepšení dechového stereotypu, kdy pacientky daleko lépe využívá bráničního typu dýchání, které je vidět i na postavení hrudníku. Větší problémy má pacientka s udržením rovnováhy při balančních technikách. Během terapie jsme vyzkoušeli různé balanční pomůcky, ale vzhledem k velké nestabilitě jsme balanční cviky museli umístit do nižších poloh. Ke konci terapie jsme začali s nácvikem na měkké podložce.

Počítačová posturografie kontrolní:

SOT – situace 1, 2, 3, 4, bez pádu; situace 5 s jedním pádem, situace 6 s dvěma pády.

- 1) Equilibrium (rovnovážný) skór – 64.
- 2) Senzorická analýza -
 - a. Somatosenzorický skór – 97.
 - b. Zrakový skór – 93.
 - c. Vestibulární skór – 52.
 - d. Preference – 77.
- 3) Strategická analýza – převaha kyčelní strategie, 3 pády.
- 4) Posun těžiště – těžiště odpovídá centru opěrné báze.

Dlouhodobý plán:

Dlouhodobá fyzioterapie u tohoto onemocnění má smysl, pokud je soustavná. V případě pacientky bych proto doporučila další pokračování terapie na fyzioterapeutickém oddělení se zaměřením na prevenci pádů a zpomalení progresu atrofií, oslabení, kontraktur a deformit a udržení co nejvyšší kvality hybnosti. Pokračování nácviku stoje a chůze pomocí balanční strategie a postupné zvyšování limitů stability je s ohledem na výsledky terapie do budoucna jistě přínosné. Důležitá je z dlouhodobého hlediska prevence a terapie kloubních bolestí, aktivace stabilizačního systému páteře a též obecně zajištění dobré tělesné kondice. Významným cílem je také zacvičení pacienta v autoterapii. V následném kroku zvážit využití protetické péče – vhodná obuv, ortopedické vložky do bot.

3.3 Diskuse

Předmětem diskuse je základní výzkumná otázka „Jaké jsou možnosti využití počítačové posturografie při funkčním zhodnocení poruch rovnováhy, posouzení tíže obtíží, vývoje onemocnění a efektu fyzioterapeutických léčebných intervencí u pacientů s CMT“.

Podle autorů Nardone a Schieppati (2010) není rozhodování o léčebném postupu při posuzování poruch rovnováhy jednoduché. Rozhodování musí vzít v potaz řadu různých aspektů, protože poruchy rovnováhy a hlubokého čítí způsobuje řada onemocnění. Onemocnění vnitřního ucha, degenerativní onemocnění mozku, vaskulární léze i onemocnění periferního nervového systému mohou být příčinami poruch rovnováhy. Proces stárnutí s poklesem smyslových schopností a oslabováním svalové síly je dalším klíčovým faktorem přispívajícím k poruchám rovnováhy. Vzájemná interakce výše zmíněných faktorů je zásadní. Autoři dále uzavírají, že laboratorní vyšetření v průběhu léčby může výrazně napomoci objektivnímu zhodnocení léčebného efektu v průběhu léčby. Přičemž je třeba vzít v potaz, že řada dalších onemocnění může vést k vážným poruchám rovnováhy a včasné určení diferenciální diagnózy může předejít riziku pádu pacienta.

Autoři Matjatic a Zupan (2006) testovali u skupiny pacientů s CMT rozdíl v efektu fyzioterapeutických cvičení na balanční plošině oproti cvičení prováděným fyzioterapeutem bez mechanických pomůcek. Tato cvičení prováděná v rozsahu 12 lekcí přinesla pacientům téměř totožný efekt v podobě zlepšení rovnováhy ve škále BBS (Berg Balance Scale). V některých oblastech přineslo cvičení na balanční plošině mírně lepší výsledky, tyto však nebyly signifikantně významné.

Řada autorů dle přehledové práce Kobesové a Mazance (2008) popisuje pozitivní změny síly a trofiky neurogenně oslabených svalů po pravidelném posilování. Zdůrazňují zde význam přiměřené a mírné zátěže nevyvolávající pocit únavy a pravidelnost cvičení. Pozitivní vliv je popisován také při současném provozování adekvátních sportovních aktivit, při kterých je nízké riziko pádu a eventuálního zranění (například cyklistika, plavání, golf atp.).

V souladu s literaturou jsou i dosažené výsledky této práce při fyzioterapii pacientů s CMT. Oba pacienti popisují subjektivně menší únavu při pravidelném cvičení, částečné zlepšení koordinace pohybů a fyzické výkonnosti. Tyto subjektivní údaje je možno v kineziologickém rozboru potvrdit jen minimálně. Patrné je zvětšení kloubního rozsahu nebo zmírnění titubací ve stoji. Ovšem při objektivizaci údajů pomocí počítačové posturografie jsou výsledky

dvouměsíční terapie velmi zřetelné. U obou pacientů došlo k významnému zlepšení zrakového skóru (tedy schopnosti kontroly stability pomocí zraku) a významnému posunu ve skóru preference (tedy schopnosti využívání přiměřených systémů k udržení stability). Tento fakt se projevil i na snížení počtu pádů pacientů v testu při otevřených očích. Naopak k žádnému zlepšení nedošlo v testech při zavřených očích. Toto zjištění je v souladu se závěry Koláře (2009), kdy úprava posturální stability může být podpořena použitím zrakových a somatosenzorických mechanismů.

U obou pacientů zahrnutých do této bakalářské práce počítačová posturografie objektivizuje subjektivní potíže i objektivní nález kineziologického rozboru. U obou pacientů přispívá k určení tíže onemocnění a pomáhá určit terapeutické intervence přiměřené stavu pacienta. U obou pacientů počítačová posturografie objektivizuje zlepšení dosažená fyzioterapeutickou léčbou.

Ke zlepšení stavu dochází již i po takto krátké době terapie, což je v souladu s nálezy autorů Chetlin et al. (2004), El Mhandi et al. (2008) i Matjacic a Zupan (2006). Vliv i relativně krátkodobé terapie v rozsahu cca 2 měsíce můžeme tedy považovat za významný.

Problémem této bakalářské práce je jistě malý soubor pacientů, ovšem vzhledem na požadovaný rozsah práce není možno do souboru zařadit adekvátní počet probandů studie k zajištění statisticky významného zjištění. Práce tak odpovídá metodám kvalitativního výzkumu a její výsledky lze proto považovat za validní. Dále by bylo možné v rámci práce využít dalších diagnostických laboratorních metod jako například EMG. Stejně tak by například bylo možno dále zkoumat význam zařazení souběžné medikamentózní terapie (např. kreatin monohydrátu) a další důležité aspekty terapie CMT.

Přínosná by byla i diskuse nad vhodností jednotlivých léčebných intervencí u konkrétních pacientů. Léčebné intervence byly navrženy po dohodě s vedoucí bakalářské práce a nabízí se zde i další varianty eventuálního postupu. Jejich rozbor by ovšem přesahoval rámec tématu této práce a jeví se proto jako zajímavý podnět pro další výzkumnou činnost.

4 Závěr

Cílem bakalářské práce bylo zmapování fyzioterapeutických metod využitelných v léčbě onemocnění hereditární neuropatie se zaměřením na senzomotorické poruchy a možnosti jejich ovlivnění. Teoretická část práce shrnuje současný stav vědeckých poznatků o onemocnění CMT, o možnostech léčby a významu fyzioterapeutických léčebných intervencí při ovlivnění stavu pacientů. Praktická část práce se zaměřila na možnosti objektivizace léčebných výsledků pomocí počítačové posturografie. Ve dvou kazuistikách se zaměřuje na zhodnocení klinického stavu pacienta před a po léčbě, na navržení optimálního léčebného postupu a na edukaci pacientů pro jejich další autoterapii v budoucnosti. Práce má tak i praktický klinický přínos pro probandy výzkumu.

Práce přináší odpovědi na základní výzkumnou otázku: „Jaké jsou možnosti využití počítačové posturografie při funkčním zhodnocení poruch rovnováhy, posouzení tíže obtíží, vývoje onemocnění a efektu fyzioterapeutických léčebných intervencí u pacientů s CMT“. Jednoznačně lze potvrdit, že ve sledovaných kazuistikách počítačová posturografie objektivizovala poruchy rovnováhy i míru obtíží pacientů a stejně tak dosažené zlepšení v průběhu léčby. Využití výsledků počítačové posturografie pro praxi je vhodné nejen pro fyzioterapeuta, ale i pro samotné pacienty. Pro fyzioterapeuta přináší cenné informace o stavu a vývoji onemocnění, které může mít vliv na stanovení optimálního léčebného postupu. Pro pacienta přináší cennou zpětnou vazbu o výsledcích jeho spolupráce s fyzioterapeutem i o výsledcích prováděné autoterapie a může být významnou motivační složkou při udržení compliance pacientů.

Práce přináší poznatky vlastního výzkumu, jež jsou ve shodě s odbornou literaturou a rozvíjí tak znalosti v oblasti léčby pacientů s CMT. Do popředí pro další výzkumnou činnost se dostává problematika optimální strategie fyzioterapeutických léčebných aktivit u konkrétních pacientů ve formě stanovení individuálního léčebného plánu.

5 Seznam použité literatury

1. Ambler, Z. *Myopatie a neuropatie*. Praha: Triton, 1999.
2. Ambler, Z. *Neurologie*. Praha: Karolinum, 2001.
3. Burns, J., Ryan MM., Ouvrier RA. *Evolution of foot and ankle manifestations in children with CMT1A*. Muscle Nerve. Vol. 39 (2) : 158 – 66, 2009.
4. Chetlin Rd., Gutmann L., Tarnoplsky M., Ullrich Ih., Yeater Ra. *Resistance training effectiveness in patients with Charcot-Marie-Tooth disease: recommendation for exercise prescription*. Arch Phys Med Rehabil. Vol. 85 (8) : 1217 – 23, 2004.
5. El Mahdi, L., Millet Gy., Calmels P., Richard A., Oullion R., Gautheron V., Feasson L. *Benefits of interval – training on fatigue and functional capacities in Charcot-Marie-Tooth disease*. Muscle Nerve. Vol. 37 (5) : 601 – 10, 2008.
6. Gross, J. et al. *Vyšetření pohybového aparátu*. Praha: Triton, 2005 Haladová, E., Nechvátalová, L. *Vyšetřovací metody hybného systému*. Národní centrum ošetřovatelství a nelékařských zdravotnických oborů v Brně, 2005.
7. Haladová, E., Nechvátalová, L. *Vyšetřovací metody hybného systému*. Národní centrum ošetřovatelství a nelékařských zdravotnických oborů v Brně, 2005.
8. Hendl, J. *Kvalitativní výzkum: základní teorie, metody a aplikace*. 2. aktualizované vydání. Praha: Portál, 2008. 408 s. ISBN 978-80-7367-485-4.
9. Kobesová, A., Mazanec, R. *Pohybové aktivity pacientů trpících dědičnou polyneuropatií*. Česk Slov Neurol N, 2008. 71/104(3).
10. Herbertová, J., Mazanec, R., Seeman, P. *Dědičné periferní neuropatie*. *Neurologie pro praxi*, 2006. 3:147-152.
11. Horáček, O.: *Deformity páteře u CMT*. *Klinika rehabilitace FN Motol a 2. LF UK*, 2007. www.neuromuskularni-sekce.cz/res/file/archiv/ns2007/BrnoII.pdf.
12. Horáček, O., Kobesová, A. *Bolesti páteře u hereditární neuropatie*. *Rehabilitácia*, 2002. 3, s. 172-177.
13. Horáček, O., Mazanec, R., Kobesová, A., et al. *Deformity páteře u hereditární motoricko – senzitivní neuropatie*. *Česk a slov Neurol Neurochir*, 2005. 68/101, č. 2, s. 112-118.
14. Kobesová, A., Horáček, O., Mazanec, R., Smetana, P., Troc, M., Bojar, M. *Dědičná polyneuropatie – mezioborová diagnóza*. *Postgraduální medicína*, 2007. 9, č. 1.
15. Kobesová, A., Mazanec, R. *Pohybové aktivity pacientů trpících dědičnou polyneuropatií*. *Česk Slov Neurol N*, 2008. 71/104(3).

16. Kobesová, A. *Zásady rehabilitace u dědičných polyneuropatií*. Klinika rehabilitace FN Motol, 2010. www.neuromuskularni-sekce.cz/res/file/.../Kobesova-Brno.pdf.
17. Kolář, P. et al. *Rehabilitace v klinické praxi*. Galen, 2009.
18. Lewit, K. *Manipulační léčba v myoskeletální medicíně*. Praha: nakladatelství Sdělovací technika, 2003.
19. Matjajic, Z., Zupan, A. *Effects of dynamic balance training during standing and stepping in patients with hereditary sensory motor neuropathy*. Disabil Rehabil. Vol. 28 (23) : 1455 – 9, 2006.
20. Mazanec, R., Horáček, O., Kobesová, A., Smetana, P. *Hereditární neuropatie*. Cesk Slov Neurol N 2009. 2/ 105(1): 5 – 17.
21. Nardone, A., Schieppati, M. *The role of instrumental assessment of balance in clinical decision making*. Eur J Phys Rehabil Med, 2010. 46: 221 – 37.
22. Nevšimalová, S., Růžička, E., Tichý, J. et al. *Neurologie*. Praha: Galén - Karolinum, 2002.
23. Opavský, J. *Neurologické vyšetření v rehabilitaci pro fyzioterapeuty*. Univerzita Palackého v Olomouci, 2003.
24. Pfeiffer, J. *Neurologie v rehabilitaci pro studium a praxi*. Grada, 2007.
25. Piirtola, M., Era, P. *Force platform measurements as predictors of falls among older people – a review*. Gerontology, 2006. 52: 1-16.
26. Seeman, P., Bojar, M., Nevšimalová, S., Timmerman, V., Mazanec, R., Vondráček, P., Kobesová, A., Smetana, P., Folvarský, R., Zajíc, J., Jiráková, J. *O všech aspektech chorob Charcot-Marie-Tooth*. Sborník, 2000.
27. Smetana, P., Teyssler, P., Smetana, V., Kobesová, A., Horáček, O., Mazanec, R., Seeman, T., Trč, T. *Možnosti a indikace ortopedické léčby u onemocnění Charcot – Marie – Tooth*. Postgraduální medicína, 2008.
28. Vařeka, I. *Posturální stabilita (1. část)*. Rehabilitace a fyzikální lékařství, 2002. No. 4, p. 115 – 121.
29. Vařeka, I. *Posturální stabilita (2. část)*. Rehabilitace a fyzikální lékařství, 2002. No. 4, p. 122 – 129 Véle, F. *Kineziologie*. Triton, 2006.
30. Véle, F. *Kineziologie*. Triton, 2006.
31. Véle, F., Čumpelík, J., Pavlů D. *Úvaha nad problémem stability ve fyzioterapii*. Rehabilitace a fyzikální lékařství, 2001. No. 3, p. 103 – 105.
32. Vinci, P. et al. *Overwork Weakness in Charcot-Marie-Tooth*. Arch. Phys. Med. Rehabil, 2003. 84 (6).

6 Seznam použitých zkratek

AA – alergická anamnéza
AD – autozomálně dominantní
ADL – aktivity denního života
AR – autozomálně recesivní
CMT – Charcot-Marie-Tooth
CT – počítačová tomografie
DK – dolní končetina
DKK – dolní končetiny
DNA – deoxyribonukleová kyselina
EMG – elektromyografie
F – frontální
FA – farmakologická anamnéza
HK – horní končetina
HKK – horní končetiny
HMSN – hereditární motorická a sensorická neuropatie
L – bederní
LDK – levá dolní končetina
LHK – levá horní končetina
m. – musculus (sval)
mm. – muscoli (svaly)
MCV – motorická nervová vlákna
MR – magnetická rezonance
NO – nynější onemocnění
OA – osobní anamnéza
PA – pracovní anamnéza
PDK – pravá dolní končetina
PHK – pravá horní končetina
PNF – proprioceptivní neuromuskulární facilitace
R – rotace
RA – rodinná anamnéza
rr. – reflexy
S – sagitální
SA – sociální anamnéza
SCV – senzitivní nervová vlákna
SMS – senzomotorická stimulace
SOT – test sensorické organizace
TF – tepová frekvence
Th – hrudní
TK – tlak krve

7 Přílohy

1. Příloha č. 1 – Funkční klasifikace HMSN dle Vinciho
2. Příloha č. 2 - SOT - kazuistika č. 1 (M.C.) – vstupní vyšetření, část A.
3. Příloha č. 3 - SOT - kazuistika č. 1 (M.C.) – vstupní vyšetření, část B.
4. Příloha č. 4 - SOT - kazuistika č. 1 (M.C.) – výstupní vyšetření, část A.
5. Příloha č. 5 - SOT - kazuistika č. 1 (M.C.) – výstupní vyšetření, část B.
6. Příloha č. 6 - SOT - kazuistika č. 2 (D.F.) – vstupní vyšetření, část A.
7. Příloha č. 7 - SOT - kazuistika č. 2 (D.F.) – vstupní vyšetření, část B.
8. Příloha č. 8 - SOT - kazuistika č. 2 (D.F.) – výstupní vyšetření, část A.
9. Příloha č. 9 - SOT - kazuistika č. 2 (D.F.) – výstupní vyšetření, část B.

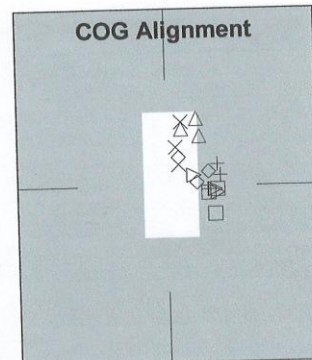
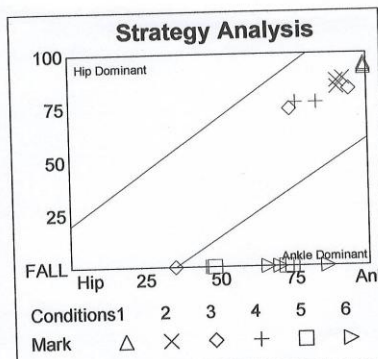
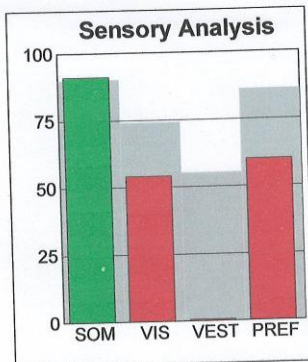
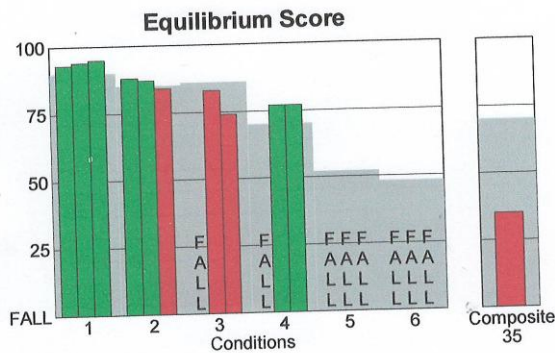
Příloha č. 1 - Funkční klasifikace HMSN dle Vinciho

Funkční klasifikace HMSN dle Vinciho
I - oslabení mm.interossei, mm. lumbicales, m. flexor hallucis Lotus - subluxace metatarzophalangových kloubů - příčné plochonoží - kladívkovité prsty
II - oslabení mm. peronei, relativní převaha m. tibialis ant. a post. - přetížení laterální strany chodidla, rotace (supinace) nohy, otlaky - varozita paty, Achillovy šlachy - přepadávání špičky nohy při chůzi (stepáž)
III - oslabení anterolaterální svalové skupiny bérce, hlavně m. tibialis anterior - výrazně oslabená dorzální flexe nohy - equinozita nohy v případě kontraktury m. triceps surae - chůze po špičkách
IV - oslabení plantárních flexorů – m. triceps surae - při chůzi vážne odraz - pacient se nepostaví na špičky, obtíže při chůzi z kopce a ze schodů - „čapí chůze“ - přetížení m. quadriceps a gluteálních svalů - zhoršení stability, nebezpečí pádů
V - oslabení ischiokrurálních svalů - insuficience flexe v koleni proti gravitaci - kompenzace – rotace pánve při chůzi, výrazné zkrácení kroku - obtíže udržet vzpřímené držení
VI - oslabení m. quadriceps na stupeň 3 svalového testu a méně - omezení extenze v koleni
VII - oslabení m. gluteus maximus z denervace, častěji z dekondice - omezení extenze v kyčli - zkrácení m. iliopsoas - značné obtíže při udržení vzpřímeného stoje

Příloha č. 2 - SOT - kazuistika č. 1 (M.C.) – vstupní vyšetření, část A.

Neurologická klinika 1.LF UK a VFN
 Kateřinská 30, 128 28 Praha 2
 přednosta prof. MUDr. E. Růžička, DrSc.
 Centrum pro diagnostiku poruch chůze a stability

Sensory Organization Test (Sway Referenced Gain: 1,0)



Data Range Note: User Data Range: 20–59
 Post Test Comment:

Příloha č. 3 - SOT - kazuistika č. 1 (M.C.) – vstupní vyšetření, část B.

Neurologická klinika 1.LF UK a VFN
 Kateřinská 30, 128 28 Praha 2
 přednosta prof. MUDr. E. Růžička, DrSc.
 Centrum pro diagnostiku poruch chůze a stability

Sensory Organization Test

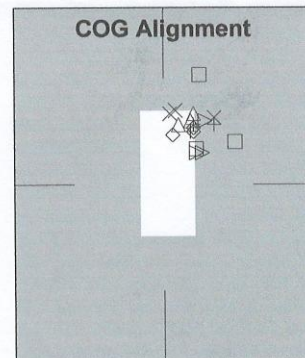
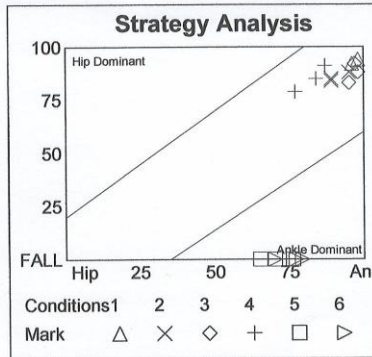
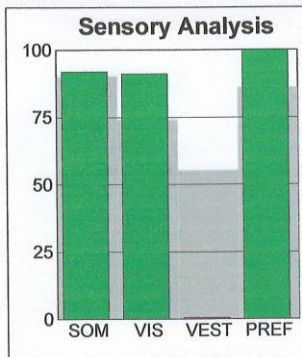
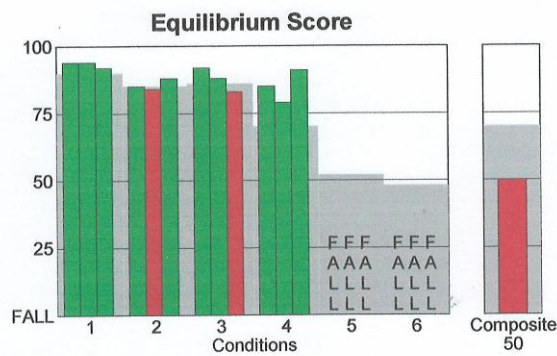
Test Date: 11/1/2011
 Test Time: 11:29:53

Conditions	EQUILIBRIUM			STRATEGY			COG Alignment					
	Trial 1	Trial 2	Trial 3	Trial 1	Trial 2	Trial 3	Trial 1		Trial 2		Trial 3	
1	93	94	95	99	99	99	1,1	1,4	1	1,9	0,5	1,6
2	88	87	84	92	90	90	0,5	1,8	0,3	1,1	0,4	0,6
3	FALL	83	74	35	94	74	0,4	0,8	1,4	0,4	1	0,1
4	FALL	77	77	45	76	83	1,4	-0,1	1,8	0,3	1,7	0,6
5	FALL	FALL	FALL	48	72	74	1,6	-0,8	1,7	-0,1	1,4	-0,2
6	FALL	FALL	FALL	70	66	86	1,6	-0,1	0,9	0,3	1,7	-0,2
	Composite = 35											

Příloha č. 4 - SOT - kazuistika č. 1 (M.C.) – výstupní vyšetření, část A.

Neurologická klinika 1.LF UK a VFN
 Kateřinská 30, 128 28 Praha 2
 přednosta prof. MUDr. E. Růžička, DrSc.
 Centrum pro diagnostiku poruch chůze a stability

Sensory Organization Test (Sway Referenced Gain: 1,0)



Data Range Note: User Data Range: 20–59
 Post Test Comment:

Příloha č. 5 - SOT - kazuistika č. 1 (M.C.) – výstupní vyšetření, část B.

Neurologická klinika 1.LF UK a VFN
 Kateřinská 30, 128 28 Praha 2
 přednosta prof. MUDr. E. Růžička, DrSc.
 Centrum pro diagnostiku poruch chůze a stability

Status: Control: 10/04 Diagnosis: Not Specified File: 10120107
 Date: 2010/02/25 Operator: Not Specified
 Date of Birth: 24/12/1954 Referral Source: Not Specified
 Height: 1,83 (m) Examination: unilaterata proxa

Sensory Organization Test

Test Date: 8/4/2011
 Test Time: 13:05:55

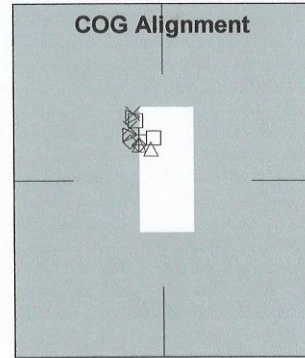
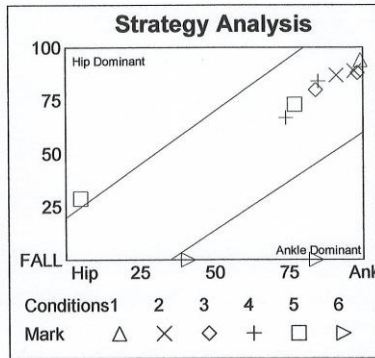
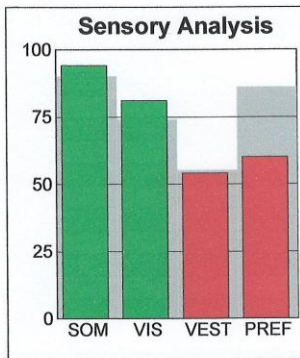
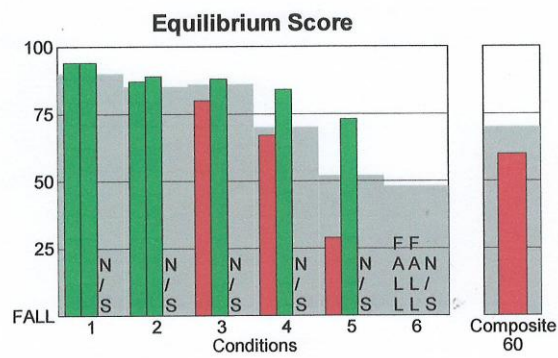
Conditions	EQUILIBRIUM			STRATEGY			COG Alignment					
	Trial 1	Trial 2	Trial 3	Trial 1	Trial 2	Trial 3	Trial 1		Trial 2		Trial 3	
1	94	94	92	98	98	96	0,5	1,7	0,9	1,8	1	2
2	85	84	88	89	89	95	1,7	1,9	0,2	2	0,4	2,1
3	92	88	83	97	98	95	0,3	1,4	1	1,5	1	1,6
4	85	79	91	84	77	87	0,9	1,5	1	1,7	1,7	1,7
5	FALL	FALL	FALL	70	65	76	1,1	1	1,2	3,1	2,4	1,2
6	FALL	FALL	FALL	70	77	79	1,3	0,9	1,1	0,9	1,4	1,8
Composite = 50												

Příloha č. 6 - SOT - kazuistika č. 2 (D.F.) – vstupní vyšetření, část A.

Neurologická klinika 1.LF UK a VFN
 Kateřinská 30, 128 28 Praha 2
 přednosta prof. MUDr. E. Růžička, DrSc.
 Centrum pro diagnostiku poruch chůze a stability

Sensory Organization Test

(Sway Referenced Gain: 1,0)



Data Range Note: User Data Range: 20–59

Post Test Comment:

Příloha č. 7 - SOT - kazuistika č. 2 (D.F.) – vstupní vyšetření, část B.

Neurologická klinika 1.LF UK a VFN
 Kateřinská 30, 128 28 Praha 2
 přednosta prof. MUDr. E. Růžička, DrSc.
 Centrum pro diagnostiku poruch chůze a stability

Name: Polyzovik, Dana
 ID: 3007241235
 Date of Birth: 24/7/1968
 Height: 1,65 m

Diagnosis: Polyneuropathie
 Complaint: Not Specified
 Referral Source: Not Specified

File: 1091310

Sensory Organization Test

Test Date: 10/9/2010
 Test Time: 8:39:17

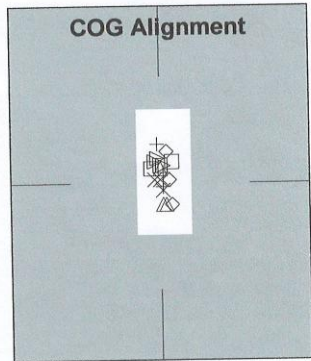
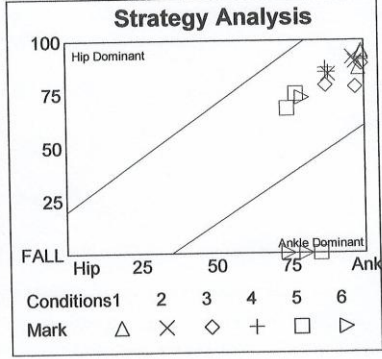
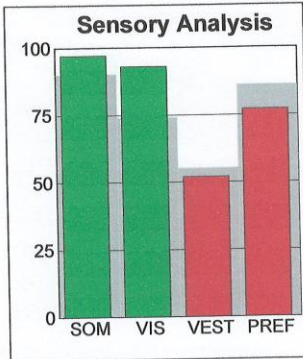
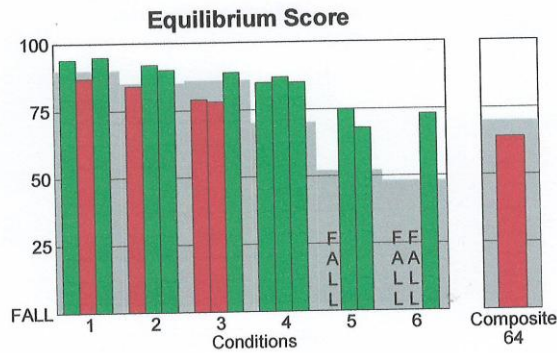
Conditions	EQUILIBRIUM			STRATEGY			COG Alignment					
	Trial 1	Trial 2	Trial 3	Trial 1	Trial 2	Trial 3	Trial 1		Trial 2		Trial 3	
1	94	94	NS	99	99	NS	-0,8	1	-0,4	0,9	NS	NS
2	87	89	NS	91	97	NS	-1,1	1,5	-1	1,9	NS	NS
3	80	88	NS	84	98	NS	-0,8	1	-1,1	1,1	NS	NS
4	67	84	NS	74	85	NS	-0,8	1,3	-0,8	1	NS	NS
5	29	73	NS	5	77	NS	-0,3	1,2	-0,9	1,7	NS	NS
6	FALL	FALL	NS	84	41	NS	-1,1	1,3	-1	1,8	NS	NS
Composite = 60												

Příloha č. 8 - SOT - kazuistika č. 2 (D.F.) – výstupní vyšetření, část A.

Neurologická klinika 1.LF UK a VFN
 Kateřinská 30, 128 28 Praha 2
 přednosta prof. MUDr. E. Růžička, DrSc.
 Centrum pro diagnostiku poruch chůze a stability

Sensory Organization Test

(Sway Referenced Gain: 1,0)



Data Range Note: User Data Range: 20–59

Post Test Comment:
 dp

Příloha č. 9 - SOT - kazuistika č. 2 (D.F.) – výstupní vyšetření, část B.

Neurologická klinika 1.LF UK a VFN
 Kateřinská 30, 128 28 Praha 2
 přednosta prof. MUDr. E. Růžička, DrSc.
 Centrum pro diagnostiku poruch chůze a stability

Sensory Organization Test

Test Date: 10/3/2011
 Test Time: 13:02:59

Conditions	EQUILIBRIUM			STRATEGY			COG Alignment					
	Trial 1	Trial 2	Trial 3	Trial 1	Trial 2	Trial 3	Trial 1		Trial 2		Trial 3	
1	94	87	95	99	98	99	0,1	-0,6	0	0,4	0,2	-0,6
2	84	92	90	88	96	97	-0,2	0,1	0	0,1	0,1	-0,2
3	79	78	89	87	97	99	0,4	-0,6	0,3	0,1	0,2	0,9
4	85	87	85	88	87	87	0,1	0,3	0,1	-0,1	-0,1	1,1
5	FALL	75	68	85	77	74	0,4	0,6	0	0,5	-0,3	0,4
6	FALL	FALL	73	80	74	79	-0,1	0,7	-0,2	0,6	0,1	0,5
Composite = 64												